

# **RETINOPATHIE DREPANOCYTAIRE**

*Dr Gérard ROYER*

*Service du Pr Eric SOUIED*

*C.H.U. MONDOR – CRETEIL*

# PLAN - RÉTINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE

+ Définition – Epidémiologie - Génétique

+ Formes Cliniques :

- Chroniques : - Périphérique  
- Maculaire

- Aigües

- Trait drépanocytaire

+ Traitement

- Formes chroniques

- Formes aigües et compliquées

Définition :

Anémie hémolytique héréditaire avec  
falciformation des hématies

# Épidémiologie

La Rétinopathie drépanocytaire est la complication ophtalmologique la plus fréquente, souvent asymptomatique et parfois inaugurales : Elle impose

==> Recherche d'autres atteintes drépanocytaire

==> Dépistage / Prévention rétinienne systématique

# GÉNÉTIQUE : Transmission autosomique récessive

- Formes : Homozygote S/S, double hétérozygotes S/C, S-b Thal, trait drépanocytaire A/S
- Grandes variétés des mutations génétiques avec une expression clinique très variable
- L'évolution de la forme SC serait moins grave que la SS mais avec des complications oculaires plus fréquentes. La surveillance OPH des formes hétérozygotes et homozygotes est la base de la prévention.

La falciformation et ses effets sont ressentis surtout au niveau capillaire :

- Viscosité sanguine ↗↗
- Déformabilité des GR ↘↘

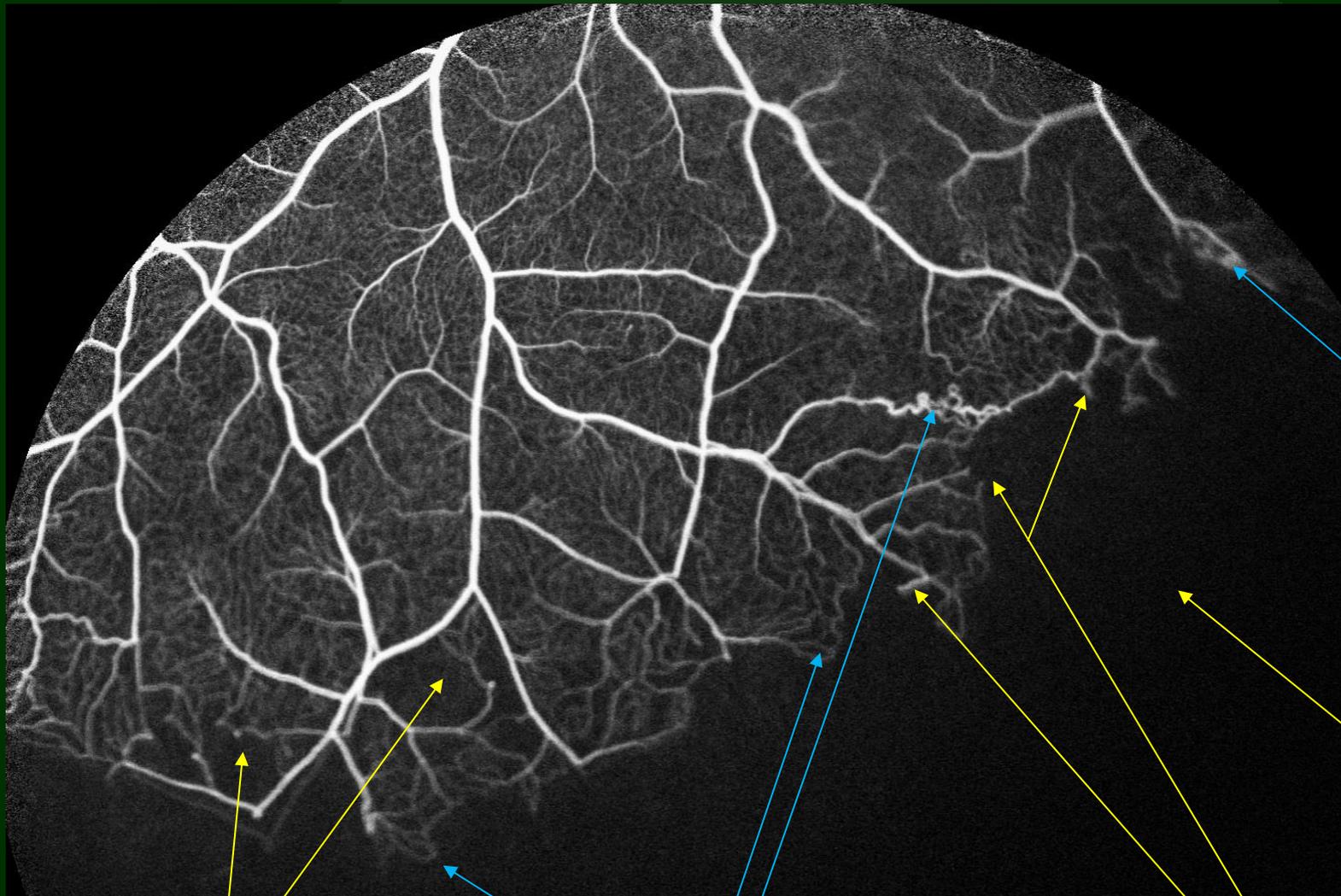
=> Occlusions des vaisseaux de petit calibre

