

BURKINA FASO

UNIVERSITE DE OUAGAOUIGOU

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

SECTION MEDECINE

Année universitaire 1998 - 1999

Thèse N° 36

**LES MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES
DES HEMOGLOBINOPATHIES S ET C
AU CHN-YO DE OUAGADOUGOU :
A PROPOS DE 115 CAS**

THESE

*Présentée et soutenue publiquement
le 25 novembre 1999 pour l'obtention du*

GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

DJIGUIMDE Windinmanégdé Pierre

Né le 28 juin 1969 à Samba (Passoré)

Directeur de thèse : Professeur Alphonse SAWADOGO

Co-directeur : Docteur Nonfounikoun Dieudonné MEDA

JURY

Président : Professeur Agr. Y. Joseph DRABO

**Membres : Professeur Agr. Ludovic KAM
Docteur Antoinette TRAORE
Docteur Nonfounikoun Dieudonné MEDA**

LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA F.S.S.

ENSEIGNANTS PERMANENTS

Professeurs titulaires

Rambré Moumouni OÜIMINGA	Anatomie organogénèse et chirurgie
Hilaire TIENDREBEOGO (in memoriam)	Sémiologie et Pathologies médicales
Tinga Robert GUIGUEMDE	Parasitologie
Bobilwindé Robert SOUDRE	Anatomie-Pathologique
Amadou SANOU	Chirurgie Générale et Digestive
Innocent Pierre GUISSOU	Pharmacologie & Toxicologie
Bibiane KONE	Gynécologie - Obstétrique
Alphonse SAWADOGO	Pédiatrie

Professeurs associés

Blaise KOUDOGBO	Toxicologie
-----------------	-------------

Maitres de Conférences

Julien YILBOUDO	Orthopédie -Traumatologie
Kongoré Raphaël OUEDRAOGO	Chirurgie -Traumatologie
François René TALL	Pédiatrie
Jean KABORE	Neurologie
Joseph Y. DRABO	Médecine Interne/Endocrinologie
Blaise SONDO	Santé Publique
Jean LANKOANDE	Gynécologie-Obstétrique
Issa SANOU	Pédiatrie

Ludovic KAM

Pédiatrie

Adama LENGANI

Néphrologie

Oumar TRAORE N°1

Orthopédie-Traumatologie

Kampadilemba OUOBA

Oto Rhino Laryngologie

Piga Daniel ILBOUDO

Gastro-entérologie

Albert WANDAOGO

Chirurgie Pédiatrique

Maîtres-Assistants associés
Assistants associés

Caroline BRIQUET

Chimie -Analytique, Pharmacologie
et Toxicologie

Valérie MURAILLE

Galénique et Chimie-Analytique

Maîtres-Assistants

Lady Kadidiatou TRAORE

Parasitologie

Mamadou SAWADOGO

Biochimie

Si Simon TRAORE

Chirurgie

Adama TRAORE

Dermatologie Vénérologie

Abdoulaye TRAORE

Santé Publique

Daman SANO

Chirurgie Générale

Arouna OUEDRAOGO

Psychiatrie

Joachim SANOU

Anesthésie-Réanimation

Patrice ZABSONRE

Cardiologie

Jean Gabriel OUANGO

Psychiatrie

Georges KI-ZERBO

Maladies Infectieuses

Théophile L. TAPSOBA

Biophysique - Médecine Nucléaire

Rabiou CISSE

Radiologie

Blami DAO

Gynécologie Obstétrique

Alain BOUGOUMA	Gastro-Entérologie
Boubacar TOURE	Gynéco-Obstétrique
Michel AKOTIONGA	Gynécologie-Obstétrique
Rasmata OUEDRAOGO/TRAORE	Bactério-Virologie
Alain ZOUBGA	Pneumologie
Boubacar NACRO	Pédiatrie
KABRE Abel	Neuro-Chirurgie

Assistants Chefs de cliniques

Timothée KAMBOU	Chirurgie
T.Christian SANOU (in memoriam)	Oto Rhino Laryngologie
Doro SERME (in memoriam)	Cardiologie
Hamadé OUEDRAOGO	Anesthésie-Réanimation physiologie
Alexis ROUAMBA	Anesthésie-Réanimation physiologie
M. Théophile COMPAORE	Chirurgie
Y. Abel BAMOUNI	Radiologie
DAO / Maïmouna OUATTARA	ORL
André K. SAMANDOULOGOU	Cardiologie
KYELEM / Nicole Marie ZABRE	Maladies Infectieuses
Rigobert THIOMBIANO	Maladies Infectieuses
Raphaël DAKOURE	Anatomie-Chirurgie

Assistants

Robert O. ZOUNGRANA	Physiologie
Bobliwendé SAKANDE	Anatomie-Pathologique

Raphaël SANOU (in memoriam)	Pneumo-phtisiologie
Oumar TRAORE N°2 (in memoriam)	Radiologie
Pingwendé BONKOUNGOU	Pédiatrie
Arsène M. D. DABOUE	Ophtalmologie
Nonfounikoun Dieudonné MEDA	Ophtalmologie
Athanase MILLOGO	Neurologie
Vincent OUEDRAOGO	Médecine du Travail
TRAORE / BELEM Antoinette	Pédiatrie
DA S. Christophe	Chirurgie
Kapouné KARFO	Psychiatrie
Ali NIAKARA	Cardiologie
Nazinigouba OUEDRAOGO	Réanimation
SANON Aurélien Jean	Chirurgie
LOUGUE / SORGHO Claudine	Radiologie
YE / OUATTARA Diarra	Pédiatrie
ZANGO Bernabé	Chirurgie
THIEBA Blandine	Gynécologie-Obstétrique
SERME Abdel Karim	Gastro-Entérologie
BAMBARA Moussa	Gynécologie-Obstétrique
BARRO Fatou	Dermatologie
LOMPO Olga	Anatomie Pathologique
SAWADOGO Appolinaire	Gastro-Entérologie
OUEDRAOGO Martial	Pneumo-Phtisiologie
KERE Moussa	Santé Publique
OUEDRAOGO Laurent	Santé Publique
NACOUлма Innocent	Orthopédie-Traumatologie

Assistants Biologistes des Hôpitaux

Lassina	SANGARE	Bactério-Virologie
Idrissa	SANOU	Bactério-Virologie
Harouna	SANON	Hématologie/Immunologie
Jean Baptiste	NIKIEMA	Pharmacognosie
Issa	SOME	Chimie Analytique

ENSEIGNANTS NON PERMANENTS

Faculté des Sciences et Techniques (FAST)

Professeurs Titulaires

Alfred S. TRAORE	Immunologie
Akry COULIBALY	Mathématiques
Sita GUINKO	Botanique-Biologie Végétale
Guy V. OUEDRAOGO	Chimie Minérale
Laya SAWADOGO	Physiologie-Biologie Cellulaire
Laou Bernard KAM (in memorian)	Chimie

Maitres de Conférences

Boukary	LEGMA	Chimie-Physique Générale
François	ZOUGMORE	Physique
Patoin Albert	OUEDRAOGO	Zoologie
Adama	SABA	Chimie Organique
Philippe	SANKARA	Cryptogamie

Maitres-Assistants

W. GUENDA	Zoologie
-----------	----------

Léonide TRAORE	Biologie Cellulaire
Marcel BONKIAN	Mathématiques et Statistiques
Longin SOME	Mathématiques et Statistiques
Aboubakary SEYNOU	Statistiques
Makido B. OUEDRAOGO	Génétique
Jean KOULIDIATY	Physique

Assistants

Apolinaire BAYALA (in memoriam)	Physiologie
Jeanne MILLOGO	T.P. Biologie-Cellulaire
Raymond BELEMTUGOURI	T.P. Biologie Cellulaire
Gustave KABRE	Biologie
Drissa SANOU	Biologie Cellulaire

Institut du Développement Rural (IDR)

Maîtres de Conférences

Didier ZONGO	Génétique
Georges Annicet OUEDRAOGO	Biochimie

Faculté des Sciences Economiques et de Gestion (FASEG)

Maître-Assistant

Tibo Hervé KABORE	Economie-Gestion
-------------------	------------------

Assistants

Mamadou BOLY	Gestion
--------------	---------

Dr Aline TIENDREBEOGO	Chimie Analytique et contrôle médic.
Dr Séni KOUANDA	Santé Publique
Dr Noël ZAGRE	Nutrition
Dr TRAORE / COULIBALY Maminata	Biochimie
Dr Seydou SOURABIE	Pharmacognosie

ENSEIGNANTS MISSIONNAIRES

A.U.P.E.L.F.

Pr. Lamine DIAKHATE	Hématologie (Dakar)
Pr. Abibou SAMB	Bactério-Virologie (Dakar)
Pr. José Marie AFOUTOU	Histologie-Embryologie (Dakar)
Pr. Makhtar WADE	Bibliographie (Dakar)
Pr. M. K.A. EDEE	Biophysique (Lomé)
Pr. Ag. Mbayang NDIAYE-NIANG	Physiologie (Dakar)
Pr. Ag. R DARBOUX	Histologie-Embryologie (Bénin)
Pr. Ag. E. BASSENE	Pharmacognosie (Dakar)
Pr M. BADIANE	Chimie Thérapeutique (Dakar)
Pr B. FAYE	Pharmacologie (Dakar)

O.M.S.

Dr Jean-Jacques BERJON	Histologie-Embryologie (Creteil)
Dr Frédéric GALLEY	Anatomie Pathologique (Lille)
Dr Moussa TRAORE	Neurologie (Bamako)
Pr. Auguste KADIO	Pathologies infectieuses et parasitaires (Abidjan)

Pr. Jean Marie KANGA

Dermatologie (Abidjan)

Pr. Arthur N'GOLET

Anatomie
(Brazzaville)

Pathologique

Mission Française de Coopération

Pr. Etienne FROGE

Médecine Légale

Pr. AYRAUD

Histologie-Embryologie

Pr. Henri MOURAY

Biochimie (Tours)

Pr. Denis WOUESSI DJEWE

Pharmacie Galénique (Grenoble /
France)

Pr. M. BOIRON

Physiologie

**Mission de l'Université Libre de Bruxelles
(ULB)**

Pr. Marc VAN DAMME

Chimie Analytique-Biophysique

Pr. Viviane MOES

Galénique

DEDICACES

JE DEDIE CETTE THESE:

A mon père et à ma mère.

Vous m'avez donné l'éducation de base. Vous avez beaucoup souffert pour moi et je sais que vous attendez beaucoup de moi. J'espère que je pourrai répondre à votre attente si le seigneur nous donne tous longue vie.

A mon oncle Jean Baptiste DJIGUIMDE et son épouse Geneviève

Pour l'éducation et le soutien que vous m'avez toujours apportés depuis mes études primaires.

A ma marâtre

Pour l'affection que tu as pour moi depuis mon enfance.

A ma chérie Pierrette KABORE

Tu es toujours restée à mes côtés pour me soutenir et m'apporter ton affection. J'espère que notre amour sera éternel.

A mes frères et soeurs

Saïbou Claver, Paul, R. Marie Célestine, Roland, W. Ghislène, Roland, Raphaël, Téné, Albert, Grégoire, Kader, Odette. Pour l'amour fraternel et le soutien mutuel et constant que nous avons su créer entre nous. Restons toujours unis.

A mes cousins et cousines

Chantal, Hortense, Gaston, Josiane, Sylviane, Sosthène, Gisèle, Viviane. Vous avez été mes frères et soeurs durant toutes mes études. Si je suis parvenu à ce niveau, c'est en partie à cause de votre soutien.

REMERCIEMENTS

Au laboratoire Beaufour

Pour le soutien qu'il nous a apporté dans la réalisation de ce travail.

A la clinique SIMIGNA et tout son personnel

*Pour la collaboration et le soutien que vous nous avez apportés durant
notre travail.*

A mon directeur de thèse, le Pr Alphonse SAWADOGO

*Vous m'avez fait honneur en me consignant ce travail. Que cette thèse soit
le témoignage de ma reconnaissance.*

A mon codirecteur de thèse, le Dr N. Dieudonné MEDA

*Vous m'avez fait découvrir l'Ophtalmologie. Vous vous êtes sacrifié pour
la réalisation de cette thèse. Que cette thèse soit le témoignage de tout mon
dévouement et de ma reconnaissance.*

Aux Docteurs Moumini et Aimé OUEDRAOGO, Bernard

RAMDE

*Pour leur contribution à ma formation en Ophtalmologie et à la
réalisation de cette thèse.*

Au Docteur Salifou SAWADOGO, hématologue au

CHN-YO

Pour la collaboration.

*Au personnel des explorations fonctionnelles
d'Ophtalmologie*

Pour leur grande contribution à la réalisation de ce travail.

Aux personnels d'Ophthalmologie et de Pédiatrie

pour avoir contribué à ma formation.

A mes amis, aînés et collègues

Dr Julien ZONGO, Dr Raphaël KABORE, Joël BAMOUNI, Idrissa KABORE, Aristide YAMEOGO, Augustin LOFO, Romuald SAWADOGO, Marcelline YAMEOGO, Boureima ZIDA, Félix, Félicien et Narcisse SAWADOGO, Joseph ZONGO, Sabas et Basile KABORE; Ibrahim PARAISSO, Abdou IDI et Aboubacar BOUBE Vous avez tous contribué chacun à sa façon à la réalisation de ce travail. Je vous en suis reconnaissant.

A la famille ZONGO de Koudougou

En particulier à Jean, Paul, Lucien, Mahamadi, Denis; pour l'amitié qui existe entre nous et pour votre soutien permanent.

A Monsieur Alain Pascal PITROIPA

Pour sa disponibilité et sa collaboration.

A tous les hémoglobinopathes

C'est grâce à vous que cette étude a pu être réalisée. J'espère que vous suivrez nos conseils pour être à l'abri de toute complication.

A NOS MAITRES ET JUGES

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE JURY

Le professeur Y. Joseph DRABO

Maître de conférence agrégé de Médecine Interne

Chef de service de Médecine Interne du CHN-YO

Directeur des stages de la section Médecine

Vous êtes cité parmi les sommités de cette faculté. Vous nous avez enseigné l'Endocrinologie et cela s'est poursuivi par l'encadrement en milieu hospitalier à travers les présentations de dossiers. Votre simplicité, votre amour pour le métier, votre sens de responsabilité et votre souci pour la formation des médecins de cette faculté vous ont valu le titre de directeur des stages de la section Médecine. Nous sommes honoré de vous avoir comme président de notre jury et ce malgré vos multiples occupations.

Puisse le seigneur vous donner longue vie, force et courage, et rester votre berger dans l'exercice de vos fonctions.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Le professeur Alphonse SAWADOGO

Professeur titulaire de Pédiatrie

Chef de service de Pédiatrie

Vous nous avez enseigné la Pédiatrie et cela s'est poursuivi par l'encadrement pratique en milieu hospitalier. Vous nous avez accueilli dans votre service et adopté malgré nos défauts. Vous avez accepté nous confier ce sujet difficile ce qui témoigne de la confiance que vous nous avez faite. Votre simplicité, votre réalisme et votre amour pour la recherche et le travail bien fait forcent votre admiration. Plus qu'un maître, vous avez été pour nous un père car vous avez ajouté un plus à notre éducation par vos multiples conseils.

Que le seigneur vous protège, vous donne longue vie et vous garde sur cette voie.

A NOTRE MAITRE ET JUGE
Le professeur Ludovic KAM
Maître de conférence agrégé de Pédiatrie
Chef de service des Urgences pédiatriques

Vous nous avez enseigné la Pédiatrie et cela s'est poursuivi par l'encadrement pratique en milieu hospitalier. Entre vous et les étudiants, il n'y a aucune barrière. Votre modestie, votre sens de responsabilité, votre amour pour le métier et votre disponibilité vous ont valu la lourde tâche de diriger les Urgences Pédiatriques aux effectifs pléthoriques. Vous vous intéressez particulièrement aux hémoglobinopathies et vous êtes membre de l'Organisation Pour la Protection de l'Enfant Drépanocytaire au Burkina Faso (O.P.P.E.D). Vous nous faites honneur en acceptant de juger notre travail.

Qu'il nous soit permis de vous témoigner de notre reconnaissance et notre respectueuse considération. Que Dieu vous bénisse.

A NOTRE MAITRE ET JUGE
Le Docteur Antoinette TRAORE
Assistante de Pédiatrie à la FSS
Pédiatre au CHN-YO

Vous avez contribué à la réalisation de ce travail en nous adressant les enfants hémoglobinopathes dont vous assurez le suivi en Pédiatrie. Vous vous êtes intéressée à ce travail depuis son début et vos multiples conseils nous ont beaucoup encouragé. Malgré vos multiples occupations, vous avez accepté de siéger pour l'appréciation de notre travail.

Qu'il nous soit permis de vous adresser nos sincères remerciements et notre respectueuse considération. Plaise à Dieu de vous le rendre au centuple.

A NOTRE MAITRE ET CODIRECTEUR
Le Docteur Nonfounikoun Dieudonné MEDA
Assistant d'Ophthalmologie à la FSS
Chef du service d'Ophthalmologie du CHN-YO

Les mots nous manquent pour vous apprécier. Vous avez su nous intégrer rapidement dans votre service et vous nous avez rapidement intéressé à l'Ophthalmologie. Vous nous avez ouvert les portes de votre service et de votre maison et vous nous avez fait entièrement confiance. Vous vous êtes particulièrement investi dans ce travail depuis son début jusqu'à sa fin. Vous ne vous êtes pas limité à diriger ce travail, mais à nous enseigner toute l'Ophthalmologie ce qui fait sans doute un gain considérable dans notre formation.

Qu'il nous soit permis de vous témoigner de notre profonde gratitude. Puisse le seigneur vous donner la force et le courage de persévérer dans votre travail.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
A-GENERALITES	4
<u>I- RAPPELS ANATOMIQUES</u>	5
<u>1- LE GLOBE OCULAIRE</u>	5
<u>1.1- Le segment antérieur</u>	6
1.1.1- La cornée	6
1.1.2- L'iris	6
1.1.3- L'humeur aqueuse	6
1.1.4- L'angle irido-cornéen	7
1.1.5- Le cristallin.....	7
1.1.6- Le corps ciliaire	7
<u>1.2- Le segment postérieur</u>	8
1.2.1- La sclérotique	8
1.2.2- La choroïde	8
1.2.3- La rétine	9
1.2.3.1- Définition.....	9
1.2.3.2- Constitution embryologique	9
1.2.3.3- Anatomie macroscopique de la rétine	10
1.2.3.4- Histologie de la rétine	11
1.2.4- Le corps vitré	12
<u>1.3- Vascularisation du globe oculaire</u>	13
1.3.1- L'artère ophtalmique	13
1.3.2- Les vaisseaux choroïdiens	13
1.3.3- Les vaisseaux réiniens	14
<u>2- LES VOIES OPTIQUES</u>	15
<u>2.1- Le nerf optique</u>	15
<u>2.2- Le chiasma optique</u>	16
<u>2.3- Les bandelettes optiques</u>	16

2.4- Les radiations optiques.....	16
2.5- Le cortex visuel.....	16
3- LES ANNEXES.....	17
3.1- Les paupières.....	17
3.2- Les muscles oculomoteurs.....	17
3.3- La conjonctive.....	18
3.4 - L'orbite.....	18
<u>II- LES HEMOGLOBINOPATHIES</u>	18
<u>1- HISTORIQUE.....</u>	18
<u>2- DEFINITION</u>	19
<u>3- BIOCHIMIE DE L'HEMOGLOBINE</u>	20
3.1- Définition de l'hémoglobine.....	20
3.2- Structure de l'hémoglobine.....	21
3.2.1- Structure primaire	21
3.2.2- Structure secondaire.....	21
3.2.3- Structure tertiaire	21
3.2.4- Structure quaternaire	21
<u>3.3- La synthèse des chaînes polypeptidiques.....</u>	21
<u>4- REPARTITION GEOGRAPHIQUE DES HEMOGLOBINOPATHIES</u>	22
4.1- Les hémoglobinopathies qualitatives.....	22
4.1.1- L'hémoglobine C.....	22
4.1.2- L'hémoglobine S.....	23
4.1.3- L'hémoglobine D.....	23
4.1.4- L'hémoglobine E.....	23
4.2- Les hémoglobinopathies quantitatives.....	24
<u>5- PATHOGENIE DES HEMOGLOBINOPATHIES.....</u>	24
5.1- Mutation portant sur le gène régulateur.....	24
5.2- Mutation portant sur le gène codant la synthèse polypeptidique.....	25
<u>6- PHYSIOPATHOLOGIE DES HEMOGLOBINOPATHIE S ET C.....</u>	26
6.1- L'hémoglobine S.....	26
6.2- L'hémoglobine C.....	27

6.3- <i>L'hémoglobinopathie SC</i>	27
7- MANIFESTATIONS CLINIQUES DES HEMOGLOBINOPATHIES	29
7.1- <i>Manifestations générales</i>	29
7.2- <i>Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies</i>	31
7.2.1- Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies qualitatives.....	31
7.2.1.1- Manifestations orbito-palpébrales	31
7.2.1.2- Manifestations conjonctivales	32
7.2.1.3- Manifestations uvéales	33
7.2.1.4- Manifestations rétinienne	33
7.2.1.5- Manifestations nerveuses et vasculaires	38
7.2.1.6- Les stries angioïdes	38
7.2.2- Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies quantitatives.....	39
8- TRAITEMENT DES HEMOGLOBINOPATHIES	39
8.1- <i>traitement général</i>	39
8.1.1- La drépanocytose	39
8.1.2- Le trait drépanocytaire	41
8.1.3- L'hémoglobinopathie AC	41
8.1.4- L'hémoglobinopathie CC	41
8.1.5- La double hétérozygotie SC	41
8.2- <i>Traitement des manifestations ophtalmologiques</i>	41
8.2.1- Les moyens	41
8.2.2- Les indications	42
B- NOTRE ETUDE	45
I- OBJECTIFS	46
<u>1- OBJECTIF GENERAL</u>	47
<u>2- OBJECTIFS SPECIFIQUES</u>	47
II- METHODOLOGIE	48
<u>1- CADRE DE L'ETUDE</u>	49