La rétinopathie drépanocytaire est la conséquence directe des occlusions capillaires et artériolaires siégeant à la périphérie rétinienne

ÉVOLUTION ANGIOGRAPHIQUE  
DE LA RÉTINOPATHIE  
DRÉPANOCYTAIRE CHRONIQUE

- Lésion initiale : Thrombose progressive des capillaires de l'extrême périphérie rétinienne avec à terme :
- Puis disparition progressive puis totale de la trame capillaire ne laissant que
- Des artérioles et des veinules reliées les unes aux autres sans trame capillaire entre les deux.
- Elle s'associe à une anoxie rétinienne et à une occlusion +/- réversible des vaisseaux périphériques restants évoluant vers :

1. Ischémie isolée non compliquée
2. Occlusion isolée persistante
3. Re-perméabilisation anarchique avec :
  - a) Hémorragie rétinienne localisée en rétine saine suivie de cicatrices atrophiques : BSS
  - b) Anastomose artériolo-veinulaire
  - c) Néo-Vx pré-rétiens évoluant +/- vite en :
    - Fibrose des Néo-Vx
    - Hémorragie Vitréenne
    - Brides Vitréo-réiniennes
    - Décollement de Rétine



Ébauche  
Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)?

ISCHEMIE

DISPARITION Progressive  
de la Trame CAPILLAIRE

ANASTOMOSE  
artériolo-  
veinulaire

OCCLUSION  
Isolée Persistante

SIGNES CLINIQUES RÉTINIENS  
DE LA FORME CHRONIQUE  
CLASSIQUE

# LÉSIONS INITIALES

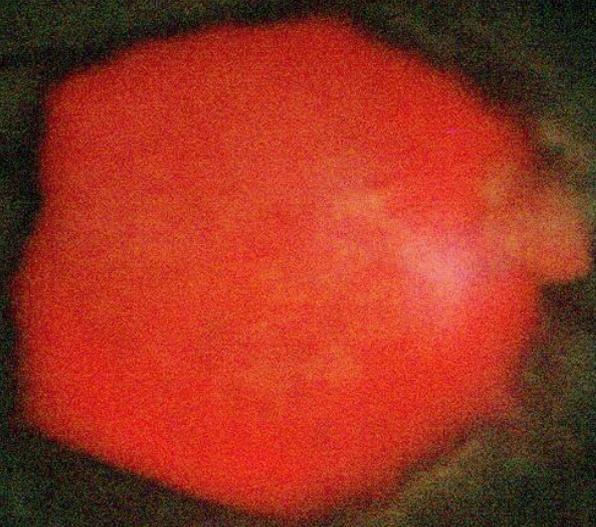
Elles n'aboutissent pas à des lésions proliférantes :

- Hémorragies saumonées (en rétine « saine »)