<u>2- TYPE ET DUREE DE L'ETUDE</u>	49
<u>3- CRITERES DE SELECTION</u>	49
3.1- <i>Critères d'inclusion</i>	49
3.2- <i>Critères d'exclusion</i>	49
<u>4- MATERIELS ET METHODES</u>	50
4.1- <i>Matériels</i>	50
4.1.1- Les patients	50
4.1.2- Le matériel d'examen ophtalmologique	50
4.1.3- Le matériel d'explorations fonctionnelles	50
4.2- <i>Méthodes</i>	51
4.2.1- L'examen somatique	51
4.2.2- L'examen ophtalmologique	51
<u>5- SUIVI DES PATIENTS</u>	52
<u>6- COLLECTE DES DONNEES</u>	52
<u>7- SAISIE ET ANALYSE DES DONNEES</u>	52
III- RESULTATS	53
<u>1- L'AGE</u>	54
<u>2- LE SEXE</u>	54
<u>3- LA PRISE EN CHARGE</u>	55
<u>4- L'AGE DE DECOUVERTE</u>	55
<u>5- LES ANTECEDENTS</u>	56
5.1- <i>Les antécédents ophtalmologiques</i>	56
5.2- <i>Les hospitalisations antérieures</i>	56
<u>6- L'ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE</u>	57
<u>7- LA VISION DES COULEURS</u>	57
7.1- <i>Le test de la vision des couleurs selon la méthode d'Ishihara</i>	58
7.2- <i>Le test de 28 Hue de Roth</i>	58
<u>8- L'ACUITE VISUELLE DE LOIN</u>	59
<u>9- MANIFESTATIONS ANNEXIELLES</u>	60
9.1- <i>L'hématome palpébral</i>	60
9.2- <i>L'œdème palpébral</i>	60

9.3- <i>La pâleur conjonctivale</i>	60
9.4- <i>Le subictère</i>	61
<u>10- LES ANOMALIES VASCULAIRES CONJONCTIVALES</u>	62
<u>11- LES MANIFESTATIONS UVEALES</u>	63
11.1- <i>L'atrophie irienne</i>	63
11.2- <i>La nécrose irienne</i>	64
<u>12- LA RETINOPATHIE NON PROLIFERANTE</u>	64
12.1- <i>La pâleur du FO</i>	64
12.2- <i>L'hémorragie rétinienne</i>	65
12.3- <i>Les tâches noires solaires</i>	65
12.4- <i>Les tâches irisées et les cavités schisiques</i>	66
12.5- <i>Les mottes pigmentées brunes</i>	66
12.6- <i>Les anomalies vasculaires périphériques</i>	67
<u>13- LA RETINOPATHIE PROLIFERANTE</u>	69
<u>14- LES AUTRES MANIFESTATIONS</u>	71
IV- COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS	72
<u>1- LIMITES DE L'ETUDE</u>	73
1.1- <i>Biais liés au caractère prospectif de l'étude</i>	73
1.2- <i>Biais liés à la conduite de l'examen ophtalmologique</i>	73
1.3- <i>Les explorations complémentaires</i>	73
<u>2- COMMENTAIRES DES RESULTATS</u>	74
2.1- <i>De la répartition des patients</i>	74
2.1.1- <i>Selon l'âge</i>	74
2.1.2- <i>Selon le sexe</i>	74
2.1.3- <i>Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine</i>	75
2.2- <i>De l'âge de découverte</i>	76
2.3- <i>De la prise en charge</i>	76
2.4- <i>Des antécédents ophtalmologiques</i>	76
2.5- <i>Des anomalies de la vision des couleurs</i>	76
2.5.1- <i>Du test de la vision des couleurs selon la méthode d'Ishiara</i>	76
2.5.2- <i>Du test de 28 Hue de Roth</i>	77

<i>2.6- De l'acuité visuelle de loin</i>	77
<i>2.7- Des manifestations annexielles</i>	78
2.7.1- De l'hématome palpébral	78
2.7.2- De l'oedème palpébral.....	78
2.7.3- De la pâleur conjonctivale	79
2.7.4- Du subictère conjonctival.....	79
2.7.5- Des anomalies vasculaires conjonctivales	79
<i>2.8- Des manifestations uvéales</i>	80
2.8.1- De l'atrophie irienne.....	80
2.8.2- De la nécrose irienne.....	80
<i>2.9- De la rétinopathie non proliférante</i>	81
2.9.1- De la pâleur du fond d'oeil	81
2.9.2- De l'hémorragie rétinienne.....	81
2.9.3- Des tâches noires solaires	81
2.9.4- Des tâches irisées et les cavités schisiques.....	82
2.9.5- Des mottes pigmentées brunes	82
2.9.6- Des anomalies vasculaires périphériques	82
<i>2.10- De la rétinopathie proliférante</i>	83
<i>2.11- Des autres complications</i>	84
V- CONCLUSION	85
VI- SUGGESTIONS	88
VII BIBLIOGRAPHIE	92

LISTE DES ABREVIATIONS

aa:	acide aminé
ACR:	artère centrale de la rétine
AV :	acuité visuelle
BAV:	baisse de l'acuité visuelle
cc:	centimètre cube
CHN-YO:	Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo
cm:	centimètre
DPV:	décollement postérieur de vitré
DR:	décollement de vitré
FO :	fond d'oeil
Glu:	acide glutamique
Hb/HB:	hémoglobine
HTA:	hypertension artérielle
Lys:	lysine
mm:	millimètre
mmHg:	millimètre de mercure
OD:	oeil droit
OG:	oeil gauche
PaO2:	pression partielle en oxygène
PL-:	absence de perception lumineuse
PL+:	perception lumineuse
Val:	valine
VCR:	veine centrale de la rétine

Par délibération, la Faculté des Sciences de la Santé a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

INTRODUCTION

Connues depuis le début du XX^e siècle, les hémoglobinopathies sont des maladies moléculaires héréditaires à transmission autosomique liées à une anomalie qualitative ou quantitative de l'hémoglobine. Les hémoglobinopathies qualitatives dont la drépanocytose sont très répandues en Afrique noire. Leur fréquence oscille entre 5 et 20% et atteint même 40% dans certaines zones d'Afrique centrale [20]. D'une manière générale, les hémoglobinopathies correspondent à une maladie générale dominée par un tableau d'anémie hémolytique plus ou moins sévère, associée à des manifestations cliniques polymorphes [32]. La mortalité de la drépanocytose jadis élevée surtout en Afrique a été considérablement réduite grâce aux progrès thérapeutiques et à l'élévation du niveau de vie des populations [11]. Plusieurs centaines de milliers d'habitants dans le monde sont aveugles ou prêts de l'être du fait des hémoglobinopathies [43].

Au Burkina Faso, la fréquence des hémoglobinopathies S et C confondues est estimée à 38% environ [11].

L'étude des manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C est une acquisition relativement récente de la pathologie ophtalmologique.

En effet, c'est en 1930 que Cook aux Etats-Unis a rapporté pour la première fois des hémorragies rétiniennes à la drépanocytose [15; 16; 43].

Bien que l'Afrique soit une région de grande prévalence des hémoglobinopathies, très peu d'études régionales sur les manifestations ophtalmologiques de ces hémoglobinopathies sont disponibles. La plupart des études sur les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies sont le fait d'auteurs nord-américains [29].

La gravité des complications ophtalmologiques est surtout liée aux manifestations rétiniennes prolifératives. Balo au Togo a rapporté 38 cas de rétinopathies sur 66 sujets porteurs d'hémoglobinopathie S ou C dont 55,2% de rétinopathies prolifératives [6]. Au Burkina Faso, peu d'études sur les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies sont disponibles.

Nous nous proposons à travers notre étude d'apporter une contribution à l'étude des lésions oculaires au cours des hémoglobinopathies.

A-GENERALITES

I- RAPPELS ANATOMIQUES

1- Le globe oculaire

Situé dans la cavité orbitaire, l'oeil, encore appelé globe oculaire, a la forme d'un ovoïde à grand axe sagittal. Il est appendu au nerf optique et mesure 24,2 mm de diamètre sagittal, 24,1 mm de diamètre transversal et 23,6 mm de diamètre vertical. Il pèse environ 7 grammes pour un volume de 65 cc [40].

Par analogie au globe terrestre, on décrit à l'oeil deux hémisphères (antérieur et postérieur) séparés par un équateur, tout une série de méridiens verticaux, horizontaux et obliques.

Au plan constitutionnel, l'oeil est formé de[40]:

- trois tuniques ou enveloppes:

* une périphérique ou sclérotique se transformant en avant en une membrane transparente, la cornée;

* une intermédiaire ou choroïde, vasculaire, se prolongeant en avant par le corps ciliaire et l'iris;

* une profonde ou rétine, sensorielle et nerveuse, formée d'un ensemble de fibres qui se rassemblent pour former le nerf optique;

- trois milieux transparents qui sont d'arrière en avant le corps vitré, le cristallin et l'humeur aqueuse.

Au plan topographique, on individualise classiquement deux segments:

- l'un antérieur formé par la cornée, l'iris, qui délimitent la chambre antérieure, le cristallin et le corps ciliaire;

- l'autre postérieur, constitué par la sclérotique, la choroïde, la rétine et le vitré.

1.1- Le segment antérieur

1.1.1- La cornée [36]

De forme ovoïde à grand axe horizontal, elle a un diamètre moyen de 11,5 mm (11,7 mm de diamètre horizontal et 10,6 mm de diamètre vertical). Son épaisseur est de 1 mm en périphérie et 0,5 mm au centre. Sa surface est d'environ 1,3 centimètres carrés, soit 7% de celle du globe oculaire.

La cornée est l'élément réfractif le plus important de tout le système oculaire humain déterminant à elle seule les 2/3 du pouvoir réfractif de l'oeil en l'absence d'accommodation.

Elle est avasculaire et richement innervée.

1.1.2- L'iris [30]

C'est la partie la plus antérieure de l'uvée. C'est une membrane en forme de disque perforé en son centre d'un orifice circulaire, la pupille, grâce à laquelle l'iris se comporte comme un véritable diaphragme d'ouverture variable qui se règle automatiquement selon l'intensité lumineuse. Il baigne dans l'humeur aqueuse et sépare les chambres antérieure et postérieure du segment antérieur de l'oeil. Il a un diamètre de 12 à 13 mm. Il a deux faces (antérieur et postérieur) et deux bords (externe et interne). Il possède une riche vascularisation.

1.1.3- L'humeur aqueuse [39; 40]

C'est un liquide incolore, limpide, sécrété par le corps ciliaire. Sa résorption se fait au niveau de l'angle irido-cornéen. L'espace occupé par l'humeur aqueuse est divisé en deux chambres par l'iris: une chambre antérieure, la plus importante, et une chambre postérieure presque virtuelle. Les deux chambres communiquent entre elles par l'orifice pupillaire.

1.1.4- L'angle irido-cornéen [40]

C'est l'angle formé par la cornée en avant et l'iris en arrière. Il joue un rôle important dans l'évacuation de l'humeur aqueuse et dans la chirurgie du glaucome.

1.1.5- Le cristallin [35; 40]

C'est une lentille biconvexe placée entre l'iris et le corps vitré, mesurant environ 10 mm de diamètre et 5 mm d'épaisseur. Sa face postérieure est plus bombée que l'antérieure. Il est très élastique, pouvant changer de courbure selon que l'oeil est utilisé pour la vision de près ou de loin (c'est le phénomène de l'accommodation). Il est maintenu en place par un ligament suspenseur, annulaire, la zonule, constituée de fibres transparentes reliant la rétine ciliaire et le corps ciliaire à la circonférence du cristallin. L'élasticité du cristallin diminue avec l'âge réduisant le pouvoir accommodatif après 40 ans.

Le cristallin est entouré par une capsule ou cristalloïde, transparente et élastique. La partie centrale du cristallin, de consistance plus ferme, constitue le noyau. La perte de transparence du cristallin constitue la cataracte.

1.1.6- Le corps ciliaire [40]

C'est un épaississement de l'uvée sous forme d'un anneau saillant à l'intérieur de la cavité oculaire. C'est un organe sécréteur par les procès ciliaires (sécrétion d'humeur aqueuse). Il joue un rôle important dans l'accommodation par le muscle ciliaire. Il est séparé de la chorio-rétine par une zone de transition: l'ora. Il donne insertion à l'iris. Il continue la périphérie du fond d'oeil.

Le corps ciliaire est très vascularisé. Sa circulation prolonge celle de la choroïde mais il n'y a pas au niveau du corps ciliaire de chorio-capillaire. Cette vascularisation dépend essentiellement du grand cercle artériel de l'iris et de ses branches. Le drainage veineux se fait vers la choroïde. Il reçoit son innervation du plexus ciliaire.

1.2- Le segment postérieur

1.2.1- La sclérotique [22]

Encore appelée sclère, c'est la tunique la plus externe du globe. Elle entoure les 4/5 postérieurs du globe oculaire dont elle assure la protection. C'est la plus résistante des membranes oculaires. Elle se continue en avant par la cornée. Elle est fibreuse inextensible (sauf chez le jeune enfant) et a pour rôle de maintenir le volume, les formes et le tonus du globe. Elle donne insertion aux muscles oculaires.

1.2.2- La choroïde [35; 40]

C'est une membrane située entre la sclère et la rétine. Elle est très vascularisée et est qualifiée de membrane nourricière de l'oeil. Elle adhère à la papille solidement en arrière. Elle reçoit 30 à 40 fois plus de sang que la rétine. Elle est normalement mal visible en ophtalmoscopie directe du fait de la présence de l'épithélium pigmenté de la rétine.

La vascularisation choroïdienne se fait selon des territoires:

- la région du nerf optique et la région prépapillaire sont vascularisées par les artères para-optiques.

- la choroïde équatoriale et le pôle postérieur par les artères ciliaires distales anastomosées aux artères ciliaires antérieures récurrentes.

- la choroïde périphérique par les artères ciliaires antérieures, les artères ciliaires postérieures courtes avec lesquelles elles s'anastomosent.

- la choroïde pré-équatoriale par les artères récurrentes, les artères ciliaires longues postérieure. Le diamètre de ces artères varie de 3,5 à 100 microns selon le niveau considéré.

Les capillaires choroïdiens sont les plus gros de l'organisme: 12 à 20 microns de diamètre au centre pouvant atteindre 50 microns en périphérie. Les capillaires sont fenestrés avec des pores (0,03 microns) qui sont très nombreux dans la région maculaire.

La choroïde est richement innervée par les nerfs ciliaires.

1.2.3- La rétine

1.2.3.1- Définition [19]

C'est une fine membrane qui tapisse la surface interne du globe. C'est un tissu neuro-sensoriel qui traduit les informations visuelles au système nerveux central. Elle est issue du neuroblaste et est caractérisée par la présence de cellules hautement spécialisées, les photorécepteurs, qui réagissent aux signaux lumineux.

1.2.3.2- Constitution embryologique [19; 40]

La rétine est issue du neuroblaste. Elle est constituée de deux feuillets, interne et externe, apparaissant au cours du premier mois de la vie intra-utérine et qui vont donner respectivement la rétine sensorielle et l'épithélium pigmenté de la rétine. La pigmentation rétinienne est totale au troisième mois.

1.2.3.3- Anatomie macroscopique de la rétine [19; 35; 40]

La rétine est une fine membrane de coloration rosée transparente bien visualisée. Etendue de la papille à l'ora serrata, elle adhère fortement à ces deux zones entre lesquelles elle tapisse de façon harmonieuse la choroïde par l'intermédiaire de son feuillet externe, l'épithélium pigmentaire, solidaire de la choroïde. La survenue d'un processus pathologique tel un décollement de rétine va séparer non pas la rétine de la choroïde mais l'épithélium pigmentaire du reste de la rétine couvrant l'espace embryonnaire entre les deux feuillets interne et externe de la rétine.

On distingue dans la rétine deux grandes zones:

a/ la rétine centrale de 5 à 6 mm de diamètre.

Elle est située au pôle postérieur de l'oeil, dans l'écartement des artères temporale supérieure et inférieure et comprend la foveola, la fovea, la région maculaire.

- La foveola: c'est une dépression centrale de la fovea située à 2 diamètres papillaires en dehors du bord temporal de la papille, a un diamètre de 200 à 300 microns.

- La fovea: c'est une zone elliptique de 2 mm de large pour 1 mm de hauteur. Elle comprend la foveola au centre et le clivus qui borde latéralement la dépression foveolaire. Elle est d'aspect légèrement jaunâtre. Les capillaires rétiniens s'arrêtent à 300 microns du centre de la foveola, limitant ainsi une aire avasculaire centrale de 500 à 600 microns de diamètre.

- La région maculaire: formée par la fovea, les régions para-foveale et péri-foveale qui entourent la fovea.

b/ La rétine périphérique

Elle est divisée en quatre zones:

- la périphérie proche au contact du pôle postérieur s'étend sur 1,5 mm.

- la périphérie moyenne mesure 3 mm.

- la périphérie éloignée: s'étend sur 9 à 10 mm du côté temporal et 0,8 mm en nasal.

- l'ora serrata ou extrême périphérie mesure 2,1 mm en temporal et 0,8 mm en nasal.

Sur le plan clinique, Bec divise la rétine en deux parties en se basant sur les éléments anatomiques visibles au fond d'oeil:

- le fond d'oeil central ou postérieur, limité en avant par un cercle reliant le bord postérieur des orifices de pénétration sclérale des veines vortiqueuses.

- la périphérie du fond d'oeil comprise entre ce cercle et une limite antérieure (correspondant au bord antérieur de la base du vitré, situé au milieu de la pars plana du corps ciliaire et représenté par une ligne blanche médiane).

Une autre division de la périphérie rétinienne selon Bec est la suivante:

- une partie antérieure, basale, recouverte par la base du vitré, comprenant une portion antérieure ciliaire et une portion postérieure rétinienne orale englobant l'ora serrata.

- une partie postérieure, rétro-basale, équatoriale, étendue depuis le bord postérieur de la base du vitré jusqu'à l'orifice des veines vortiqueuses, soit 3 à 5 mm en arrière de l'équateur.

1.2.3.4- Histologie de la rétine [19]

La rétine présente dix couches sur le plan histologique qui sont de l'extérieur vers l'intérieur:

- l'épithélium pigmentaire qui forme une couche unistratifiée pigmentée de 10 à 20 microns d'épaisseur constituée de cellules hexagonales disposées en mosaïque régulière et reposant sur une

membrane basale. Il joue quatre grands rôles: rôle d'écran, siège d'échanges (hydro-électrolytiques et d'oxygène), rôle dans le métabolisme de la vitamine A (stockage de la vitamine A et régénération de la rhodopsine après photoréception), phagocytose des articles externes des photorécepteurs, permettent leur régénération.

- la couche de photorécepteurs: constituée de cônes et de bâtonnets dont la répartition est différente.

- la membrane limitante externe: c'est une zone d'adhérence entre les articles internes, les photorécepteurs et les cellules de Müller.

- la couche nucléaire externe: formée par les expansions internes des cellules photoréceptrices et par quelques corps cellulaires des cellules de Müller.

- la couche plexiforme externe constituée principalement par des synapses entre les photorécepteurs et les cellules bipolaires.

- la couche nucléaire interne ou granuleuse interne contenant les corps cellulaires de quatre types de cellules: les cellules bipolaires , horizontales, amacrines et les cellules de Müller.

- la couche plexiforme interne: elle est également une zone de synapses entre les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires et les cellules amacrines. Absentes au niveau de la foveola.

- la couche de cellules ganglionnaires.

- la couche de fibres optiques constituée par les axones des cellules ganglionnaires.

- la membrane limitante interne.

1.2.4- Le corps vitré [31]

Il est formé par une substance visqueuse parfaitement transparente et remplit la cavité oculaire en arrière du cristallin. Il représente les 2/3 du volume du globe oculaire. Il est entouré par une fine enveloppe très fragile, la membrane hyaloïdienne, qui se moule sur les tissus environnants. Elle est fixée à la face postérieure du cristallin par un ligament. Le corps vitré est

parfois traversé par un reliquat embryonnaire appelé canal de Cloquet reliant la papille à la face postérieure du cristallin.

1.3- Vascularisation du globe oculaire

1.3.1- L'artère ophtalmique [40]

Elle assure la plus grande partie de la vascularisation de l'oeil et de ses annexes. Elle naît de la face antérieure de la carotide interne, se porte en avant dans l'espace sous-arachnoïdien et gagne l'orifice profond du canal optique. Elle chemine avec le nerf optique dont elle est séparée par une lame dure-mérienne. Elle donne de nombreuses collatérales dont le nombre et l'ordre de naissance sont variables et qui sont:

- les branches oculaires: artère du nerf optique, artère centrale de la rétine, artère ciliaire postérieure;
- les branches orbitaires: artère lacrymale, artères musculaires;
- les branches extra-orbitaires: ethmoïdale antérieure, ethmoïdale postérieure, sus-orbitaires et palpébrales.

1.3.2- Les vaisseaux choroïdiens [40]

On y distingue trois couches:

- la couche des gros vaisseaux ou couche de Haller;
- la couche des moyens vaisseaux ou couche de Sattler;
- la chorio-capillaire ou couche de Ruysch.

a/ Les artères

Elles proviennent en arrière des artères ciliaires courtes postérieures ou artères choroïdiennes et en avant des artères récurrentes du grand cercle artériel de l'iris. Après avoir traversé la sclérotique, les artères ciliaires

courtes postérieures donnent un bouquet de fins rameaux artériels destinés à la partie la plus interne de la choroïde. Les artères récurrentes ont un territoire choroïdien beaucoup moins étendu que celui des artères ciliaires.

Sur le plan histologique, ces artères sont constituées d'un tube endothélial qui limite la lumière vasculaire, d'une gaine musculaire et d'une adventice riche en fibres élastiques.

b/ Les veines

Elles naissent de la fusion des veinules issues de la chorio-capillaire. Leur drainage se fait dans les veines vortiqueuses. Les veines ont une paroi plus mince que celle des artères. Elles présentent une couche de cellules endothéliales entourées d'une mince membrane basale. Elles ne possèdent pas de valvules.

1.3.3- Les vaisseaux rétiniens [9; 19; 34]

La vascularisation de la rétine mérite une attention toute particulière. Elle est essentiellement assurée par l'artère centrale de la rétine qui, après un court trajet dans le nerf optique, se divise à proximité de la lame criblée en branches rétiniennes supérieures et inférieures, nasales et temporales. Ces artères comportent une rangée de cellules endothéliales entourée d'une membrane basale composée essentiellement de collagène et dépourvue d'élastine. A la sortie de la papille, le diamètre de ces branches est d'environ 125 microns. Les artères se subdivisent en artérioles de diamètre de plus en plus petit, irriguant chacune un territoire rétinien bien défini.

Le réseau vasculaire rétinien est de type terminal, c'est-à-dire qu'il n'y a pas d'anastomose entre un territoire vasculaire rétinien et un autre. Une oblitération de l'artère centrale de la rétine (ACR) ou d'une de ses branches entraîne une ischémie du territoire intéressé ou la perte de la fonction visuelle.

Les capillaires rétiens naissent des artéoles soit latéralement, soit par bi- ou trifurcation terminale. Ils ont un diamètre de 4 à 7 microns et sont formés de cellules endothéliales jointives sans fenestration, dont les points de contact forment une jonction étanche (*tight junction*). En microscopie électronique, les membranes cellulaires semblent fusionner, ne permettant pas le passage de molécules entre les cellules. Les capillaires rétiens sont également entourés de cellules gliales (astrocytes et cellules de Müller).

Indépendamment du système des artères rétiennes, il existe chez 5 à 20% des sujets une artère cilio-rétinienne qui naît d'une artère ciliaire courte et apparaît dans la papille, se dirige horizontalement vers la macula en donnant naissance à des artéoles d'où partent des capillaires irriguant la couche nerveuse du faisceau maculo-papillaire.

Les capillaires sont drainées par des veinules qui vont former des veines rétiennes dont le diamètre augmente progressivement pour atteindre 150 à 200 microns près de la papille.

2- Les voies optiques

2.1- Le nerf optique [40]

Il s'étend de la lame criblée au chiasma optique. Il constitue en fait une partie du système nerveux central. Ses fibres sont myélinisées sans gaine de Schwann et il est recouvert d'une enveloppe méningée. Sa longueur varie entre 35 et 55 mm selon la disposition du chiasma optique. Son diamètre est de 3 à 4 mm dans l'orbite.

Le nerf optique présente quatre portions de rapports différents:

- une portion intrasclérale mesurant $\frac{1}{2}$ mm;
- une portion orbitaire de 25 mm;
- une portion intracaniculaire de 7 mm;
- une portion intracrânienne de 10 mm.

2.2- Le chiasma optique [40]

Il est formé par l'entrecroisement partiel des deux nerfs optiques. C'est une lame blanche, quadrilatère, allongée transversalement, en forme de "X" couché. Il repose sur la partie antérieure de l'hypophyse et est surplombé par la base du cerveau en arrière du tubercule de la selle turcique.

2.3- Les bandelettes optiques [40]

Elles s'étendent de la partie postérieure du chiasma optique au corps genouillé externe en arrière. Elle correspondent à la partie terminale des fibres issues des cellules ganglionnaires de la rétine. Chaque bandelette optique forme un cordon blanc, aplati, long de 3 cm et est vascularisée par les artères choroïdienne antérieure et communicante postérieure.

2.4- Les radiations optiques [40]

Elles s'étendent des corps genouillés externe au cortex occipital. Elles correspondent aux axones des cellules de la substance grise du corps genouillé externe. Elles se joignent dans le cortex occipital avec les cellules réceptrices des sensations visuelles. Elles sont vascularisées par les artères choroïdiennes antérieures, sylviennes et cérébrales postérieures.

2.5- Le cortex visuel [40]

Il est situé sur la face interne du lobe occipital, de part et d'autre de la scissure calcarine. Il comprend deux aires:

- l'aire visuelle ou aire striée 17 de Brodmann qui répond à la scissure calcarine et à ses deux lèvres.

- l'aire visio-psychique de "gnosie visuelle" qui comprend l'aire parastriée ou aire 18 de Brodmann et l'aire péristriée ou aire 19 de Brodmann. Elle entoure en haut et en bas l'aire striée.

La vascularisation du cortex visuel est assurée entièrement par la cérébrale postérieure.

3- Les annexes

3.1- Les paupières [40]

Ce sont deux structures cutané-musculo-fibreuses placés en avant de l'orbite et du globe oculaire et assurant la protection de l'oeil et l'étalement du film lacrymal sur la cornée. Elles sont au nombre de deux de chaque côté, supérieure et inférieure, séparées par la fente palpébrale. Elles se poursuivent avec les téguments de la face. Elles sont richement vascularisées par les artères palpébrales supérieures et inférieures, issues de l'artère ophtalmique. Leur innervation motrice est assurée par le nerf oculomoteur (III), le sympathique et le nerf facial tandis que l'innervation sensitive est assurée par les branches terminales du Trijumeau (V).

3.2- Les muscles oculomoteurs [40]

Ils sont au nombre de six dont quatre muscles droits (interne, inférieur, supérieur et externe) et deux obliques (grand et petit). Ils assurent les mouvements de l'oeil. Ils sont innervés par les III^e, IV^e et VI^e paires crâniennes.

3.3- La conjonctive [27]

C'est une membrane muqueuse transparente recouvrant la face profonde des paupières et la face antérieure du globe. La partie bulbaire et la partie palpébrale se réfléchissent l'une sur l'autre au niveau des culs-de-sac; Elles délimitent entre elles une cavité virtuelle appelée cavité conjonctivale. Elle est vascularisée par les branches des artères palpébrales et ciliaires longues.

3.4- - L'orbite [18]

Située de part et d'autre de la ligne médiane, entre le massif facial et les os du crâne, les cavités orbitaires, destinées à protéger le globe oculaire et ses annexes, se présentent sous forme de deux pyramides creux quadrangulaires ouverts en avant. Elles sont percées de trous destinés au passage des éléments vasculo-nerveux.

II- Les hémoglobinopathies

1- Historique [8; 16; 20; 32; 43; 45]

En 1910, James B. Herrick décrit des globules rouges particuliers, allongés en forme de faucilles chez un étudiant noir atteint d'anémie sévère.

Il considéra les cellules en faucilles comme des poïkylocytes tout à fait particuliers.

En 1917, Emmel observa in vitro la transformation de cellule biconcaves en cellules à faucille à la fois chez des sujets atteints d'anémie sévère et chez d'autres apparemment sains, et reconnut ainsi l'anémie falciforme et le trait falciforme.

En 1927, Hahn et Gillespie précisèrent les facteurs influençant la falciformation in vitro. Ils montrèrent que la falciformation survenait en cas de désoxygénation et était réversible en cas de réoxygénation.

Plus tard, Hahn utilisa le terme "trait falciforme" pour désigner l'état asymptomatique associé à une falciformation in vitro.

En 1925, Cooley et Lee individualisèrent un syndrome caractérisé par une anémie chronique progressive, débutant chez le jeune enfant, s'accompagnant d'une importante érythroblastopénie, d'un faciès caractéristique, une splénomégalie et ayant une incidence familiale. Les malades étant originaires du pourtour méditerranéen, on introduisit le terme de *thalassémie* (dérivé du mot grec signifiant la mer) pour désigner ce syndrome

En 1940, Wintrobe et ses collaborateurs individualisèrent une forme mineure de l'anémie de Cooley.

Une dizaine d'année plus tard, Pauling démontra avec Itano la présence d'une hémoglobine à migration électrophorétique anormale dans l'anémie falciforme.

Neel montra que le trait falciforme correspondait à l'état hétérozygote et l'anémie falciforme à l'état homozygote du même gène.

C'est Ingram qui a montré la différence dans la séquence des aa d'une petite partie de la chaîne polypeptidique de l'hémoglobine de l'anémie falciforme.

2- Définition [14; 26; 32]

Les hémoglobinopathies sont des maladies à transmission autosomique récessive dues à une anomalie quantitative ou qualitative de l'hémoglobine. Elles correspondent à une maladie générale dominée par un tableau d'anémie hémolytique plus ou moins sévère, associé à des manifestations cliniques polymorphes dont la localisation ophtalmologique fait partie.

Si tous les auteurs s'accordent à dire qu'il existe deux types d'anomalies de l'hémoglobine (quantitatives et qualitatives), ils les regroupent sous des termes différents:

- soit de syndromes thalassémiques et d'hémoglobinopathies;
- soit de syndromes thalassémiques et d'hémoglobinoses.

Dans le premier cas, les hémoglobinopathies regroupent toutes les anomalies qualitatives de l'hémoglobine tandis que les syndromes thalassémiques regroupent les anomalies quantitatives.

Dans le deuxième cas, on parle plutôt d'hémoglobinoses pour traduire ce qui est anomalie qualitative, les syndromes thalassémiques gardant la même définition que dans le premier cas.

C'est dire que les hémoglobinopathies posent un problème nosologique réel.

3- Biochimie de l'hémoglobine

3.1- Définition de l'hémoglobine [8; 20; 32; 43; 45]

L'hémoglobine est une chromoprotéine de poids moléculaire 64.500 comportant deux parties:

- une partie protéique, la globine, formée de quatre chaînes polypeptidiques identiques deux à deux. Elle confère la spécificité à l'hémoglobine. Il existe cinq types de chaînes polypeptidiques nommées α , β , γ , δ et ϵ .
- une partie non protéique, l'hème, qui est un noyau tétrapyrolique lié à un atome de fer, fixant l'oxygène et identique dans toutes les espèces.

3.2- Structure de l'hémoglobine [8; 11; 20; 32; 43; 45]

3.2.1- Structure primaire

Elle correspond à la séquence des acides aminés (aa) dans chaque chaîne polypeptidique. La chaîne α comporte 141 aa. Les chaînes β , γ et δ comportent chacune 146 aa.

3.2.2- Structure secondaire

Elle correspond à la configuration externe de la chaîne en segments hélicoïdaux ou non.

3.2.3- Structure tertiaire

Elle correspond à la disposition des segments hélicoïdaux qui sont repliés sur eux mêmes pour former une structure globulaire. Ainsi, chaque chaîne polypeptidique forme une sous-unité d'hémoglobine ménageant une cavité à son centre, la poche de l'hème où vient s'insérer l'hème.

3.2.4- Structure quaternaire

Elle correspond à la structure définitive de l'hémoglobine. Les quatre sous-unités polypeptidiques identiques deux à deux forment la molécule tétramérique de l'hémoglobine. Des liaisons se créent entre chaînes homologues et hétérologues.

3.3- La synthèse des chaînes polypeptidiques [32]

Elle évolue pendant la vie intra-utérine et après la naissance.

- La chaîne α est synthétisée dès le début de la vie embryonnaire.
- Pendant les trois premiers mois de la vie intra-utérine, la chaîne ϵ est synthétisée donnant:
 - * l'Hb Gowers I: ϵ_4 ;
 - * l'Hb Gowers II: $\alpha_2\epsilon_2$;
 - * l'Hb Portland: $\delta\gamma_2$ ou $\delta\epsilon_2$.
- Chez le fœtus et le nouveau-né:
 - * l'Hb F: $\gamma_2\alpha_2$ (50 à 80 % de l'hémoglobine à la naissance, le reste étant de l'hémoglobine adulte; moins de 1 % 7 mois plus tard);
 - * l'Hb Bart (γ_4) trouvée en petite quantité dans le sang du cordon ombilical;
- Chez l'adulte, la composition de l'hémoglobine est:
 - * Hb A1 ($\alpha_2\beta_2$): 97 % de l'Hb totale
 - * Hb A2 ($\alpha_2\delta_2$): 2 à 3 %. La synthèse de δ se fait près la naissance.
 - * Hb F: Traces.
 - * Hb A3: Forme de vieillissement de l'hémoglobine A par fixation du glutathion.
 - * Hb A1C ou Hb glycosylée porte à son extrémité N-terminale du glucose ou du mannose.

4- Répartition géographique des hémoglobinopathies

[20; 43]

4.1- Les hémoglobinopathies qualitatives

4.1.1- L'hémoglobine C

Elle est typiquement africaine, originaire du plateau voltaïque (actuel Burkina) où elle atteint plus de 15% de la population. Elle s'est répandue au

gré des migrations humaines vers le golf de Guinée, l'Afrique de l'Est, les Antilles et l'Amérique (3% de la population noire des Etats-Unis).

4.1.2- L'hémoglobine S

C'est la plus fréquente des hémoglobinopathies. Elle est devenu cosmopolite au gré des migrations. Elle atteint surtout les Noirs.

En Afrique, la ceinture sicklémique s'étend du 15° parallèle de latitude Nord au 20° parallèle de latitude Sud. La tare est portée par 5 à 20% des populations d'Afrique de l'Ouest et atteint même 40% dans certaines ethnies d'Afrique centrale (Congo, R.D.C., Nigeria) On la rencontre aussi au Maghreb.

En Amérique, elle atteint 9% des noirs-américains aux Etats-Unis et 12% aux Antilles françaises.

En Asie, on la rencontre en Arabie Saoudite, en Indes, aux Philippines, en Thaïlande, en Malaisie et en Indonésie.

4.1.3- L'hémoglobine D

Elle atteint 3% de la population du Penjab (Sud-ouest indien). Des cas sporadiques sont signalés en Afrique.

4.1.4- L'hémoglobine E

Répandue dans le Sud-est asiatique, notamment au Cambodge (race khmère), en Thaïlande, en Birmanie, au Sri Lanka, en Indonésie et en Malaisie.

4.2- Les hémoglobinopathies quantitatives

- Les thalassémies: elles sont cosmopolites, Fréquentes sur le pourtour du bassin méditerranéen (Italie, Grèce, Maghreb, Egypte, Moyen-Orient, Chypre et Malte). On la voit aussi en Extrême-Orient (Chine, Inde, Philippines, Thaïlande, Malaisie, Indonésie). En Afrique noire, elle est plus rare. En Amérique, elle touche les sujets d'origine méditerranéenne.

- L'hémoglobine F est fréquente en Afrique, en Italie et en Grèce.

5- Pathogénie des hémoglobinopathies

Les hémoglobinopathies sont le résultat d'une mutation de gènes de la régulation de la synthèse protéique ou du gène codant la structure des chaînes polypeptidiques (hémoglobinopathies qualitatives).

5.1- Mutation portant sur le gène régulateur [32]

Elle est responsable des hémoglobinopathies quantitatives. La mutation a pour conséquence une inhibition ou une diminution quantitative de la synthèse de certaines chaînes dont la structure demeure inchangée alors que les autres chaînes continuent d'être élaborées en quantité normale.

- La β -thalassémie: il y a déficit dans la synthèse de la chaîne β pouvant être total (β^0 -thalassémies) ou partiel (β^+ thalassémie)

- L' α -thalassémie: il y a déficit de la synthèse de la chaîne α . La forme homozygote est létale. La compensation par une seule chaîne conduit à:

* Hb Bart (γ_4);

* Hb H (β_4).

- La thalassémie à hémoglobine Lepore: elle résulte d'un crossing-over entre les gènes β et τ . Deux chaînes α sont normales et les deux autres chaînes sont des hybrides de la chaîne β et τ .

- Les autres syndromes thalassémiques

* La persistance de l'hémoglobine F où l'anomalie porte sur les mécanismes régulateurs qui assurent le passage de l'hémoglobine F à l'hémoglobine A à la naissance.

* La thalassémie $\beta\tau$ où il y a inhibition simultanée de la synthèse des chaînes β et τ .

5.2- Mutation portant sur le gène codant la synthèse polypeptidique[32]

Elle entraîne des modifications consistant en la substitution d'un aa par un autre aa. L'anomalie porte le plus souvent sur la chaîne β , plus rarement sur la chaîne α et exceptionnellement sur la chaîne τ .

- La drépanocytose ou hémoglobinopathie S: $\alpha_2\beta_2$ 6 Glu→Val

L'aa en position 6 de la chaîne β qui est l'acide glutamique est remplacée par la valine.

* La forme homozygote SS. est constituée d'Hb S, d'Hb F \pm d'Hb A2 normale.

* La forme hétérozygote AS est constituée d'Hb A et d'Hb S.

- L'hémoglobinopathie C ($\alpha_2\beta_2$ 6 Glu→Lys).

- L'hémoglobinopathie SC: les deux chaînes portent chacune des deux anomalies et il en résulte un double hétérozygotisme.

- Il existe d'autres types d'hémoglobinopathies qualitatives beaucoup plus rares.

6- Physiopathologie des hémoglobinopathie S et C

6.1- L'hémoglobine S [20; 25]

Oxygénée, l'Hb S est aussi soluble que l'Hb A. Au cours de la désoxygénation, l'Hb S se gélifie et prend l'aspect de longs filaments tactoïdes d'Hb S polymérisée associés en chaînes de structure hélicoïdale. Cette gélification est réversible, et se produit pour une concentration d'Hb S qui dépend des conditions physico-chimiques et du taux des autres hémoglobines présentes.

La falciformation des hématies est une conséquence directe de la gélification de l'Hb S désoxygénée. Elle ne se produit chez le drépanocytaire hétérozygote que dans certaines circonstances exceptionnelles. Par contre, chez les homozygotes, cette falciformation se produit aisément dans les capillaires lorsque la PaO₂ est inférieure à 45 mmHg. Elle est favorisée par l'acidose, la déshydratation et l'élévation de la température. Elle est longtemps réversible mais au bout d'un certain temps, des lésions de la membrane érythrocytaire aboutissent à la formation de drépanocytes "irréversiblement falciformes". Cette falciformation augmente la viscosité du sang et partant le temps de transit des drépanocytes dans les capillaires où ils s'agglutinent et déterminent l'occlusion de la microcirculation et des infarctus. De plus, ils sont fragiles et détruits prématurément par le système réticulo-endothélial. Ces phénomènes s'aggravent brusquement à l'occasion de crises vaso-occlusives ou hémolytiques, souvent déclenchées par une hypoxie, une déshydratation, d'où le cercle vicieux falciformation → ischémie → hypoxie → acidose → falciformation, entretenant et aggravant les troubles.

L'exclusion fonctionnelle de la rate explique les infections fréquentes au cours de la drépanocytose.

6.2- L'hémoglobine C [8; 13; 44; 45]

Elle confère à l'hématie une viscosité interne élevée en même temps que la membrane cellulaire perd de sa souplesse. Ce phénomène est plus apparent lorsque la molécule est désoxygénée. L'anoxie fait également apparaître des cristaux inter-érythrocytaires. Ces cristaux tendent à s'alourdir et à s'agglutiner pour former des amas obstruant préférentiellement les vaisseaux sanguins de moyenne importance diminuant ainsi l'oxygénation d'une zone et créant ainsi un cercle vicieux entraînant spasme vasculaire, thrombose et infarctus. La durée de vie des hématies est également raccourcie.

6.3- L'hémoglobinopathie SC [33]

Elle a pratiquement la même physiopathologie que la drépanocytose.