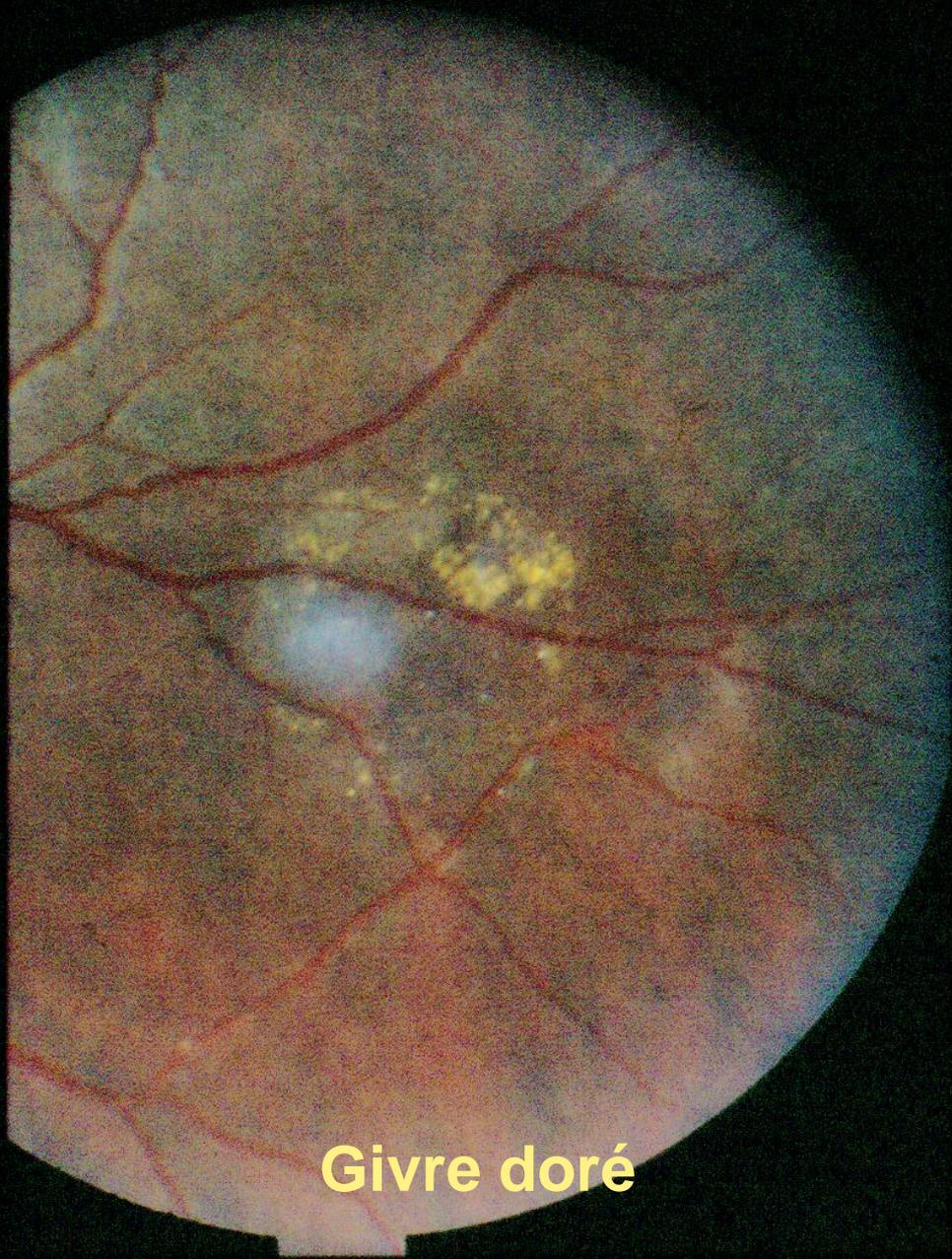


Évoluant par atrophie rétinienne en  
=> **Black Sunburst Spot (BSS)**

- Lésions due à une ischémie rétinienne chronique non spécifique mais fréquente chez le drépanocytaire:
  - Blanc sans pression
  - Schisis
  - Lésions prédisposant au D.R.