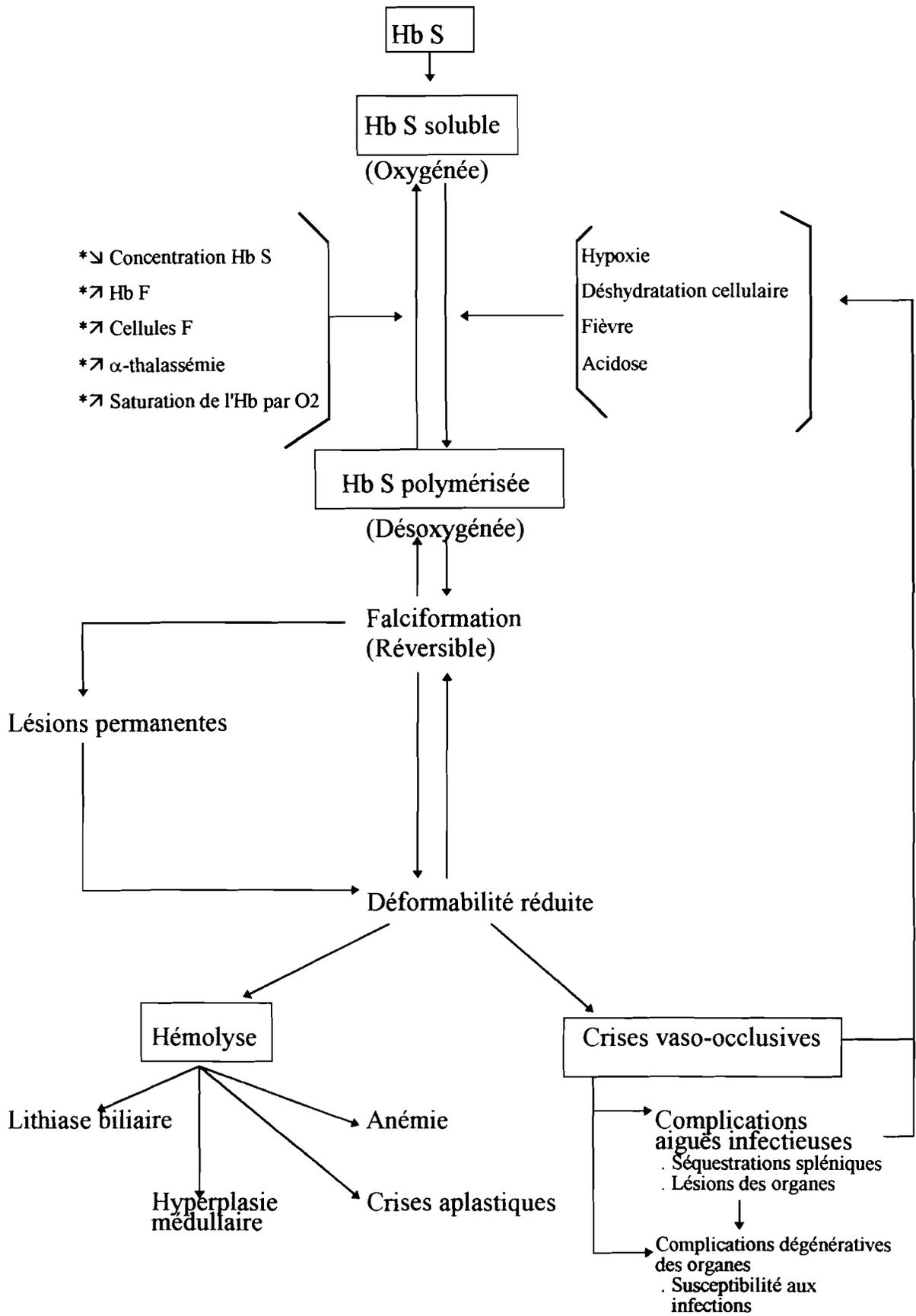


Schéma de la physiopathologie de la drépanocytose [20]

7- Manifestations cliniques des hémoglobinopathies

Nous décrivons les manifestations des hémoglobinopathies qualitatives S et C

7.1- Manifestations générales

7.1.1- La drépanocytose

a/- Dans sa forme homozygote [8; 15; 20; 45]

Elle se présente sous la forme d'une anémie hémolytique chronique entrecoupée de crises hémolytiques et de crises vaso-occlusives, souvent compliquées d'infections bactériennes sévères. Elle reste parfois asymptomatique jusqu'à 5-6 mois du fait d'un taux élevé d'Hb F dans les hématies empêchant la falciformation. Elle est responsable de 25 à 50% de mortalité avant l'âge de 2 ans.

La pâleur et le subictère sont quasi-constants, témoins de l'hémolyse chronique. Les nourrissons présentent souvent un état général médiocre, une fébricule et un retard statur pondéral. Chez l'enfant, il s'y associe volontiers un retard pubertaire. Les adultes ont habituellement une morphologie subnormale.

Une anémie aiguë peut survenir soit par séquestration splénique, soit par hyperhémolyse, soit par le biais d'une crise aplasique ou érythroblastopénique.

Les crises vaso-occlusives dominent le tableau. Elles sont variables dans leur type, leur intensité, leur durée, leur fréquence. Elles résultent d'une ischémie tissulaire par falciformation des hématies engendrant stase et vaso-occlusion. Les facteurs déclenchants de ces crises sont nombreuses: infection, déshydratation, acidose, exposition au froid ou à l'humidité, ingestion d'alcool, une hypoxie. Souvent, tout se résume à des douleurs

ostéo-articulaires, abdomino-lombaires, thoraciques et à une fièvre modérée. Elles peuvent céder spontanément en quelques jours mais leur répétition finit par créer lésions ischémiques des tissus et des organes. Ces crises vaso-occlusives peuvent concerner les os et les articulations et se voir à tout âge. Chez le nourrisson et le jeune enfant, ces crises vaso-occlusives déterminent le classique syndrome pied-main se caractérisant par une tuméfaction douloureuse des parties molles juxta-osseuses et plus particulièrement les faces dorsales des mains et des pieds. Ce signe traduit des atteintes osseuses pouvant se compliquer d'ostéomyélite dues le plus souvent soit à des salmonelles surtout chez l'enfant de 2 à 4 ans. Ces crises vaso-occlusives peuvent également se traduire par une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, plus rarement de la tête humérale.

On peut noter des manifestations cardiaques en rapport avec l'anémie ou des micro-infarctus répétés.

Des manifestations pulmonaires peuvent s'observer à type d'infections ou de micro-infarctus douloureux itératifs aboutissant à la fibrose et au cœur pulmonaire chronique.

On peut également noter un défaut de concentration des urines, un ulcère de jambe, des manifestations neuro-psychiques (céphalées, vertiges, paresthésies) et des infections pouvant se localiser à plusieurs organes.

b/ Dans la forme hétérozygote ou trait drépanocytaire [8; 20; 45]

La drépanocytose hétérozygote est en règle asymptomatique. Toutefois, les signes décrits dans la forme homozygote ont été signalés dans certaines situations favorisantes (infection, effort, hypoxie). Un défaut de concentration des urines est habituel.

7.1.2- l'hémoglobinopathie C [20; 45]

La forme homozygote ne présente pas de troubles. Une anémie modérée, des vagues douleurs articulaires et abdominales, une splénomégalie importante ont été signalées. La croissance est normale.

L'hétérozygote AC est bien portant.

7.1.3- Le double hétérozygotisme SC [11; 20; 33]

Sur le plan clinique, elle rappelle la drépanocytose homozygote à quelques différences près. Le développement staturo-pondéral est habituellement normal. L'anémie est modérée et inconstante. La nécrose aseptique de la tête fémorale est plus fréquente que dans la drépanocytose.

7.2- Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies [32; 42; 43]

7.2.1- Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies qualitatives

Leur découverte est relativement récente. Ce sont surtout les complications rétiniennes prolifératives qui sont les plus cécitantes. L'hémoglobinopathie SC est la plus pourvoyeuse des complications rétiniennes.

7.2.1.1- Manifestations orbito-palpébrales

Elles ont été rarement décrites au décours de crises drépanocytaires. Ce sont:

- les hématomes palpébraux;
- les oedèmes péri-orbitaires

7.2.1.2- Manifestations conjonctivales

Leur fréquence est diversement appréciée. Elles sont en rapport soit avec l'anémie, soit avec la falciformation localisée.

a/ Signes en rapport avec l'anémie hémolytique

Ce sont:

- la pâleur conjonctivale;
- le subictère conjonctival.

b/ Signes en rapport avec la falciformation localisée

Ce sont essentiellement des modifications des vaisseaux conjonctivaux qui sont classées en quatre stades évolutifs [32]:

- stade I: dilatations vasculaires rares anormales, longues, linéaires encore en connexion avec le réseau vasculaire conjonctival;

- stade II: dilatations vasculaires plus nombreuses, linéaires et généralement plus courtes, certaines paraissant isolées du réseau vasculaire conjonctival, en arrière plan;

- stade III: dilatations vasculaires courtes et linéaires, associées à des segments vasculaires courts, sombres, rouges foncés, tronqués et incurvés, apparaissant sans connexion avec le réseau en arrière-plan.

- stade IV: présence de multiples segments courts, rouges foncés, tronqués, apparemment sans connexion avec le réseau vasculaire en arrière-plan.

On note le plus souvent un courant granuleux sanguin.

7.2.1.3- Manifestations uvéales

Elle surviennent plus souvent dans l'hémoglobinopathie SC mais sont beaucoup plus rarement rencontrées par rapport aux manifestations conjonctivales. On peut rencontrer:

- une atrophie segmentaire isolée de l'iris;
- une nécrose irienne;
- une rubéose irienne en rapport avec une vasculopathie irienne et/ou une rétinopathie proliférante sévère;
- plus rarement une atteinte uvéale postérieure en relation avec une occlusion des artères ciliaires postérieures.

7.2.1.4- Manifestations rétiniennes

La rétinopathie drépanocytaire résulte d'une occlusion des capillaires périphériques due à la falciformation des hématies qui est le *primum movens*, et consiste en une capillaropathie ischémique périphérique.

Les lésions débutent le plus souvent en périphérie, surtout temporale supérieure. Elles ont un double caractère:

- leur siège n'est pas fixe;
- elles ont tendance à s'étendre de façon circonférentielle et en arrière de l'équateur.

L'évolution de cette rétinopathie se fait en deux stades: des modifications non prolifératives et des modifications prolifératives (responsables à la longue d'une altération de la fonction visuelle). Leur diagnostic repose sur l'examen biomicroscopique du fond d'oeil, l'angiographie panrétinienne révélant le syndrome d'ischémie rétinienne par l'occlusion capillaire, et l'échographie oculaire en cas de complications ne permettant pas les deux examens précédents.

a/ La rétinopathie non proliférante

a1/ La pâleur rétinienne périphérique

Elle est beaucoup plus fréquente chez le drépanocytaire homozygote. Elle semble résulter d'un oedème intracellulaire avec ischémie rétinienne. Elle est parfois retrouvée même chez les sujets à hémoglobine normale. Condon et Serjeant la classent en quatre stades selon son étendue [32; 42; 43]:

- * stade 1: < 60°
- * stade 2: entre 60 et 120°
- * stade 3: entre 120 et 180°
- * stade 4: > 120°

a2/ Les hémorragies saumonées, les tâches irisées et les cavités schisiques

Ce sont des hémorragies rétiniennes de couleur saumonée mais qui changent de couleur après la phase aiguë pouvant devenir orangées, puis jaunes, parfois blanches.

Elles peuvent disparaître et laisser:

- soit un foyer atrophique et mince rétinien;
- soit des tâches irisées d'aspect granuleux,, jaunes cuivrées;
- soit des cavités schisiques apparaissant comme des séquelles de ces hémorragies.

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

a3/ Les tâches noires solaires (*black sunburst sign*)

Ce sont des cicatrices noires, en forme de disque avec une pigmentation étoilée ou spiculée siégeant à la périphérie du fond d'oeil, 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 intrarétinienne siégeant entre le neuro-épithélium et l'épithélium pigmenté.

a4/ Les mottes pigmentées brunes

Ce sont des lésions circulaires ou ovales de 1 à 3 diamètres pupillaires, bien démarquées, entourées par un halo de rétine plus pâle et souvent associées à des tâches cuivrées, irisées au centre, sans anomalie des vaisseaux rétiniens ou du vitré. L'angiographie rétinienne est normale.

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

a5/ Les anomalies vasculaires périphériques comprenant:

- les tortuosités veineuses;
- les micro-anévrysmes;
- les télangiectasies;
- les engainements périvasculaires, très fréquemment décrits chez les enfants en bas âge.

b/ La rétinopathie proliférante

L'évolution vers cette rétinopathie proliférante est progressive et d'autant plus rapide que le sujet est âgé. Une surveillance régulière clinique et angiographique est nécessaire pour le diagnostic de la capillaropathie ischémique périphérique avec prolifération néovasculaire. Cette rétinopathie proliférante est classée en cinq stades évolutifs selon Goldberg qui sont[32; 42; 43]:

- stade I: occlusion vasculaire périphérique

Elle est due à une obstruction de la lumière vasculaire par des hématies falciformées. L'évolution se fait soit vers la réouverture de l'artériole sous l'effet de la pression hydrostatique en quelques heures ou en quelques mois, soit vers la persistance du squelette vasculaire prenant un

aspect blanc-jaunâtre ou vers une extension centripète et circonférentielle des zones d'occlusion artériolaire. L'angiographie panrétinienne montre un arrêt du remplissage des artérolas, une hypofluorescence rétinienne en avant de l'obstruction artériolaire.

- stade II: les anastomoses artérioveineuses ou artérioveinulaires

Elles surviennent à la jonction de la rétine postéquatoriale (vascularisée) et de la rétine prééquatoriale (ischémiée). L'anastomose est caractérisée par un allongement vasculaire tortueux et modérément dilaté dont les branches terminales sont occluses, correspondant à une connexion entre artérola et veinule terminale. Il n'y a pas diffusion de la fluoréscéine à l'angiographie.

- stade III: les néovaisseaux

Ils poussent en direction de la rétine ischémiée prééquatoriale et siègent en bordure de ces territoire, en général sur l'équateur, parfois à partir des anastomoses artériolo-veinulaires. Au début, ils siègent le plus souvent en temporal supérieur. Ils peuvent prendre l'aspect d'un éventail de mer ou *sea fan* des anglo-saxons, ou bien l'aspect d'un réseau très fin de néovaisseaux disposés en poils de brosse.

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

Cette prolifération néovasculaire est plus sévère chez le SC où elle peut atteindre l'ensemble du fond d'oeil. Le passage du stade II au stade III peut se faire en deux mois à trois ans.

Leur évolution se fait soit vers une régression spontanée par auto-infarctissement, soit vers les deux stades suivants.

- stade IV: les hémorragies du vitré

Elles peuvent être soit localisées en périphérie rétrohyaloïdienne en regard d'une zone de néovaisseaux, fréquemment asymptomatiques, soit massives masquant le pôle postérieur et responsables d'une baisse de l'acuité visuelle (BAV). Elles sont volontiers récidivantes avec organisation

fibrino-hématique du vitré, ne s'éclaircissant plus, pouvant donner à la longue une hémosidérose rétinienne.

Elles sont dues à la rupture de néovaisseaux, le plus souvent du fait de la rétraction fibro-gliale vitrénne ou lors du décollement postérieur du vitré (DPV), et parfois à l'extension intravitrénne d'une hémorragie sous-rétinienne, intra-rétinienne ou prérétinienne du stade prolifératif.

- stade V: le décollement de rétine (DR)

Il est dû à trois phénomènes isolés, parfois associés:

- la rétraction du tissu fibro-gliale des néovaisseaux, ou de l'organisation fibro-hématique du vitré avec contraction du vitré après des épisodes hémorragiques intravitréens récidivants, exerçant des tractions sur la rétine responsables d'un DR par traction, auquel peut s'ajouter un élément rhégmato-gène (déchirure rétinienne secondaire);

- une dégénérescence du vitré avec DPV et collapsus, induite par le transsudat plasmatique issu des néovaisseaux, entraînant une déchirure rétinienne par traction vitrénne sur une rétine fragilisée, amincie du fait d'une ischémie chronique et responsable d'un DR rhégmato-gène;

- plus rarement une exsudation importante sous le neuro-épithélium à partir des néovaisseaux agglomérés en une masse pseudo-angiomateuse.

c/ L'atteinte maculaire

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

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

- Dans la forme latente, la macula et la zone péri-maculaire présentent des microanévrismes punctiformes, des segments artériolaires terminaux ou

des boucles veineuses en épingles à cheveux. La zone avasculaire est anormalement élargie à l'angiographie. La fonction visuelle reste paradoxalement normale.

Des trous maculaires ont été rarement décrits.

7.2.1.5- Manifestations nerveuses et vasculaires

a/ L'atteinte du nerf optique

- Les taches rouges sombres papillaires ou péripapillaires correspondant à des bouchons vasculaires de globules rouges falciformés dans les capillaires et artéριοles précapillaires.

-Plus rarement des microanévrismes papillaires et une atrophie optique.

b/ L'atteinte des gros vaisseaux rétiniens

Ont été décrites des thromboses de l'ACR ou de la VCR.

7.2.1.6- Les stries angioïdes

Elles ont l'aspect de lignes rouges sombres radiaires à distance de la papille, fines, associées ou non à des zones d'atrophie pâles de l'épithélium pigmenté. Elles semblent surtout être dues à l'insuffisance circulatoire chronique dans la choriocapillaire responsable de lésions au niveau de la membrane de Bruch, et à une anomalie du métabolisme du fer avec dépôt de celui-ci dans la membrane de Bruch.

7.2.2- Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies quantitatives [32; 42]

Dans la β -thalassémie (forme homozygote), il faut distinguer les manifestations propres à l'anémie hémolytique des manifestations iatrogènes induites par les transfusions sanguines.

Les manifestations oculaires propres à la β thalassémie peuvent être conjonctivales (tortuosités veineuses) ou rétiniennes (pâleur du FO, pigmentation maculaire, tortuosités veineuses).

Les manifestations oculaires iatrogènes sont entre autres le syndrome sec oculaire et le syndrome occlusif oculaire rétinien et choroïdien par dépôt de fer dans l'endothélium des capillaires rétiniens et choroïdiens.

Dans la forme mineure de la β thalassémie, les mêmes signes ont été décrits dans un nombre très limité.

8- Traitement des hémoglobinopathies

8.1- traitement général

8.1.1- La drépanocytose

a/ - Les mesures préventives [11; 32]

Il faudrait éviter les situations qui favorisent la survenue de la falciformation: infections, fièvre, déshydratation, acidose, hypoxie, exposition au froid. Dans tous les cas, une hydratation optimale est essentielle, notamment au cours des maladies fébriles. Les infections doivent être rapidement traitées, surtout chez l'enfant. Les vaccinations anti-pneumococcique, anti-*haemophilus influenzae* A, antityphique et antihépatite

B sont recommandées chez l'enfant drépanocytaire. Une supplémentation en folates s'avère nécessaire au cours de la grossesse.

En cas d'anesthésie générale ou locale, une consultation préanesthésique conjointe par un hématologue et par un anesthésiste est nécessaire. Le traitement des affections intercurrentes est indispensable et une prémédication minimum est nécessaire.

b/ Les transfusions sanguines [8; 11; 15; 20; 32]

C'est la mesure thérapeutique la moins controversée et la plus efficace dont on dispose actuellement en cas d'anémie grave. Elles améliorent l'oxygénation tissulaire, diminuent la tendance à la falciformation et la viscosité sanguine, suppriment temporairement la production d'érythrocytes contenant de l'Hb S. Elles sont limitées par le risque de transmission virale (VIH, virus de l'hépatite).

c/ Le traitement des complications [15; 20; 32]

- L'anémie est en général bien tolérée et ne nécessite aucun traitement. Toutefois, en cas de crise avec baisse brutale du taux d'hémoglobine, il est nécessaire d'apporter une correction rapide de cette anémie.

- Le traitement des crises vaso-occlusives repose sur la réhydratation. Rechercher et éliminer les facteurs déclenchants. Les infections doivent être traitées par une antibiothérapie efficace. L'acidose est rapidement corrigée par l'injection intraveineuse de bicarbonate de sodium.

- En cas d'ostéomyélite chronique, la chirurgie est nécessaire.

Dans tous les cas, il faut toujours rechercher une éventuelle complication et la traiter de façon adéquate.

8.1.2- Le trait drépanocytaire [32]

Il est en général asymptomatique. Toutefois, des conditions extrêmes peuvent entraîner une falciformation. Il importe donc de prendre les mêmes précautions que chez le drépanocytaire.

8.1.3- L'hémoglobinopathie AC

Elle ne s'accompagne en principe d'aucune manifestation clinique et ne nécessite aucun traitement particulier [20].

8.1.4- L'hémoglobinopathie CC

La forme homozygote a une traduction clinique mineure et sa découverte est le plus souvent fortuite. Aucun traitement n'est nécessaire [20].

8.1.5- La double hétérozygotie SC

Les manifestations cliniques sont identiques à celles de la drépanocytose et les mesures thérapeutiques sont les mêmes [20; 33].

8.2- Traitement des manifestations ophtalmologiques

8.2.1- Les moyens [32; 43]

Ils s'adressent surtout à la rétinopathie proliférante.

a/ Moyens physiques

Ils permettent la destruction des zones ischémiques et la régression de la néovascularisation. Ce sont:

- le laser à l'Argon;
- la cryoapplication.

b/ Moyens chirurgicaux

- La vitrectomie;
- La chirurgie conventionnelle du décollement de rétine.

8.2.2- Les indications [32]

Elle dépendent des données cliniques biomicroscopiques, angiographiques et échographiques.

a/ La photocoagulation

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

- La technique du vaisseau nourricier

Elle a pour but de traiter les néovaisseaux à propagation intrarétinienne en photocoagulant leurs artérioles nourricières et leurs veines de drainage. Elle est efficace à 95% pour obstruer les néovaisseaux.

- La photocoagulation des territoires occlus

Les territoires capillaires occlus et le siège des néovaisseaux sont précisées par l'angiographie fuoréscéinique. La photocoagulation se fait en débordant en arrière de la zone des néovaisseaux.

- La photocoagulation circonférentielle périphérique

Elle s'étend depuis le bord postérieur de la zone d'occlusion jusqu'à l'ora serrata, par des spots non confluent sur 360°. Elle a pour avantage de traiter des zones où des néovaisseaux non encore apparus peuvent apparaître. Des hémorragies dans les suites sont possibles mais elles se résorbent bien en général.

- La photocoagulation panrétinienne est faite en cas de néovaisseaux prépapillaires ou de rubéose irienne.

b/ La cryoapplication

Elle est indiquée:

- soit pour détruire un pédicule néovasculaire;
- soit en cas d'ischémie périphérique étendue, de néovaisseaux prépapillaires reconnus, de rubéose irienne.

c/ La vitrectomie

Elle est indiquée en cas de:

- hémorragie du vitré ne se résorbant pas au bout de six mois ou récidivante. Elle permet l'éclaircissement de la cavité vitrénne.
- décollement de rétine par traction associé ou non à une hémorragie du vitré.

d/ La chirurgie conventionnelle du DR

Elle est indiquée en cas de DR rhégmato-gène ou de déchirure secondaire au décollement de rétine par traction. Des précautions s'imposent:

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

- éviter le ralentissement circulatoire;
- drainer le liquide sous-rétinien afin de garder un tonus assez bas pendant toute l'intervention;

B- NOTRE ETUDE

I- OBJECTIFS

1- Objectif général

Etudier les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C au Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo.

2- Objectifs spécifiques

➤ Identifier les différentes manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C;

➤ Décrire le caractère de ces manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies;

➤ Décrire les corrélations avec l'âge et le type d'hémoglobinopathie;

➤ Proposer un protocole de prise en charge ophtalmologique des hémoglobinopathies;

➤ Elaborer des méthodes préventives.

II- METHODOLOGIE

1- Cadre de l'étude

Notre étude a eu pour cadre le service d'Ophtalmologie du Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo qui fait office de Centre Hospitalier Universitaire.

2- Type et durée de l'étude

Il s'agit d'une étude prospective qui s'est déroulée du 1er Mars 1998 au 31 Juin 1999 et ayant porté sur 115 cas recrutés de façon accidentelle. Durant cette période, chacun de nos patients a bénéficié d'au moins un examen ophtalmologique complet.

3- Critères de sélection

3.1- Critères d'inclusion

Etait inclus dans notre étude tout sujet, quels que soient son sexe et son âge, et dont l'électrophorèse de l'hémoglobine a révélé une hémoglobine anormale S ou C. Ainsi, étaient inclus dans notre étude les sujets d'électrophorèse SC, SS, AS, AC et CC.

3.2- Critères d'exclusion

Ont été exclus dans notre étude:

- les sujets à hémoglobine normale;
- les sujets hémoglobinopathes S ou C présentant une affection générale ayant un retentissement oculaire pouvant prêter à confusion avec les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies (exemples: le diabète et l'hypertension artérielle).

4- Matériels et méthodes

4.1- Matériels

4.1.1- Les patients

Ils ont été recrutés:

- soit à partir des différents services d'hospitalisation du CHN-YO;
- soit à partir des services de consultations externes du CHN-YO;
- soit à partir d'autres services de santé de la ville de Ouagadougou et du reste du pays.

4.1.2- Le matériel d'examen ophtalmologique

Il était composé de:

- une lampe à fente: elle a été l'outil de base pour l'examen de nos patients;
- le verre à trois miroirs;
- la lentille soit de Nikon ou de Volk;
- un ophtalmoscope;
- un collyre mydriatique, essentiellement le tropicamide.

4.1.3- Le matériel d'explorations fonctionnelles

Il était composé de:

- une échelle d'acuité visuelle de loin;
- une échelle d'acuité visuelle de près;
- l'atlas d'Ishihara;
- le test de 28 Hue de Roth;
- rarement un angiographe et le périmètre de Goldmann.

4.2- Méthodes

Tous les patients que nous avons reçus durant notre étude ont bénéficié d'un interrogatoire à la recherche d'un antécédent d'HTA ou de diabète, d'un examen somatique et d'un examen ophtalmologique.

4.2.1- L'examen somatique

Il a été orienté vers la recherche de signes d'anémie clinique et d'affection générale ayant un retentissement ophtalmologique pouvant prêter à confusion avec celui des hémoglobinopathies.

4.2.2- L'examen ophtalmologique

Il comprenait trois volets:

- la mesure de l'acuité visuelle de loin mesurée par l'échelle de Monoyer ou les E de Snellen, et la vision de près, testée par l'échelle de Parinaud ou celle de Rossano.

- L'examen biomicroscopique qui a consisté successivement à l'examen des conjonctives, du segment antérieur plan par plan et ensuite du segment postérieur après dilatation au tropicamide. Pour l'examen biomicroscopique du segment postérieur, les lentilles de Volk ou de Nikon et/ou le verre à 3 miroirs de Goldmann ont été utilisés.

- L'examen de la vision des couleurs par:

- * le test de 28 Hue de Roth qui consiste à classer 28 pions selon la tonalité. Il a pour but de révéler les pertes sévères de la discrimination colorée et la mise en évidence directe des axes de confusion [37]. Les différents axes sont le protan, le deutan, le scotopique, le tritan et le tétartan selon la couleur concernée par le déficit visuel.

* le test par la planche d'Ishihara qui utilise une planche de chiffres et de figures géométriques que le patient doit reconnaître. Il apprécie la vision primaire des couleurs.

Tous ces examens ont été réalisés gratuitement chez tous les patients durant la période de l'étude.

5- Suivi des patients

Il n'a pas été systématique chez tous les patients mais chez ceux ayant présenté lors de leur premier examen des lésions oculaires susceptibles d'évoluer rapidement. C'est ainsi que certains de nos patients ont été vus tous les 3 à 6 mois. En cas d'absence de lésion grave, le contrôle est fixé à 6 mois.

6- Collecte des données

Une fiche d'enquête a été établie pour la collecte des différentes variables ayant fait l'objet de notre étude (voir annexes).

7- Saisie et analyse des données

Les données ont été saisies sur micro-ordinateur et analysées grâce au logiciel EPI-INFO version 5.01.

Le test de Chi 2 (χ^2) a servi de test statistique de comparaison avec un seuil de signification à 5%.

III- RESULTATS

Notre étude qui a eu pour objectif d'étudier les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C au CHN-YO et qui a porté sur 115 cas nous a permis d'aboutir aux résultats suivants:

1- L'âge

La classe d'âge la plus représentée a été celle de 20 à 29 ans avec 43 cas (soit 37,4%); vient ensuite la classe d'âge de 10 à 19 ans avec 25 cas (soit 21,7%). Les classes d'âge de 30 à 39 ans, 0 à 9 ans, 40 à 49 ans puis 50 à 59 ans comprenaient respectivement 20 cas (17,4%), 13 cas (11,3%), neuf (9) cas (7,8%) et cinq (5) cas (4,4%). La moyenne d'âge tous sexes confondus a été de 24,8 ans avec des extrêmes de 0,75 et 56 ans

La figure 1 montre la répartition des 115 patients selon l'âge.

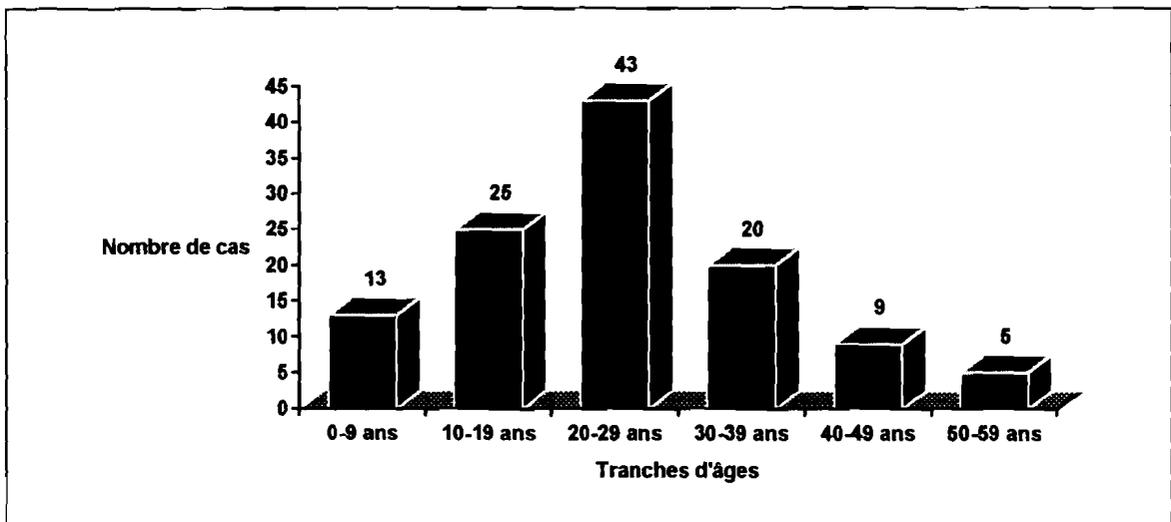


Figure 1: Répartition des patients selon l'âge

2- Le sexe

Sur les 115 patients de notre série, 65 étaient de sexe féminin soit 56,5% et 50 de sexe masculin soit 43,5%. Le sex-ratio était de 1.3 en faveur des femmes.

3- La prise en charge

Sur les 115 patients hémoglobinopathes, 37 étaient pris en charge par un agent de santé, soit 35,2%.

4- L'âge de découverte

Sur nos 115 patients, 75 ont pu dire à quel âge leur hémoglobinopathie a été découverte, soit 65,2 %. Parmi ceux-ci, 2/3 ont découvert leur tare au plus tôt à 10 ans. L'âge moyen de découverte était de 16,3 ans avec des extrêmes de 0,7 ans et 52 ans.

La figure 2 montre la répartition des 75 patients selon l'âge de découverte de leur hémoglobinopathie.

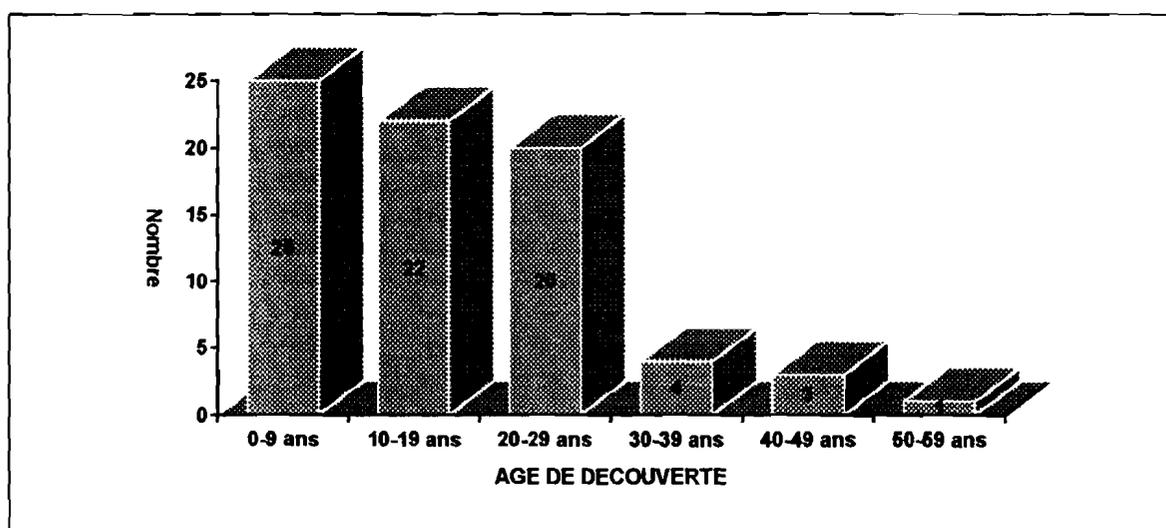


Figure 2: Répartition des 75 patients selon l'âge de découverte de leur hémoglobinopathie

5- Les antécédents

5.1- Les antécédents ophtalmologiques

Sur 113 patients ayant pu répondre à cette question, 34 avaient au moins un antécédent ophtalmologique, soit 33%.

Le tableau I montre la répartition des patients selon les antécédents ophtalmologiques.

Tableau I: Répartition des patients selon les antécédents ophtalmologiques

ATCD ophtalmologiques	Effectifs	Pourcentages
BAV	14	29,8%
Infection oculaire	10	21,2%
Décollement de rétine	4	8,5%
Hémorragie du vitré	3	6,3%
Laser oculaire	3	6,3%
Traumatisme oculaire	3	6,3%
Chirurgie oculaire	1	2,5%
Autre	9	19,1%
Total	47	100%

5.2- Les hospitalisations antérieures

La notion d'hospitalisation antérieure en rapport avec l'hémoglobinopathie a été notée chez 40 patients sur 103 qui ont pu répondre à cette question, soit 38,8%.

6- L'électrophorèse de l'hémoglobine

Les SC et les AC ont été les plus représentés dans notre série avec respectivement 35 cas (soit 30,4%) et 34 cas (soit 29,6%). Viennent ensuite les CC avec 17 cas (soit 14,8%), les AS avec 16 cas (soit 13,9%), et enfin les SS avec 13 cas (soit 11,3%).

Les moyennes d'âge étaient de:

- . 26,2 ans chez les SC avec des extrêmes de 7 et 52 ans;
- . 26,84 ans chez les AC avec des extrêmes de 2,5 et 54 ans;
- . 26,53 ans chez les CC avec des extrêmes de 11 et 46 ans;
- . 27,25 ans chez les AS avec des extrêmes de 5 et 56 ans;
- . 10,33 ans chez les SS avec des extrêmes de 0,75 et 22 ans.

La figure 3 montre la répartition des patients selon l'électrophorèse de l'hémoglobine.

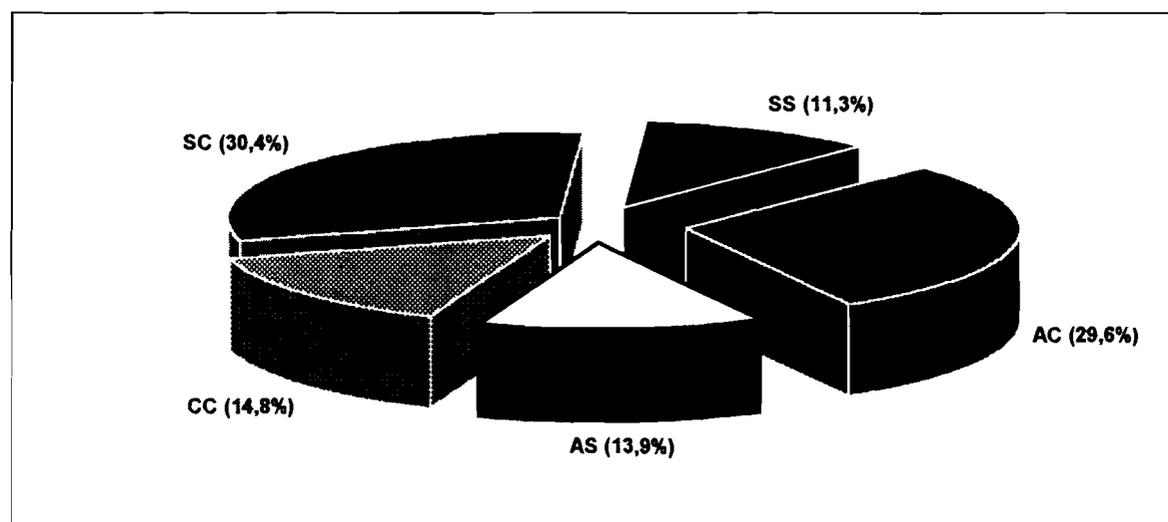


Figure 3: Répartition des patients selon l'électrophorèse de l'Hb

7- La vision des couleurs

Elle a été réalisée chez tous les patients ayant au moins une acuité visuelle de 3/10 à au moins un des deux yeux, condition de validité du test.

7.1- Le test de la vision des couleurs selon la méthode d'Ishihara

Sur les 107 patients chez qui cet examen était réalisable, aucun patient n'a présenté d'anomalie.

7.2- Le test de 28 Hue de Roth

Sur les 105 patients chez qui cet examen était réalisable, 35 patients ont présenté une anomalie à au moins un des deux yeux soit 33,3%. Au total 57 yeux ont présenté une anomalie de la vision des couleurs. A l'oeil droit, la fréquence des anomalies était de 27,6% tandis qu'elle était de 26,2% à l'oeil gauche. Seules les dyschromatopsies d'axe tétartan et celles d'axe tritan ont été notées avec respectivement 64,9% et 35,1%.

Selon le type d'anomalie, la dyschromatopsie d'axe tétartan a été notée dans 20 cas à OD (soit 68,9%) et 17 cas à OG (soit 60,7%). La dyschromatopsie d'axe tritan a été notée dans 9 cas à OD (soit 31,1%) et 11 cas à OG (soit 39,3%).

Dans 20 cas, la dyschromatopsie a concerné le même axe aux deux yeux (soit 57,1%).

Des 35 patients ayant présenté une anomalie de la vision des couleurs, huit (8) ne présentaient aucune anomalie ni de l'AV, ni du fond d'oeil, soit 22,8%.

Le tableau II montre la répartition des 57 yeux selon le type d'anomalie de la vision des couleurs.

Tableau II: Répartition de 57 yeux selon le type d'anomalie de la vision des couleurs.

TYPE D'ANOMALIE	OEIL DROIT	OEIL GAUCHE	TOTAL
	n (%)	n (%)	n (%)
TETARTAN	20 (68,9)	17 (60,7)	37 (64,9)
TRITAN	9 (31,1)	11 (39,3)	20 (35,1)
TOTAL	29 (100)	28 (100)	57 (100)

8- L'acuité visuelle de loin

La plupart des patients avaient une acuité visuelle de loin aux deux yeux au moins égale à 8/10 (82,6% à OD et 80,9% à OG). Un seul cas d'absence de perception lumineuse a été noté chez un SC de 35 ans présentant une rétinopathie proliférante aux stades IV et V. Huit (8) patients avaient une AV de moins de 3/10 à OD contre six (6) patients à OG.

Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine, 79,4% des AC, 74% des AS, 88,2% des CC, 82,8% des SC et 92,3% des SS avaient une AV au moins égale à 8/10. La différence n'était pas statistiquement significative, $p=0,54$ pour OD et 0,84 pour OG.

Le tableau III montre la répartition des patients selon l'acuité visuelle.

Tableau III: Répartition des patients selon l'acuité visuelle

Oeil concerné \ Acuité visuelle	PL-	PL+	1/50	3/10	6/10	8/10	BCV
			à 2/10	à 5/10	à 7/10	à 10/10	
OD	0	4	4	6	4	95	2
n (%)	(0%)	(3,5)	(3,5)	(5,2)	(3,5)	(82,6)	(1,7)
OG	1	3	2	7	7	93	2
n (%)	(0,9)	(2,6)	(1,7)	(6,1)	(6,1)	(80,9)	(1,7)

9- Manifestations annexielles

9.1- L'hématome palpébral

Nous n'avons noté aucun cas dans notre série.

9.2- L'oedème palpébral

Cinq (5) cas ont été notés dont quatre (4) SS et un (1) AS et l'oedème a été bilatéral dans tous les cas et est associé à une pâleur conjonctivale. Tous étaient des enfants d'âge compris entre 10 et 12 ans avec une moyenne d'âge de 6,7 ans.

9.3- La pâleur conjonctivale

Elle a été notée dans 33 cas sur les 115 patients de notre série (soit 28,7%). Elle a été bilatérale dans tous les cas.

Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine, elle est plus fréquente chez les SS (10 cas sur 13 soit 76,9%) et chez les SC (20 cas sur 35 soit 57,1%) que dans les autres formes d'hémoglobinopathies (0% pour le AC, 12,5% pour les AS et 6,2% pour les CC). La différence est significative, $p < 0,001$. La différence entre les SS et les SC n'est pas significative, $p = 0,21$. Aucun patient AC n'a présenté une pâleur conjonctivale. Cette différence avec les autres formes d'hémoglobinopathie est significative avec dans tous les cas $p < 0,001$.

Le tableau IV montre la répartition de la pâleur conjonctivale selon l'électrophorèse de l'Hb.

Tableau IV: répartition de la pâleur conjonctivale selon l'électrophorèse de l'Hb.

ELECTROPHORESE DE L'Hb	PALEUR PRESENTE	PALEUR ABSENTE	TOTAL
AC n (%)	0 (0)	34 (100)	34 (100)
AS n (%)	2 (12,5)	14 (87,5)	16 (100)
CC n (%)	1 (6,2)	16 (93,8)	17 (100)
SC n (%)	20 (57,1)	15 (42,9)	35 (100)
SS n (%)	10 (76,9)	3 (23,1)	13 (100)
TOTAL n (%)	33 (28,7)	82 (71,3)	115 (100)

9.4- Le subictère

Le subictère a été noté dans 12 cas sur les 115 (soit 10,4%) et était bilatéral dans tous les cas. Il a été significativement plus fréquent chez les SS (61,5%) que les autres formes d'hémoglobinopathie, $p < 0,001$.

Le tableau V montre la répartition du subictère selon l'électrophorèse de l'hémoglobine

Tableau V: Répartition du subictère selon l'électrophorèse de l'hémoglobine

ELECTROPHORESE DE l'Hb	SUBICTERE PRESENT	SUBICTERE ABSENT	TOTAL
AC n (%)	0 (0)	34 (100)	34 (100)
AS n (%)	1 (6,2)	15 (93,8)	16 (100)
CC n (%)	0 (0)	17 (100)	17 (100)
SC n (%)	3 (8,5)	32 (91,5)	35 (100)
SS n (%)	8 (61,5)	5 (38,5)	13 (100)
TOTAL n (%)	12 (10,4)	103 (89,6)	115 (100)

10- Les anomalies vasculaires conjonctivales

Le stade I a été plus fréquent chez les SC (22,9%) que les autres formes d'hémoglobinopathie. La différence n'est pas significative, $p=0,09$.

Le stade II a été significativement plus fréquent chez les SC (60%) et le SS (30,8%) que les autres formes d'hémoglobinopathie, $p<0,001$.

Le stade III a été plus fréquent chez les SS (15,4%) et les SC (2,8%) mais la différence n'est pas significative, $p=0,077$.

Aucun cas de stade IV n'a été noté.

Au total, tous stades confondus, nous avons noté des anomalies vasculaires conjonctivales chez 8,8% des AC, 18,7% des AS, 85,7% des SC, 53,9% des SS, et aucun cas chez les CC.

Le tableau VI montre la répartition des anomalies vasculaires conjonctivales selon l'électrophorèse de l'Hb.

Tableau VI: Répartition des anomalies vasculaires conjonctivales selon l'électrophorèse de l'Hb.

STADE Hb	NORMAL n (%)	I n (%)	II n (%)	III n (%)	IV n (%)	TOTAL n (%)
AC	31 (91,2)	2 (5,9)	1 (2,9)	0 (0)	0 (0)	34 (100)
AS	13 (81,3)	2 (12,5)	1 (6,2)	0 (0)	0 (0)	16 (100)
CC	17 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	17 (100)
SC	5 (14,3)	8 (22,9)	21 (60)	1 (2,8)	0 (0)	36 (100)
SS	6 (46,1)	1 (7,7)	4 (30,8)	2 (15,4)	0 (0)	13 (100)
TOTAL	71 (61,7)	13 (11,3)	27 (23,5)	4 (3,5)	0 (0)	115 (100)

11- Les manifestations uvéales

11.1- L'atrophie irienne

Elle a été notée chez quatre (4) patients soit 3,4% des patients dont trois (3) SC et un (1) AS. Tous les SC présentaient une rétinopathie proliférante au stade IV ou V. La patiente AS présentait une hémorragie maculaire à l'oeil concerné. L'âge moyen de ces patients était de 34 ans.

11.2- La nécrose irienne

Trois (3) cas ont été notés dans notre série, deux (2) SC et un (1) AS âgés respectivement de 32, 35 et 40 ans. Ils présentaient tous une atrophie irienne associée.

12- La rétinopathie non proliférante

12.1- La pâleur du FO

Elle a été présente chez 20 patients sur les 115 (soit 17,4%). A l'oeil droit, elle a été notée dans 18 cas sur 112 (soit 16,1%) alors qu'à l'oeil gauche elle a été notée dans 20 cas sur 113 (soit 17,7%). Elle est toujours bilatérale si le FO est accessible aux deux yeux. Elle a été dans tous les cas associée à la pâleur conjonctivale et a été plus fréquente chez les SS (61,5%) et les SC (25,7%) que les autres formes d'hémoglobinopathie avec une différence significative, $p < 0,001$.

Le tableau VII montre la répartition de la pâleur du FO selon l'électrophorèse de l'Hb

Tableau VII: Répartition de la pâleur du FO selon l'électrophorèse de l'Hb

ELECTROPHORESE DE l'Hb	PALEUR PRESENTE	PALEUR ABSENTE	TOTAL
AC n (%)	0 (0)	34 (100%)	34 (100%)
AS n (%)	2 (12,5)	14 (87,5)	16 (100)
CC n (%)	1 (5,9)	16 (84,1)	17 (100)
SC n (%)	9 (25,7)	26 (74,3)	35 (100)
SS n (%)	8 (61,5)	5 (38,5)	13 (100)
TOTAL n (%)	20 (17,4)	95 (82,6)	115 (100)

12.2- L'hémorragie rétinienne

Elle a été notée dans cinq (5) cas soit 4,3% dont deux (2) SC (5,7% des SC) âgés respectivement de 29 et 32 ans et trois (3) AS (18,7% des AS) âgés respectivement de 40 ans, 37 ans et 5 ans.

12.3- Les tâches noires solaires

Elles ont été notées dans 20 cas sur 112 à OD (soit 17,9%) et dans 24 cas sur 113 à OG (soit 21,2%). Au total, elles ont été notées chez 25 patients dont deux AC (5,9 %), quatre AS (25 %), un CC (5,9 %), 17 SC

(48,6 %) et un SS (7,7 %). Elles ont été significativement plus fréquentes chez les SC et les AS que les autres formes d'hémoglobinopathie.

L'âge moyen chez les SC était de 28,1 ans avec des extrêmes de sept (7) et 52 ans. Il était de 35,5 ans chez les AS avec des extrêmes de 22 et 56 ans. Les deux (2) AC avaient 25 et 31 ans tandis que le SS et le CC avaient respectivement huit (8) et 11 ans.

La figure 4 montre la répartition des tâches noires solaires selon l'électrophorèse de l'Hb et la moyenne d'âge des patients.

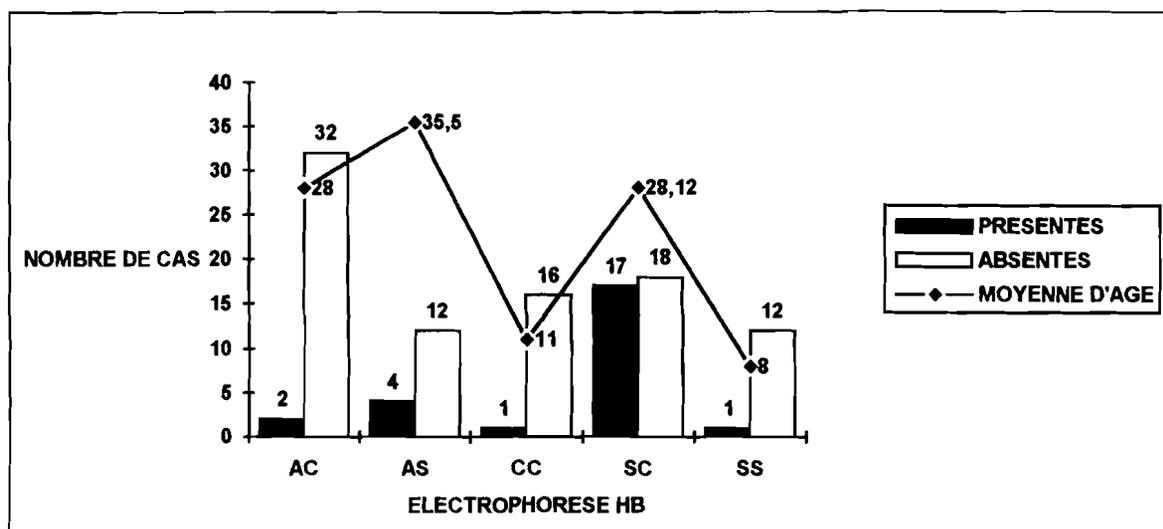


Figure 4: Répartition des tâches noires solaires selon l'électrophorèse de l'Hb et moyenne d'âge.

12.4- Les tâches irisées et les cavités schisques

Aucun cas n'a été noté dans notre série.

12.5- Les mottes pigmentées brunes

Elles ont été notées chez six (6) patients sur les 115 (soit 5,2%). Elles ont été bilatérales chez quatre (4) patients soit 2/3 des cas.

Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine, on a noté quatre (4) AC, un (1) AS et un (1) SC. La différence n'était pas significative ($p=0,309$ pour OD et $0,245$ pour OG).

La figure 5 montre la répartition des mottes pigmentées selon l'électrophorèse de l'hémoglobine.

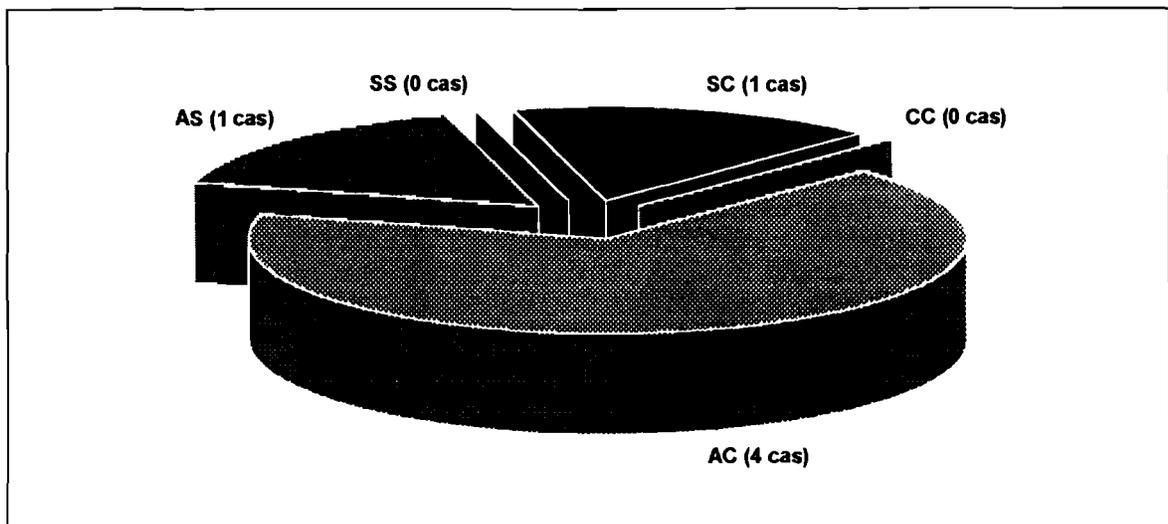


Figure 5: Répartition des mottes pigmentées selon l'électrophorèse de l'hémoglobine

12.6- Les anomalies vasculaires périphériques

Elles ont été notées chez 46 patients sur les 115 soit 39,1%. Elles étaient bilatérales dans 43 cas (soit 93,5% des cas).

La tranche d'âge la plus représentée a été celle de 20 à 29 ans tous sexes et électrophorèse de l'hémoglobine confondus avec 19 cas soit 41,3% avec des extrêmes de sept (7) ans et 56 ans.

Selon l'électrophorèse de l'Hb, les anomalies vasculaires périphériques ont été notées chez 11 AC (soit 33,5% des AC), sept (7) AS (soit 43,7% des AS), six (6) CC (soit 37,5% des CC), 17 SC (soit 47,2% des SC) et cinq (5) SS (soit 38,4 % des SS). La différence n'est pas significative ($p=0,79$ pour OD et $0,72$ pour OG).

La figure 6 montre la répartition des anomalies vasculaires périphériques en fonction de l'âge et de l'électrophorèse de l'hémoglobine.

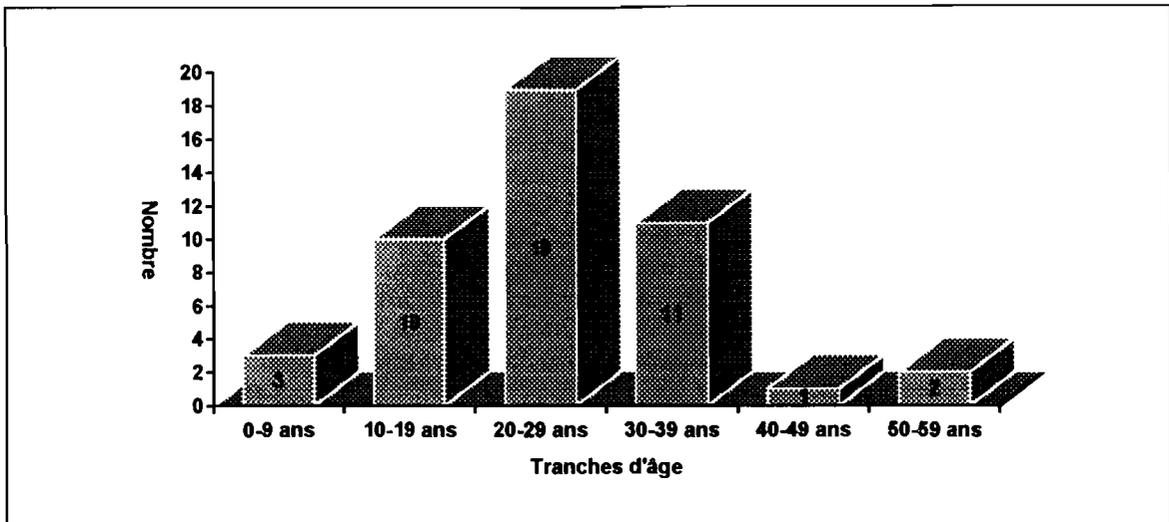


Figure 6: Répartition des anomalies vasculaires périphériques en fonction de l'âge:

La figure 7 montre la répartition des anomalies vasculaires périphérique et moyennes d'âge selon l'électrophorèse de l'Hb

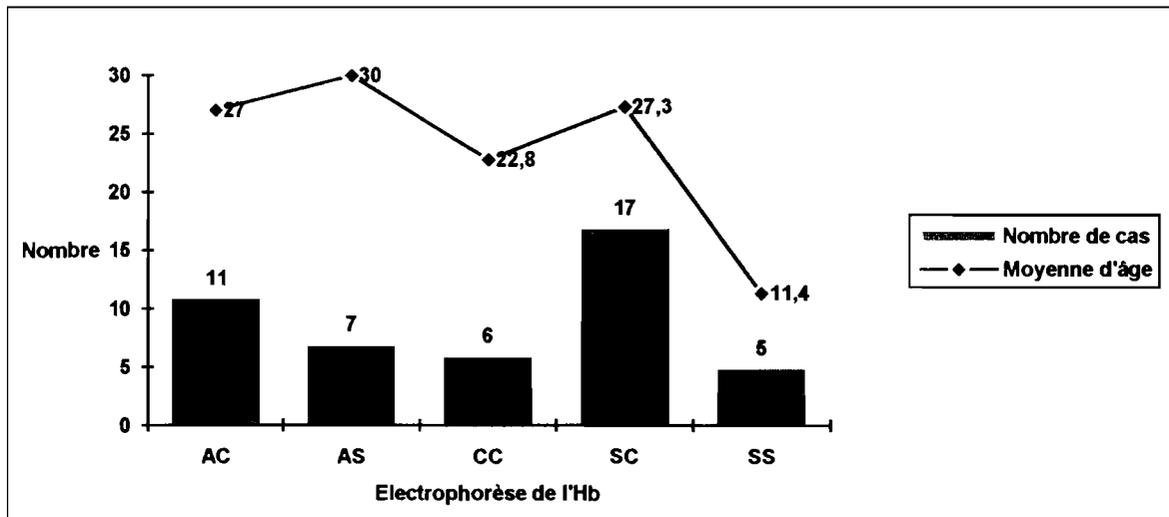


Figure 7: Répartition des anomalies vasculaires périphérique et moyennes d'âge selon l'électrophorèse de l'Hb

13- La rétinopathie proliférante

- Les occlusions artériolaires périphériques (stade I) ont été notées chez trois (3) patients tous SC soit 8,5% des SC et 2,6% de notre échantillon. La différence est significative.

- Les anastomoses artério-veineuses ou artério-veinulaires (stade II) ont été notées chez quatre (4) patients tous SC soit 11,4% des SC et 3,4% de notre échantillon. La différence est significative.

- Les néovaisseaux rétiniens (stade III) ont été notés chez trois (3) patients tous SC (8,5% des SC et 2,6% de nos patients). La différence est significative.

- L'hémorragie du vitré (stade IV) a été notée chez quatre (4) patients tous SC soit 11,4% des SC et 3,4% de notre échantillon. La différence est significative.

- Le décollement de rétine (stade V) a été noté chez cinq (5) patients soit 4,3% de notre échantillon dont un AC (2,9%), un AS (6,2%) et trois SC (8,5%). La différence n'est pas significative, $p=0,53$.

Dans tous les cas, on note que la rétinopathie proliférante est plus fréquente chez le SC.

Le tableau VIII résume les différentes manifestations rétiniennes prolifératives en fonction de l'âge, du sexe, de l'électrophorèse de l'Hb et des principaux antécédents des patients:

Tableau VIII: Résumé des différentes manifestations rétinienes prolifératives en fonction de l'âge, du sexe, de l'électrophorèse de l'Hb et des principaux antécédents des patients:

IP	S/A	Hb	ATCD	AV OD OG	Stades RP OD	Stades RP OG
SM	F29	SC	-HV OD	PL+ 4/10	IV, V	?
NJ	F32	SC	- DR OD opéré -HV OD -Laser OG	PL+ 10/10	IV, V	I, II, III
CM	F12	SC	Ostéonécrose tête fémorale droite	10/10 10/10	I, II	
OE	F52	SC		10/10 9/10	III	
SS	M33	SC	HV ODG	PL+ PL+	IV	IV
OM	F37	AS	VIH+	10/10 6/10	-	V
NI	M50	CC	-DR OD - Chirurgie OD	1/10 10/10	V	
SM	M33	SC	Coxarthrose droite	10/10 10/10	I, II, III	I, II, III
CAM	F33	SC		10/10 10/10	II	II
OA	M29	SC	-Traumatisme oculaire OG	10/10 3/10		IV, V

Légende:

IP = identité du patient;
Hb = électrophorèse de l'hémoglobine;
AV = acuité visuelle;
OG = oeil gauche;
F = féminin;
HV = hémorragie du vitré;
PL+ = perception lumineuse.

S/A = sexe et âge en années;
ATCD = antécédents;
OD = oeil droit;
RP = rétinopathie proliférante;
M = masculin;
DR = décollement de rétine;
VIH+ = sujet porteur du virus de l'immuno-déficience humaine.

14- Les autres manifestations

Les autres manifestations ayant retenu notre attention sont:

- un cas de névrite optique chez un AS de 24 ans;

- trois cas de chorioretinite cicatricielle: un AC de 50 ans présentant au même oeil un DR ancien, une AS de 37 ans immuno-déprimée et un AS de cinq (5) ans présentant un retard staturo-pondéral important et luxation du cristallin.

- une luxation du cristallin chez un enfant de cinq (5) ans présentant un retard staturo-pondéral important et une plage de chorioretinite cicatricielle à l'oeil controlatéral.

IV- COMMENTAIRES-DISCUSSION

1- Limites de l'étude

1.1- Biais liés au caractère prospectif de l'étude

- La perte des patients: de nombreux patients programmés pour l'examen ophtalmologique ne se sont guère présentés. Certains ont subi un examen partiel n'ayant pas permis de les inclure dans notre étude.

- Durée de l'étude trop courte pour préciser le moment de survenue exacte des différentes manifestations.

1.2- Biais liés à la conduite de l'examen ophtalmologique

- Ils sont d'abord liés le plus souvent au bas âge. En effet, chez le très jeune enfant, l'appréciation de l'AV est souvent difficile de même que l'examen au biomicroscope. Ceci oblige parfois à examiner le FO par ophtalmoscopie directe ce qui ne permet pas l'examen de la périphérie rétinienne, zone de prédilection des manifestations de la rétinopathie liée aux hémoglobinopathies. De plus, l'appréciation de la vision des couleurs est difficile. Cependant, chez les enfants éveillés ayant un bon développement psychomoteur, la coopération est souvent bonne et même comparable à celle de l'adulte.

- Ensuite, il y a les contraintes de l'examen ophtalmologique (dilatation longue, biomicroscopie du FO fastidieuse) qui finissent par rendre impatients certains de nos patients qui trouvent que le temps d'attente est long.

1.3- Les explorations complémentaires

Certaines explorations fonctionnelles nous auraient fourni des renseignements importants:

- une angiographie rétinienne systématique aurait permis de mieux explorer les modifications vasculaires.

- une échographie oculaire nous aurait été d'un grand apport dans les troubles des milieux transparents.

- l'exploration du champ visuel par la périmétrie de Goldmann et/ou celle de Friedmann aurait pu également nous donner des renseignements importants. Malheureusement, le seul périmètre de Friedmann dont dispose le service d'Ophtalmologie est tombé en panne juste au début de notre étude (et y est toujours) et le périmètre de Goldmann a été acquis presque à la fin de notre étude.

2- Commentaires des résultats

2.1- De la répartition des patients

2.1.1- Selon l'âge

La majeure partie de nos patients se recrute entre 10 et 39 ans. La tranche d'âge la plus représentée est celle de 20 à 29 ans. La moyenne est de 24,8 ans avec des extrêmes de 0,75 an et 56 ans. Cette moyenne est identique à celle de Mazou (25 ans) [28] et proche de celle de Balo (26,9ans [6] puis 22,5 ans [4]).

2.1.2- Selon le sexe

Notre échantillon était constitué de 50 hommes soit 43,5% et 65 femmes soit 56,5%. Le sex-ratio était de 1,3 en faveur des femmes.

Mazou au Niger avait également trouvé cette prédominance féminine (74,0% contre 25.9%) [28] mais cette nette prédominance s'explique par son

type de recrutement qui s'est fait principalement dans un service hospitalier féminin.

Balo au Togo avait également noté cette prédominance féminine [4] mais avait cependant noté une prédominance masculine dans une étude antérieure [6].

Certains auteurs ont trouvé une répartition égale des deux (2) sexes [2; 24].

Ces différences s'expliquent probablement par le type de collecte.

Dans notre étude où le recrutement était aléatoire, cette prédominance féminine pourrait s'expliquer par:

- un intérêt plus grand de la femme pour sa santé par rapport à l'homme;
- une prédominance féminine des hémoglobinopathies dans la population générale;
- la prédominance féminine dans notre population générale
- ou bien le fait d'un simple hasard.

2.1.3-Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine

Dans notre échantillon, les SC et les AC étaient les plus représentés avec respectivement 30,4% et 29,6%. Les CC, les AS et les SS ont représenté respectivement 14,8%, 13,9% et 11,3%.

La forte prévalence des AC s'explique par la forte prévalence de l'hémoglobine C dans nos régions et par le fait qu'il y avait une aute étude sur l'hémoglobine C durant une partie de notre période d'étude. Le taux élevé des SC pourrait s'expliquer par le fait qu'une majeure partie de ces patients était déjà suivie dans le service.

En général, la répartition des patients en fonction des formes génotypiques est variable selon les auteurs [2; 4; 5; 6; 28]. Cette variabilité s'explique en partie par la différence de méthodologie.

2.2- De l'âge de découverte

Il a été en moyenne de 16,3 ans. Seulement 1/3 des patients ont découvert leur tare avant 10 ans ce qui est relativement tard. Ceci est en accord avec les données de la littérature qui dit que la tare est mal connue de nos populations et souvent de découverte tardive, parfois même à l'occasion d'une complication [20].

2.3- De la prise en charge

Seulement 35,2% de nos patients étaient suivis par un agent de santé. Ceci traduit l'absence de suivi des hémoglobinopathes. Cette absence de suivi est en partie due au fait que la plupart des patients ignorent leur maladie. De plus, la notion de maladie chronique est mal perçue par nos populations.

2.4- Des antécédents ophtalmologiques

Seulement 33% des patients avaient au moins un antécédent ophtalmologique. Ceci est en accord avec les données de la littérature qui dit que les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies restent souvent asymptomatique surtout sur le plan fonctionnel [16].

2.5- Des anomalies de la vision des couleurs

2.5.1- Du test de la vision des couleurs selon la méthode d'Ishihara

Sur les 107 patients chez qui cet examen était réalisable, aucun patient n'a présenté d'anomalie. Ce test ne semble donc pas adapté au

diagnostic des anomalies de la vision des couleurs dans les hémoglobinopathies.

2.5.2- Du test de 28 Hue de Roth

Sur les 105 patients chez qui cet examen était réalisable, 35 patients ont présenté une anomalie à au moins un des deux yeux soit 33,3%. A l'oeil droit, la fréquence des anomalies était de 27,6% tandis qu'elle était de 26,2% à l'oeil gauche. Seules les dyschromatopsies d'axe tétartan et celles d'axe tritan ont été notées avec respectivement 64,9% et 35,1%.

Selon le type d'anomalie, la dyschromatopsie d'axe tétartan a été notée dans 20 cas à OD (soit 68,9%) et 17 cas à OG (soit 60,7%). La dyschromatopsie d'axe tritan a été notée dans 9 cas à OD (soit 31,1%) et 11 cas à OG (soit 39,3%).

Dans 57,1% des cas, la dyschromatopsie a concerné le même axe aux deux yeux.

Des 35 patients ayant présenté une anomalie de la vision des couleurs, huit (8) ne présentaient aucune anomalie ni de l'AV, ni du fond d'oeil, soit 22,8%. Ceci suggère que l'atteinte isolée de la vision des couleurs pourrait être la première manifestation ophtalmologiques des hémoglobinopathies.

Il n'y avait pas de rapport avec l'âge des patients dans notre série. Le fait que nous n'avons trouvé que des dyschromatopsies d'axes tritan et tétartan qui sont des dyschromatopsies d'axe bleu-jaune pourraient s'expliquer par le fait que ce sont les plus fréquentes des dyschromatopsies acquises dont l'une des causes est représentée par les maladies chorio-rétiniennes [37].

Peu d'auteurs ont mentionné des altérations de la vision des couleurs dans les hémoglobinopathies. Magli avait noté une perturbation des explorations fonctionnelles en général chez 33,3% des cas de β -thalassémies mineures [32].

2.6- De l'acuité visuelle de loin

Elle était au moins égale à 8/10 chez 82.6% des patients à OD et 80.9% à OG. Huit (8) patients ont eu une AV de moins de 3/10 à OD contre six (6) à OG, correspondant le plus souvent à une rétinopathie proliférante évoluée. L'AV est en général conservée et est sans rapport avec l'électrophorèse de l'hémoglobine tant qu'il n'y a pas de rétinopathie proliférative parvenue au stade IV ou V.

Ces résultats sont en accord avec les données de la littérature qui dit que la fonction visuelle n'est atteinte qu'en cas de rétinopathie proliférante évoluée. En effet, tous les cas de baisse importante de l'AV rapportés par les auteurs sont liés à ce type de rétinopathie [21; 23; 24; 29] Mazou au Niger a fait le même constat [28].

2.7- Des manifestations annexielles

2.7.1- De l'hématome palpébral

Aucun cas n'a été noté dans notre étude. Certains auteurs ont noté un cas d'hématome bilatéral des paupières mais dont la survenue aurait été favorisée par un trouble de l'hémostase associé [32].

2.7.2- De l'oedème palpébral

Il a été noté dans seulement cinq (5) cas dont quatre (4) SS et un (1) AS tous des enfants d'âge compris entre 10 et 12 ans avec une moyenne d'âge de 6,7 ans. Ils présentaient tous par ailleurs une pâleur conjonctivale intense. Cet oedème est certainement lié à une anémie sévère avec l'aspect bouffi du visage. Certains auteurs ont noté un oedème ecchymotique périorbitaire uni ou bilatéral en rapport avec un infarctus osseux orbitaire [32].

2.7.3- De la pâleur conjonctivale

Elle a été notée chez 28,7% de nos patients et était significativement plus importante chez les SS (10 cas sur 13 soit 76,1%) et chez les SC (20 cas sur 35 soit 57,1%). Elle est en rapport avec l'anémie qui est la conséquence des crises de déglobulinisation répétées ce qui explique sa fréquence chez les SS et les SC.

Leur fréquence est diversement appréciée par les auteurs [32; 43].

2.7.4- Du subictère conjonctival

Il a été noté dans 10,4% et était bilatéral. Il est associé à l'anémie et est plus fréquent chez les SS avec 65,1% des cas que chez les SC (8,6%) et les AS (6,7%). Il était absent chez les AC et les CC dans notre série.

La fréquence de ce subictère est diversement appréciée par les auteurs [32; 43]. Il a la même explication que la pâleur conjonctivale.

2.7.5- Des anomalies vasculaires conjonctivales

Le stade I a été plus fréquent chez le SC (22,2%) mais la différence n'était pas significative, $p=0,09$.

Le stade II a été significativement plus fréquent chez les SC (58,3%) et les SS (30,8%), $p<0,001$.

Le stade III a été plus fréquent chez les SS (15,4%) et les SC (5,6%) mais la différence n'était pas significative, $p=0,077$.

Aucun cas de stade IV n'a été notifié.

Au total, tous stades confondus, nous avons noté des anomalies vasculaires conjonctivales chez 8,8% des AC, 18,7% des AS, 86,1% des SC, 53,9% des SS, et aucun cas chez les CC.

Certains auteurs comme Nagpal et coll ont trouvé que les signes conjonctivaux étaient présents chez tous les SS, 57,7% des SC et absents chez les AS [32]. Notre fréquence chez les SS basse par rapport à celle de Nagpal est peut-être liée au fait que nos patients SS étaient constitués principalement d'enfants (10,33 ans en moyenne avec des extrêmes de 0,75 et 22 ans) et qui pourraient tous présenter à un âge plus avancé des anomalies vasculaires conjonctivales.

2.8- Des manifestations uvéales

2.8.1- De l'atrophie irienne

Elle a été notée chez quatre (4) patients soit 3.4% des patients dont trois (3) SC et un (1) AS. Tous les SC présentaient une rétinopathie proliférante au stade IV ou V. La patiente AS présentait une hémorragie maculaire à l'oeil concerné. L'âge moyen de ces patients était de 34 ans.

Certains auteurs ont rapporté des cas d'atrophie irienne mais sans appréciation de la fréquence. En général, peu d'études mentionnent cette manifestation. Ceci est probablement dû au fait que la plupart des auteurs mettent l'accent sur les manifestations rétinienne. Mazou au Niger a cependant noté dans sa série 70.3% de cas d'atrophie irienne, ce qui est largement au-dessus de notre taux. Cette différence est due au fait que Mazou a noté même les cas d'atrophies punctiformes (qui étaient les plus fréquentes des atrophies).

2.8.2- De la nécrose irienne

Trois (3) cas ont été notés dans notre série, deux (2) SC et un (1) AS âgés respectivement de 32, 35 et 40 ans. Ils présentaient tous une atrophie irienne associée. De rares cas sont mentionnés dans la littérature souvent après un DR indenté avec un cerclage trop serré [32]. Ces cas pourraient

être dues au cerclage serré qui entraîne une ischémie des vaisseaux iriens avec nécrose et non à une ischémie due à leur hémoglobinopathie.

2.9- De la rétinopathie non proliférante

2.9.1- De la pâleur du fond d'oeil

Elle a été présente chez 17,4 % des patients. Elle a été bilatérale et associée à la pâleur conjonctivale. Elle est donc en rapport avec l'anémie comme l'ont souligné la plupart des auteurs [16; 32; 42; 43]. Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine, elle a été significativement plus fréquente chez les SS (61,5%) et les SC (25,7%) que dans les autres formes d'hémoglobinopathies. Elle a été particulièrement étudiée par Condon qui l'a retrouvée chez 93,4% des SS et chez 82,4% des SC. [32; 43]. Welch et coll l'ont retrouvée chez environ 50% des SS.

2.9.2- De l'hémorragie rétinienne

Elle a été présente chez cinq (5) de nos patients soit 4,3%. Ce résultat est proche de celui de Mazou (5,5%) [28]. Selon l'électrophorèse de l'hémoglobine, elle a été notée chez 5,7% des SC et 18,7% des AS. Mazou en a trouvé respectivement 20% et 3,7% [28]. Condon a rapporté 4% chez les SC [43]. Balo a rapporté un (1) cas chez un AC de 19 ans soit 3,1% de sa série [5]. Menez au Congo a rapporté un cas isolé chez un SS de 25 ans [29]. Van Meurs en Hollande a également rapporté un cas chez un SC [41].

2.9.3- Des tâches noires solaires

Au total, elles ont été notées chez 25 patients dont deux (2) AC (5,9%), quatre (4) AS (25%), un (1) CC (5,9 %), 17 SC (48,6%) et un (1) SS (7,7%). Elles sont significativement plus fréquentes chez les SC et les AS

que dans les autres formes d'hémoglobinopathie. Condon les a décrites chez 25% des SS et 30% des SC [42; 43]. Certains auteurs ont rapporté 41% chez les SC et 35 % chez les SS [32]. Ces différences pourraient être dues à la différence d'échantillonnage.

2.9.4- Des tâches irisées et les cavités schisiques

Aucun cas n'a été noté dans notre étude. Elles ont été rarement notées par les auteurs [32].

2.9.5- Des mottes pigmentées brunes

Elles ont été notées chez 5,2% des patients dont quatre (4) AC, un (1) AS et un (1) AC. Condon les a notées chez 15% des SC [43]. Elles seraient un stade intermédiaire entre l'hémorragie sous-rétinienne et la tâche noire solaire. Cela pourrait expliquer d'une part leur absence chez nos patients SC où elles ont dû être examinées au stade de tâche noire solaire.

2.9.6- Des anomalies vasculaires périphériques

Elles ont été notées chez 39,1% des patients et étaient bilatérales dans 93,5% des cas. Elles étaient plus fréquentes dans la tranche d'âge de 20 à 29 ans (41,3%) avec des extrêmes de sept (7) et 56 ans. Elles sont représentées par les tortuosités veineuses, les microanévrismes, les télangiectasies, et les engainements vasculaires. Elles peuvent parfois être centrales [42].

Selon l'électrophorèse de l'Hb, elles ont été présentes chez 32,5% des AC, 43,7% des AS, 37,5% des CC, 47,2% des SC et 38,4% des SS avec des moyennes d'âges respectives de 27 ans, 30 ans, 22,8 ans, 27,3 ans et 11,4 ans.

Condon les a décrites chez 33% des SC [43].

Mazou au Niger a rapporté 11,1% de tortuosités périphériques dont 10% chez les SC, 17,6% chez les SS et 7,4% chez les AS [28]. Ses taux bas par rapport aux nôtres sont dus au fait qu'il n'a rapporté que seulement une partie des modifications vasculaires périphériques.

2.10- De la rétinopathie proliférante

Le stade I a été noté dans trois (3) cas tous SC soit 8,5% avec une différence significative.

Le stade II a été noté dans quatre (4) cas tous SC soit 11,4% avec une différence significative.

Le stade III a été noté dans trois (3) cas tous SC soit 8,5% avec une différence significative. On en a rapporté jusqu'à 70% chez les SC dans la littérature, signe qui serait pathognomonique de cette forme d'hémoglobinopathie [16]. Balo a rapporté 37,9% chez les SC, 11,4% chez les AS, 27,2% chez les AS et 3,2% chez les AC [4]. Ces fréquences plus élevées que les nôtres sont probablement liées au fait que tous leurs patients ont bénéficié d'une angiographie systématique ce qui permet une fine exploration du réseau vasculaire rétinien. Mazou au Niger qui a travaillé presque dans les mêmes conditions que les nôtres n'a trouvé qu'un seul cas chez un SC [28]. Des cas ont été également notés dans la littérature chez les hémoglobinopathes AC [2; 21; 38] ou AS [23] mais le plus souvent il y a une autre pathologie générale associée telle que diabète sucré ou hypertension artérielle (HTA).

Le stade IV a été noté dans quatre (4) cas tous SC soit 11,4% des SC et 3,4% de nos patients avec une différence significative. Ce résultat est proche de celui de Balo et coll. qui ont noté 4,2% dans leur série [4]. Mazou a noté dans sa série un seul cas soit 1,8% [28]. Hingorani et coll. ont rapporté deux cas chez des AC dont un était hypertendu [21].

Le stade V a été noté dans cinq (5) cas (soit 4,3%) dont un AC (2,9%), un AS (6,2%) et trois SC (8,5%). Balo a rapporté trois (3) cas sur 190 soit 1,5% [4]. Mazou dans sa série a noté un seul cas de DR chez un AS.

Al-Hazza en Arabie Saoudite a rapporté des cas de rétinopathie proliférante en général chez des SS [2].

Les fréquences des stades IV et V sont faibles à travers la littérature mais dès qu'une rétinopathie parvient à ces stades, les fonctions visuelles s'effondrent et parfois de façon irréversible. C'est ce qui justifie:

⇒ la surveillance rapprochée surtout angiographique devant toute hémoglobinopathie avec une rétinopathie, alors que nous ne disposons même pas d'angiographe dans le pays qui constitue une région de forte prévalence d'hémoglobinopathies.

⇒ la prise de mesures thérapeutiques adéquates qui réside dans le laser préventif (panphotocoagulation rétinienne) avant ces stades IV et V qui hypothèquent la fonction visuelle et qui sont à l'origine de traitements coûteux et souvent inefficaces. Les évacuations faites en Côte d'Ivoire et en France en sont des exemples.

2.11- Des autres complications

Allen en Angleterre a rapporté un cas de paralysie de convergence secondaire à un accident vasculaire cérébral chez un drépanocytaire [3].

Dioh en Belgique a rapporté un cas d'ophtalmoplégie internucléaire chez un noir africain AS [17].

Un cas d'endophtalmie spontanée a été rapporté chez un enfant drépanocytaire de 5,5 ans [10].

V- CONCLUSION

Durant la période du 1er Mars 1998 au 31 Juin 1999, nous avons mené une étude sur les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C dans le service d'Ophtalmologie du Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo. Elle a porté sur 115 patients et nous a permis de noter, malgré nos moyens limités, les résultats suivants:

1- Sur le plan épidémiologique:

⇒ l'âge moyen de nos patients était de 24,8 ans avec des extrêmes de 0,75 ans et 56 ans. La classe d'âge la plus représentée était celle de 20 à 29 ans avec 37,4 %.

⇒ Le sexe féminin était le plus représenté avec 56,5 %.

⇒ Les hémoglobinopathies SC et AC étaient les plus représentées avec respectivement 30,4 % et 29,6 % suivies par les CC (14,8 %), les AS (13,9%) et les SS (11,3%).

2- Sur le plan des explorations fonctionnelles visuelles:

⇒ 33,3% avaient une anomalie de la vision des couleurs selon le test de 28 Hue de Roth. Seules les dyschromatopsies d'axes tétartan et tritan ont été notées avec une fréquence plus élevée pour l'axe tétartan.

⇒ L'AV est en général conservée tant qu'il n'y a pas de rétinopathie proliférante.

3- Sur le plan clinique ophtalmologique:

⇒ La pâleur conjonctivale, le subictère et les anomalies vasculaires périphériques sont plus fréquents chez les SS et les SC et est liée à l'anémie.

⇒ Les anomalies vasculaires périphériques sont les plus fréquentes des manifestations rétinienne non proliférantes suivies par les tâches noires solaires.

⇒ La rétinopathie compliquée apparaît après 20 ans le plus souvent.

⇒ Les hémoglobinopathies SC présentent plus de risque de rétinopathie proliférante par rapport aux autres formes avec possibilité d'évolution vers une hémorragie du vitré ou un décollement de rétine tractionnel, et donc vers la cécité. C'est ce qui fait toute la gravité des hémoglobinopathies surtout SC et justifie une prise en charge préventive.

Au regard de toutes ces observations, il apparaît la nécessité d'un suivi ophtalmologique dont l'angiographie rétinienne des hémoglobinopathies surtout SC et une prise en charge par le laser préventif. Cela aura pour conséquence une économie sur les évacuations coûteuses et la préservation de la vue par le laser préventif.

VI- SUGGESTIONS

1. Aux autorités sanitaires:

➤ Equiper au moins un des deux Centre Hospitaliers nationaux Yalgado Ouédraogo et Sanon Souro de rétinographe et de laser pour permettre le diagnostic précoce et la photocoagulation des lésions vasculaires rétiniennes prolifératives; cela permettrait d'éviter les évacuations coûteuses par défaut de ces services;

➤ Améliorer la formation des agents de santé sur la prise en charge générale des hémoglobinopathies;

➤ Créer un centre de référence national.

2. Au personnel des centres de santé:

➤ Renforcer l'éducation des patients et de la population en matière de maladies de l'hémoglobine et, au cours des consultations prénuptiales, informer largement les conjoints hétérozygotes des risques encourus par leurs enfants et leur prévention;

➤ Demander systématiquement un bilan et un suivi ophtalmologiques devant toute hémoglobinopathie S ou C;

➤ promouvoir la collaboration interdisciplinaire;

➤ Donner des conseils de vie saine aux malades.

3. A la population en général:

➤ Chercher à connaître son électrophorèse de l'hémoglobine dès l'enfance;

➤ Faire le choix des conjoints en tenant compte dans les mesures du possible de son électrophorèse de l'hémoglobine.

4. Aux hémoglobinopathes en particulier:

➤ Se faire suivre régulièrement par un agent de santé;

➤ Consulter un ophtalmologiste devant tout trouble visuel même en apparence banal.

➤ En cas de naissance dans un couple, déterminer le plus vite possible l'électrophorèse de l'enfant et prendre les mesures qui s'imposent.

➤ S'organiser en associations pour mieux s'informer et participer à la prévention de la cécité par hémoglobinopathie.

Protocole de prise en charge ophtalmologique des hémoglobinopathies S et C

Au terme de notre étude et au vu des résultats auxquels nous sommes parvenus, nous proposons le protocole de prise en charge suivant devant tout patient présentant une hémoglobinopathie S ou C:

⇒ un examen ophtalmologique complet au moins une fois par an;

⇒ une angiographie systématique dès que possible à la première consultation ophtalmologique de tout patient présentant une hémoglobinopathie S ou C pour mieux apprécier l'arbre vasculaire rétinien ce qui permettra un meilleur suivi ultérieur;

⇒ pratiquer une photocoagulation au laser devant toute rétinopathie proliférante avant les stades IV ou V, seul moyen pour prévenir une hémorragie du vitré ou un décollement de rétine qui sont les complications les plus redoutables car elles entraînent le plus souvent une perte irréversible de la vue;

⇒ pratiquer au moins un examen ophtalmologique avec biomicroscopie du fond d'oeil tous les trois à six mois chez tout hémoglobinopathe présentant une rétinopathie proliférante;

⇒ pratiquer une angiographie de contrôle au moins une fois tous les six mois chez tout hémoglobinopathe présentant une rétinopathie proliférante;

⇒ adresser le patient chez un hématologue pour le suivi sur le plan général afin de prévenir au mieux les crises vaso-occlusives qui sont à la base de toutes les manifestations ophtalmologiques.

VII BIBLIOGRAPHIE

1- ABRAMS LS, GOLDBERG MF.

Retinopathy associated with hemoglobin AC. Arch. Ophthalmol, 1994, 112, 11: 1410-1.

2- AL-HAZZAA S, BIRD AC, KULOZIK A, SERJEANT BE, SERJEANT GR, THOMAS P, PADMOS A.

Ocular findings in Saudi Arabian patients with sickle cell disease. Br J Ophthalmol, 1995, 79, 5: 457-61.

3- ALLEN SM.

Convergence paralysis in a patient with sickle cell disease. British orthoptic journal, 1995, 52: 60-2.

4- BALO KP, FANY A, MIHLUEDO H, DJAGNIKPO P, KOFFI-GUE KB.

Atteinte rétinienne au cours de la drépanocytose au Togo. Correlation entre age, génotype et rétinopathie. J Fr Ophtalmol, 1997, 20 (9): 653-8.

5- BALO KP, SEGBENA K, MENSAH A, DJAGNIKPO P, MIHLUEDO H, ADJIVON K, KOFFI-GUE KB.

Etude des complications rétiniennees au cours des hémoglobinopathies: A propos de 42 cas. Med Trop, 1995, 54, 4 bis: 450-3.

6- BALO KP, SEGBENA K, MENSAH A, MIHLUEDO H, BECHETOILLE A.

Hémoglobinopathies et rétinopathies au CHU de Lomé. J. Fr. Ophtalmol, 1996, 19, 8-9: 497-504.

7- BARALE PO, HAMEDANI M, VIGNAL-CLERMONT C, BODARD-RICKELMAN E.

Intérêt de l'angiographie systématique dans la drépanocytose. Bulletin des sociétés d'ophtalmologie de France, 1991, 12: 1217-20.

8- BERNARD J, BESSIS M.

Hématologie clinique. Paris: Masson, 1958: 526.

9- BONAMOUR G, REGNAULT F.

Le réseau vasculaire. dans: Vasculopathies rétiniennes. Paris: Masson, 1979: 1-5.

10- BREMOND-GIGNAC D, INGSTER-MOATI I, FEBBARO JL, DEPLUS S, LACHKAR Y, DE KESSEL R, ARON-ROSA D, LAROCHE L.

A propos d'un cas d'endophtalmie spontanée chez un enfant drépanocytaire. Société française d'ophtalmologie, 1998, 165: 188-90.

11- BROUSSAL G, NACOULMA O, SAWADOGO A.

Hémoglobinoses et drépanocytose en Haute-Volta. Presses africaines, 1982:

12- CARRARO MC, CAPPELLINI MD, GERLI GC.

Hemoglobin SC disease and proliferative retinopathy. Haematologica, 1998, 83 (10): 944-5.

13- DE CALUWE JP, ALEXANDER M, BONDUE H.

Hémoglobine C. Etude de 19 porteurs hétérozygotes AC et de 5 cas de double hétérozygotisme SC. Acta Clin Belg, 1993, 48, 5: 297-306.

14- DELAMARE G.

Dictionnaire des termes techniques de Médecine. 20° édition. Paris: Maloine, 1978:567-8.

15- DE LUMLEY L, BORREDA D, BORDAUX B, BOULESTEIX J, UMDENSTOCK R.

Il faut désormais penser en France à la drépanocytose. Le pédiatre, 1991, 131:197-203.

16- DIALLO JS, WADE A, NDIAYE R.

Manifestations oculaires de la drépanocytose. Dans: PIERRE B. La maladie drépanocytaire. Paris: Sandoz, 1984: 173-79.

17- DIOH A, DELWAIDE P.

Ophtalmoplégie internucléaire et trait drépanocytaire: A propos d'un cas. Revue médicale de Liège, 1995, 50: 347-9.

18- DUCASSE A.

Anatomie de l'orbite. Editions techniques. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Ophtalmologie, 006-A-10, 1992, 6p.

19- DUCASSE A, SEGAL A.

Anatomie de la rétine. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Ophtalmologie, 21003 C40, 4-12-10, 12p.

20- GENTILINI M.

Les anémies tropicales. Dans: Médecine tropicale. 2° édition. Paris: Flammarion, 1993: 513-37.

21- HINGORANI M, BENTLEY CR, JACKSON H, BETANCOURT F, ARYA R, ACLIMANDOS WA, BIRD AC.

Retinopathy in hemoglobin C trait. Eye, 1996, 10, 3: 338-42.

22- HULLO A.

Anatomie de la sclérotique. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Ophtalmologie, 21003 A30, 10-1988, 10p.

23- JACKSON H, BENTLEY CR, HINGORANI M, ATKINSON P, ACLIMANDOS WA, THOMPSON GM.

Sickle retinopathy in patients with sickle trait. Eye, 1995, 95, 589-93.

24- KENT D, ARYA R, ACLIMANDOS WA, BELLINGHAM AJ, BIRD AC.

Screening for ophtalmic manifestations of sickle cell disease in the united kingdom. Eye, 1994, 8, 6, 618-9.

25- LABIE D, WAJKMANN H.

Biologie de l'hémoglobine. Dans: La maladie drépanocytaire. Paris: Sandoz, 1984: 15-23.

26- MATHE G, RICHET G ET COLL.

Sémiologie médicale. Flammarion, 1973: p89.

27- MAURIN JF, RENARD JP.

Anatomie de la conjonctive. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Ophtalmologie, 21004 A30 9-1989, 4p.

28- MAZOU AH.

Les manifestations oculaires de la drépanocytose à l'hôpital de Niamey. Thèse, Niamey, 1985.

29- MENEZ B.

Histoire d'une hémorragie maculaire chez un drépanocytaire homozygote congolais de 25 ans. Médecine tropicale, 1984; 44, 1: 71-2.

30- MOUILLON M, ROMANET JP.

Anatomie de l'uvée. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Ophtalmologie, 21003 C10, 4.12.03, 16p.

31- MOUTARD M, VERDEAUX S.

Anatomie du vitré. Structure et ultrastructure: données récentes. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Ophtalmologie, 21003 E10, 3-1987, 6p.

32- MOYENIN P.

Les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies. Conférences lyonnaises d'ophtalmologie. Annonay: Laboratoires H. Faure, 1986; 165:50.

33- OKSENHENDLER E.

Double hétérozygotisme SC. Aspects cliniques. Médecine tropicale, 1986, 46, 1: 9-14.

34- PAQUES M, MASSIN P, GAUDRIC A, VICAUT E.

Physiologie des vaisseaux rétiniens. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-024-C-20, 1998, 6.

35- POULIQUEN Y.

Précis d'ophtalmologie. Paris: Masson, 1983: 637.

36- RAYNAUD C, BONICEL P, RIGAL D, KANTELIP B.

Anatomie de la cornée. Encycl. Med. Chir. (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-003-A-10, 1996, 7p.

37- ROTH A, LANTHONY P.

Vision des couleurs. Dans: RISSE JF. Exploration de la fonction visuelle. Société française d'ophtalmologie. Paris: Masson, 1999:129-148.

38- ROY MS, RODGERS GP, SCHECHTER A.

Retinopathy in haemoglobin C trait. Eye, 1997, 11 (pt 3): 432-3.

39- SARAUX H, BIAIS B, ROSSAZZA C.

Ophtalmologie. 2^e édition. Paris: Masson, 1988:538.

40- SARAUX H, LEMASSON C, OFFRET H, RENARD G.

Anatomie et histologie de l'oeil. 2^e édition. Paris: Masson, 1982:397.

41- VAN MEURS JC.

Evolution of a retinal hemorrhage in a patient with sickle cell hemoglobin C disease. Archives of Ophthalmology. 1995, 113:1074-5.

42- VEDY J, FAUXPOINT B, LABAT P, CARRICA A, RIVAUD C.

Rétinopathie drépanocytaire. Médecine tropicale, 1978, 38, 2: 201-5.

43- VEDY J, GRAVELINE J, QUEGUINER P, AUZEMERY A.

Maladies de l'hémoglobine. Dans: Précis d'ophtalmologie tropicale. Marseilles: Ed Diffusion Générale de librairie, 1978: 204-17.

44- WAJCMAN H, LANTZ B, GIROT R.

Hémolyse par anomalies structurales de l'hémoglobine. Dans: Les maladies du globule rouge. Ed Inserm, 1992: 179-229.

45- WINTROBE MM, RICHARD LG, BOGGS RD, BITHELL ET COLL.

Hémoglobines anormales: principes généraux. Dans: Hématologie clinique. Paris: Editions médicales internationales, 1988: 909-1023.

46- WISOTSKY B, SCHULTZ J, TESSER P.

Trabecular meshwork hemorrhage in a patient with sickle cell trait. Archives of ophthalmology, 1995, 113:381.

ANNEXES

ANNEXE I

FICHE D'ENQUETE SUR LES MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES DES HEMOGLOBINOPATHIES S ET C AU CHN-YO

N° _____

Date d'inclusion : ____/____/____/

DONNEES GENERALES :

Nom : _____ Prénoms : _____

Date de naissance : ____/____/____/ Sexe : M F

Age : _____ Profession* : Patient Père Mère

Provenance : Ouaga Secteur : ____ Village _____

Province Nom de la Province _____

* 1 = cultivateur 2 = ménagère 3 = fonctionnaire 4 = élève/étudiant 5 = militaire/para-militaire 6 = retraité

7 = commerçant 8 = ouvrier 9 = secteur informel 10 = sans profession 11 = autre

ANTECEDENTS :

1 - Personnels :

Ophtalmologie :

Vaccinaux : A jour du Pev Non à jour du Pev

Hospitalisations antérieures : Oui Non

Service.....

Age de découverte :.....

Prise en charge : Médicaments: Oui Non

Chirurgie: .Oui Non

Autres (à préciser):

2 - Familiaux

Fratie_ : Nombre : ____ Vivants : ____ Décédés ____

Père.....Mère.....

EXAMEN CLINIQUE :

1 - Manifestations Générales :

Manifestations hémolytiques :

Anémie: Oui Non

Ictère Oui Non

Hématurie Oui Non

Manifestations douloureuses vaso-occlusives :

Syndrome pied-main: Oui Non

Douleurs abdominales: Oui Non

Douleurs ostéo-articulaires Oui Non
 Séquestrations spléniques : Oui Non
 Si oui, taille de la rate en cm :.....(en dessous du rebord costal)
 Manifestations aplastiques : Oui Non
 Manifestations infectieuses:
 Broncho-pulmonaires: Oui Non
 Urinaires: Oui Non
 Osseuses: Oui Non

3 - Examens paracliniques :

Electrophorèse de l'Hb:

Angiographie fluorescéinique : OD:.....
OG:.....

RX des os :

Hémogramme : GR :.....GB :.....TX D'HB.....
PQT.....VGM.....TCMH.....CCMH.....
FORMULE :Neutro.....Eosino.....Baso.....
Mono.....Lympho.....
VS H1.....VS H2.....

CV de Friedmann : OD:.....
OG:.....

CV de Goldmann : OD:.....
OG:.....

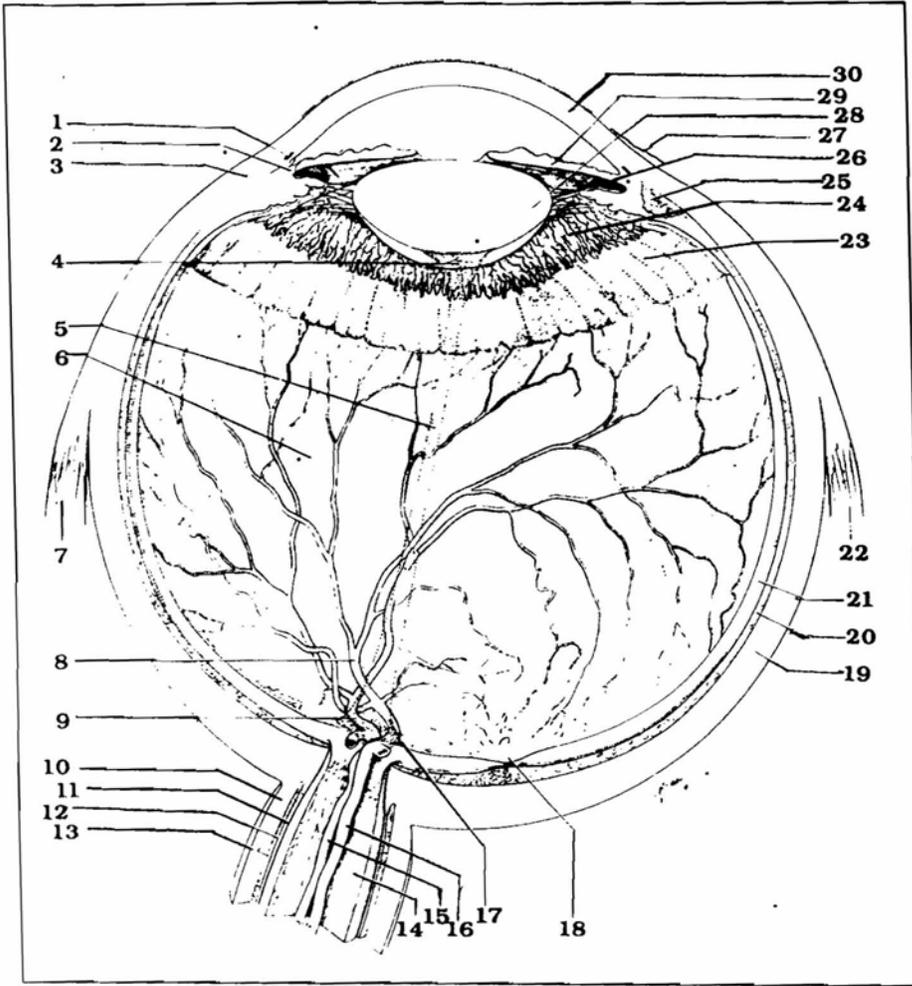
Vision des couleurs :
Ishihara OD
Ishihara OG
28 Hue OD.....
28 Hue OG.....

Echographie oculaire :

MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES :

	OD	OG
Acuité visuelle (en dixièmes)		
Annexes		
Hématome palpébral		
Oedème péri-orbitaire		
Pâleur conjonctivale		
Subictère		
Anomalies vasculaires conjonctivales (dilatations)		
Stade I : Longues et rares		
Stade II : Longues et nombreuses		
Stade III : Courtes et isolées		
Stade IV : Courtes et nombreuses		
Uvée (Iris)		
Atrophie		
Nécrose rubéose		
Rétinopathie non proliférante		
Pâleur		
Hémorragie		
Tâches irisées		
Cavités schisiques		
Tâches noires solaires		
Mottes pigmentées brunes		
Anomalies vasculaires périphériques (tortuosités veineuses, microanévrismes, télangiectasies, engainements périvasculaires)		
Rétinopathie proliférante		
Stade I : Occlusions artériolaires périphériques		
Stade II : Anastomoses artério-veineuses ou artério-veinulaire		
Stade III : Néovaisseaux		
Stade IV : Hémorragie du vitré		
Stade V : Décollement de rétine		
Autres manifestations		

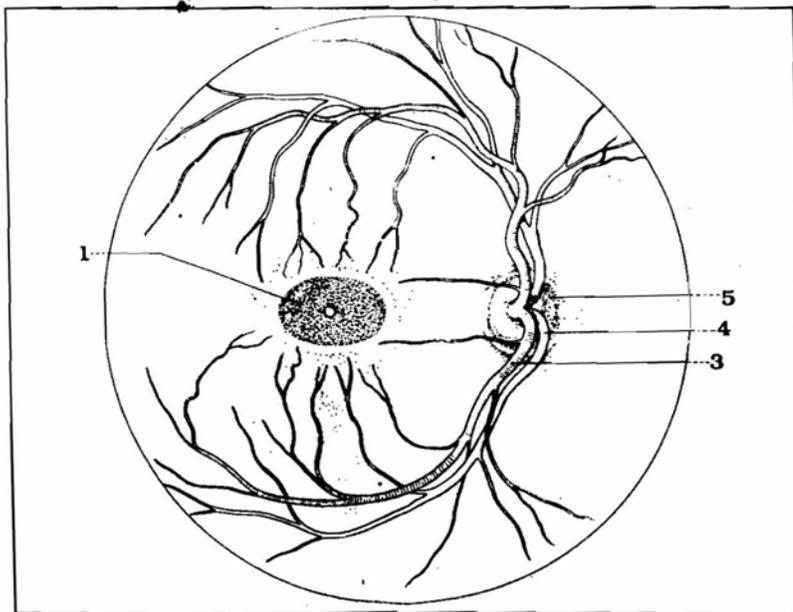
ANNEXE II



Coupe horizontale du globe oculaire droit.

1. Canal de Schlemm
2. Grand cercle artériel de l'iris
3. Muscle ciliaire
4. Fosselette patellaire
5. Canal hyaloidien (de Cloquet)
6. Corps vitré
7. Muscle droit interne
8. Veine centrale de la rétine (branche inférieure)
9. Artère centrale de la rétine (branche inférieure)
10. Dure-mère
11. Pie-mère
12. Espace sous-arachnoïdien
13. Arachnoïde
14. Nerf optique
15. Artère centrale de la rétine
16. Veine centrale de la rétine
17. Papille
18. Macula
19. Sclérotique
20. Choroïde
21. Rétine optique
22. Muscle droit interne
23. Rétine ciliaire
24. Procès ciliaires
25. Muscle ciliaire
26. Zonule de Zinn
27. Conjonctive bulbaire
28. Cristallin
29. Iris
30. Cornée.

Anatomie



Les vaisseaux du fond d'œil (côté droit).

1. Macula

3. Artère centrale de la rétine (branche descendante)

4. Veine centrale de la rétine (branche inférieure)

5. Papille.

ANNEXE III

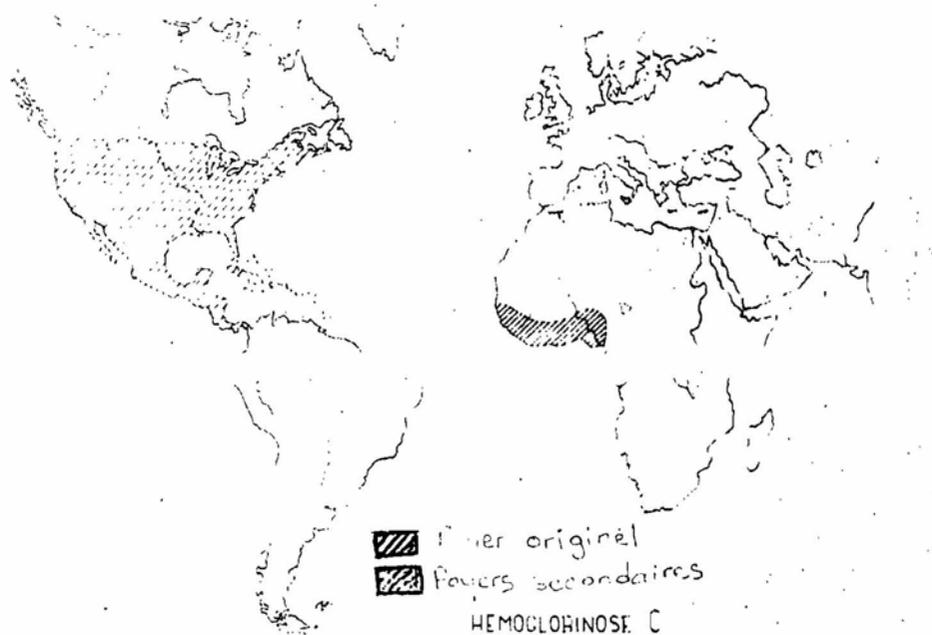


FIG. 130. — Répartition géographique de l'hémoglobine C.

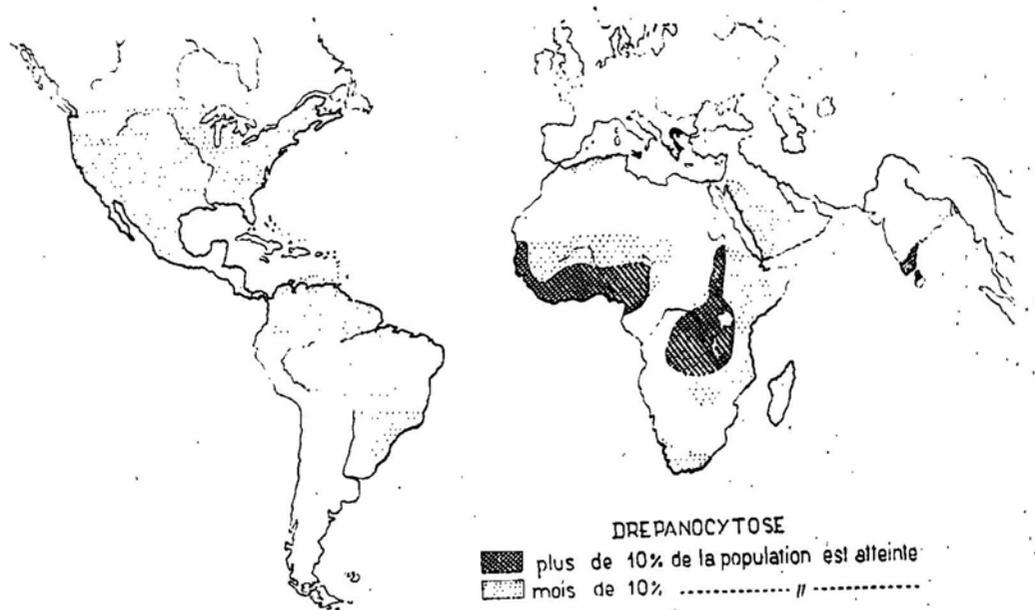


FIG. 111. — Répartition géographique de la drépanocytose.

SERMENT D'HYPOCRATE

« En présence des MAITRES de cette ECOLE et de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'HONNEUR et de la PROBITE dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent n'exigerai jamais de salaire au-dessus de mon travail.

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

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

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque ».

Auteur

DJIGUIMDE Windinmanégré Pierre

s/c B.P. 1363 Ouagadougou

RESUME

Les hémoglobinopathies sont parfois responsables de complications oculaires pouvant aboutir à la cécité. Dans le but d'évaluer les différentes manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C et de contribuer à leur prévention, une étude prospective portant sur 115 cas d'hémoglobinopathes a été menée dans le service d'Ophtalmologie du Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina Faso) du 1er Mars 1998 au 31 Juin 1999. Cette étude nous a permis d'aboutir aux résultats suivants:

- L'âge moyen des patients était de 24,8 ans avec des extrêmes de 0,75 et 56 ans;

- Les hémoglobinopathies SC et AC étaient les plus représentées avec respectivement 30,4% et 29,4% suivies par les CC (14,8%), les AS (13,9%) et les SS (11,3%);

- 33,3% des patients avaient une anomalie de la vision des couleurs selon le test de 28 Hue de Roth;

- L'acuité visuelle est en général conservée tant qu'il n'y a pas de rétinopathie proliférante;

- Les anomalies vasculaires périphériques étaient les plus fréquentes des manifestations rétiniennes non proliférantes;

- La rétinopathie compliquée apparaît après l'âge de 20 ans;

- Les formes SC ont plus de risque de présenter une rétinopathie proliférante;

- Les complications peuvent être prévenues par un suivi ophtalmologique régulier.

Mots clés: hémoglobinopathie; rétinopathie; Ophtalmologie; Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo; Burkina Faso.