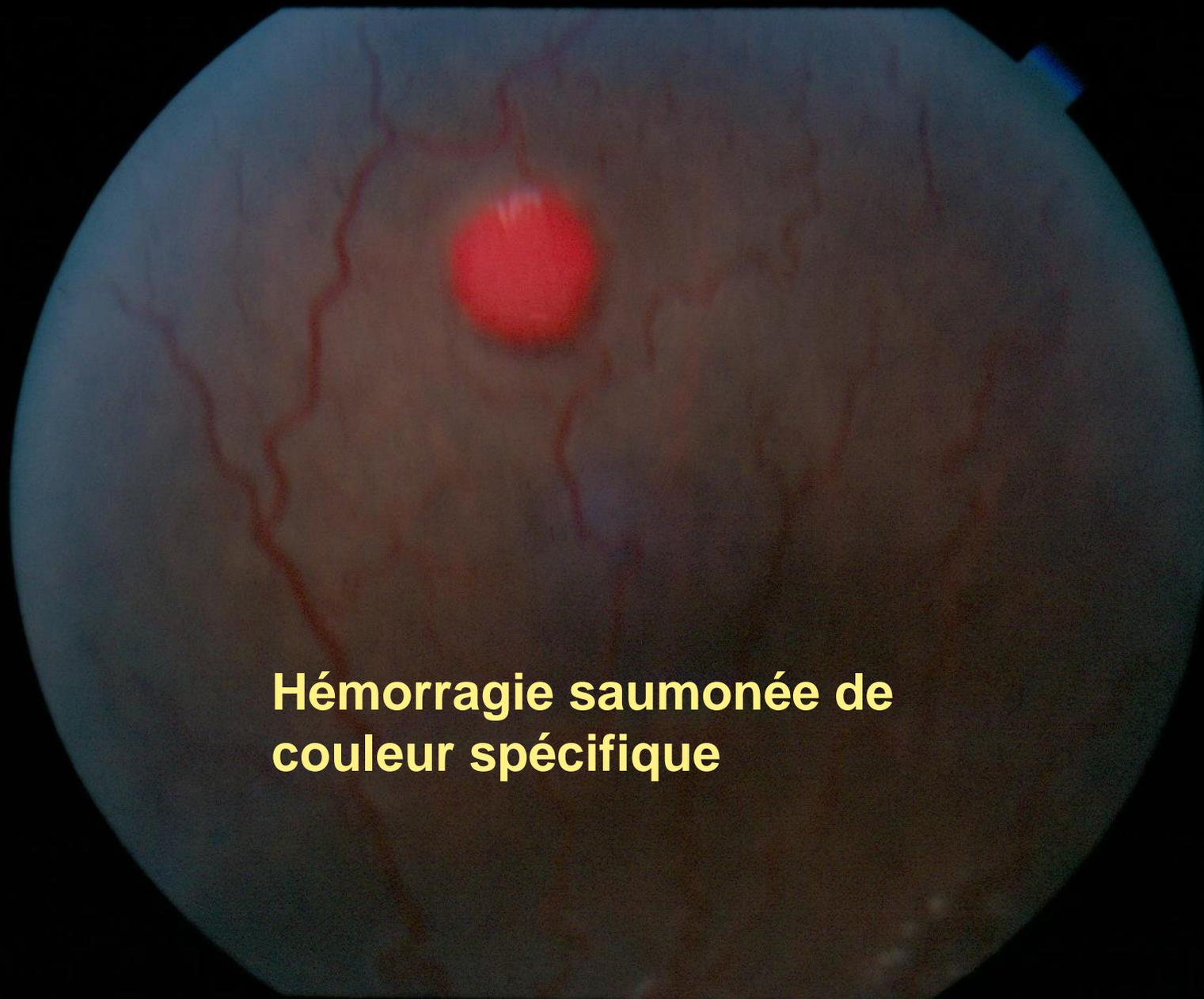


**Hémorragie saumonée : couleur spécifique à cause de l'anémie**



**Givre doré**

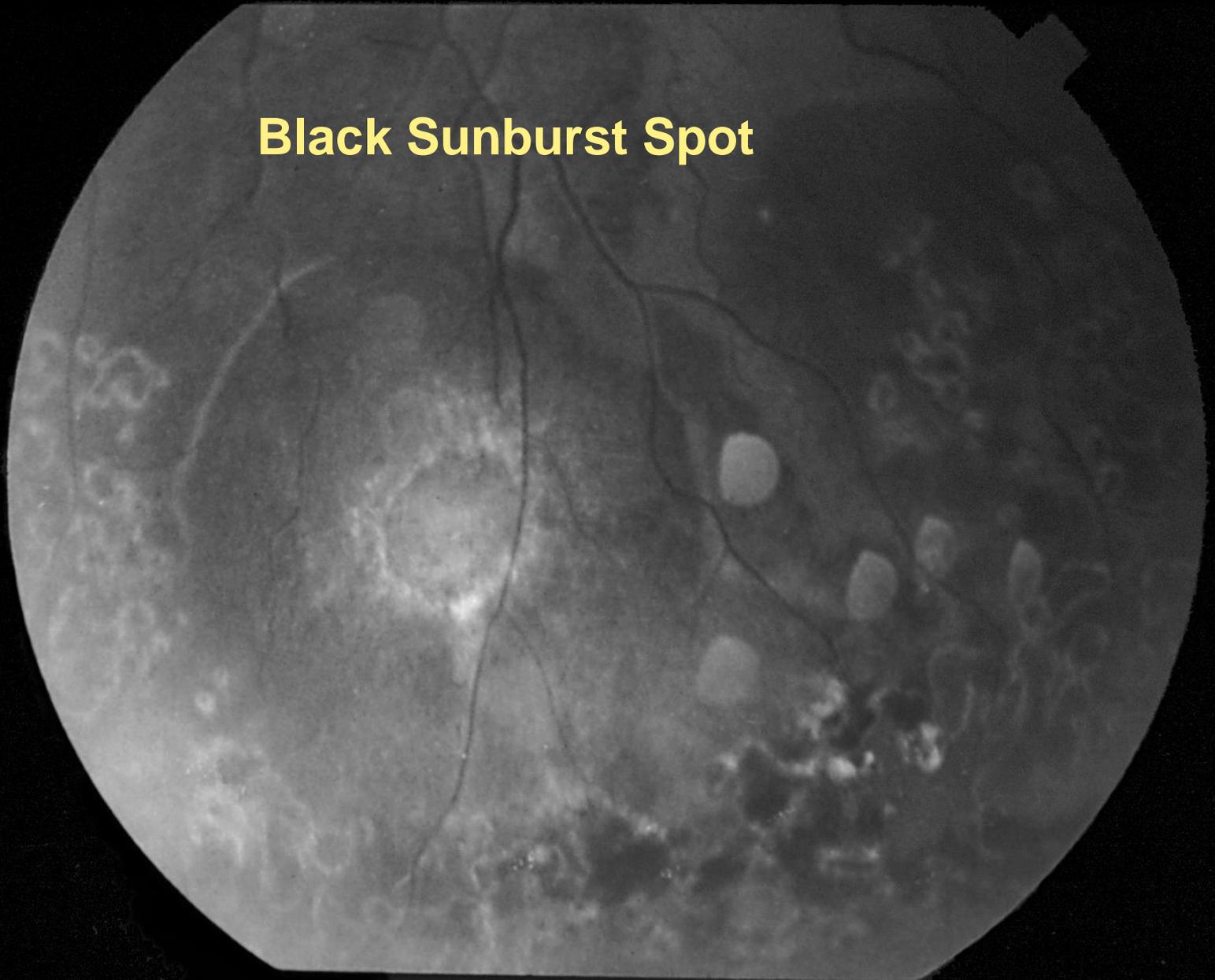
0002



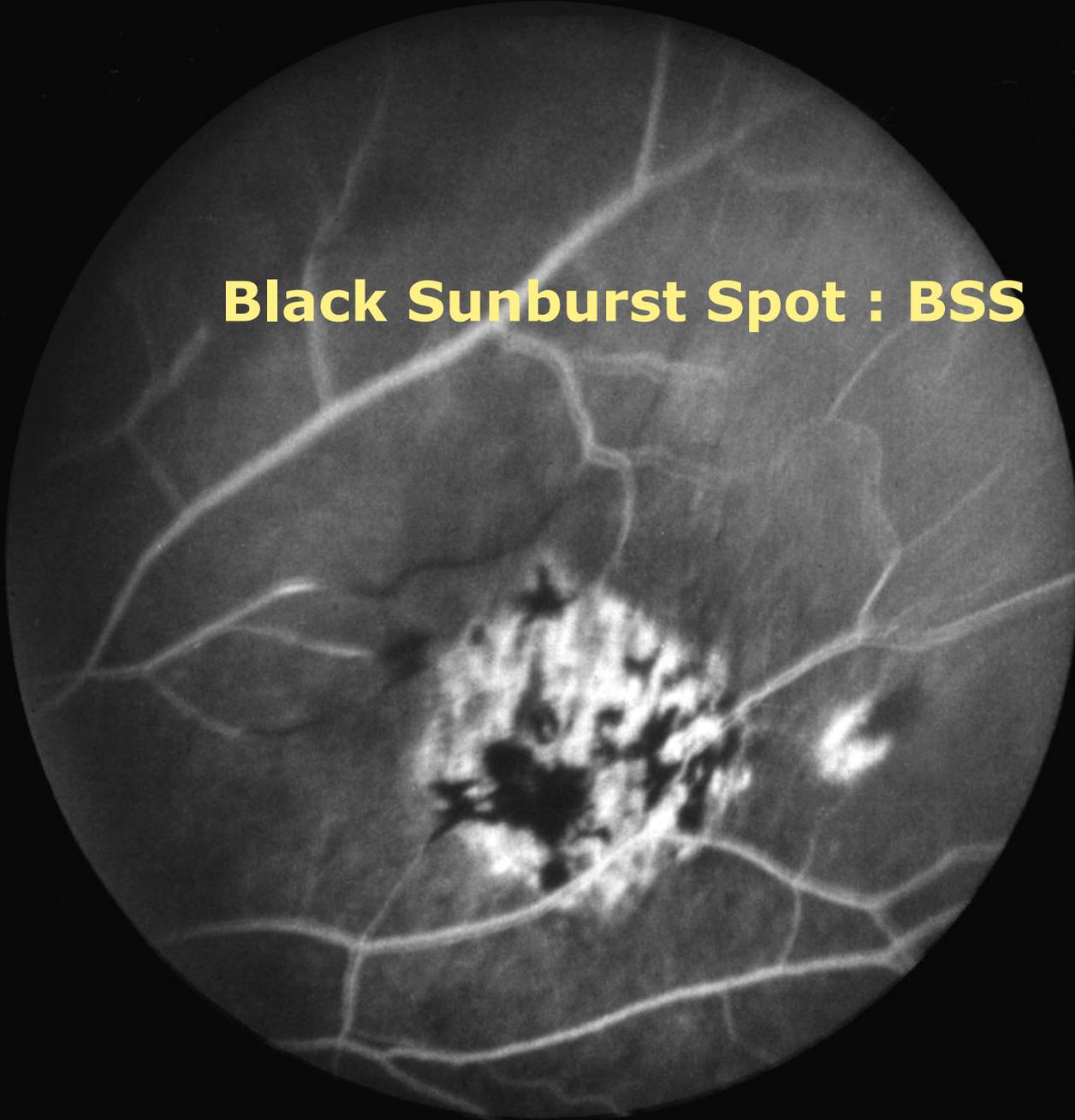
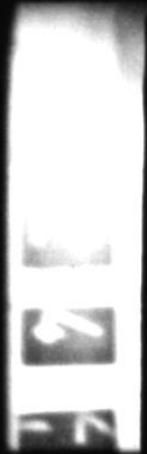
**Hémorragie saumonée de  
couleur spécifique**

0 0 1:1

## Black Sunburst Spot



**Black Sunburst Spot : BSS**



# FORMES ÉVOLUÉES CHRONIQUES

Avec potentiel évolutif péjoratif par prolifération néovasculaire

## Classification de GOLDBERG (1971):

- RÉTINOPATHIE NON PROLIFÉRANTE

Stade 1 : - Ischémie rétinienne

Stade 2 : - Occlusions artériolaires,  
- Anastomoses artériolo-veinulaires

- RÉTINOPATHIE PROLIFÉRANTE

Stade 3 : - Néo-vascularisations pré-rétiniennes périphériques

- COMPLICATIONS RETINIENNES CECITANTES

Stade 4 : - Hémorragie intra-vitréenne

- Tractions vitréo-rétiniennes

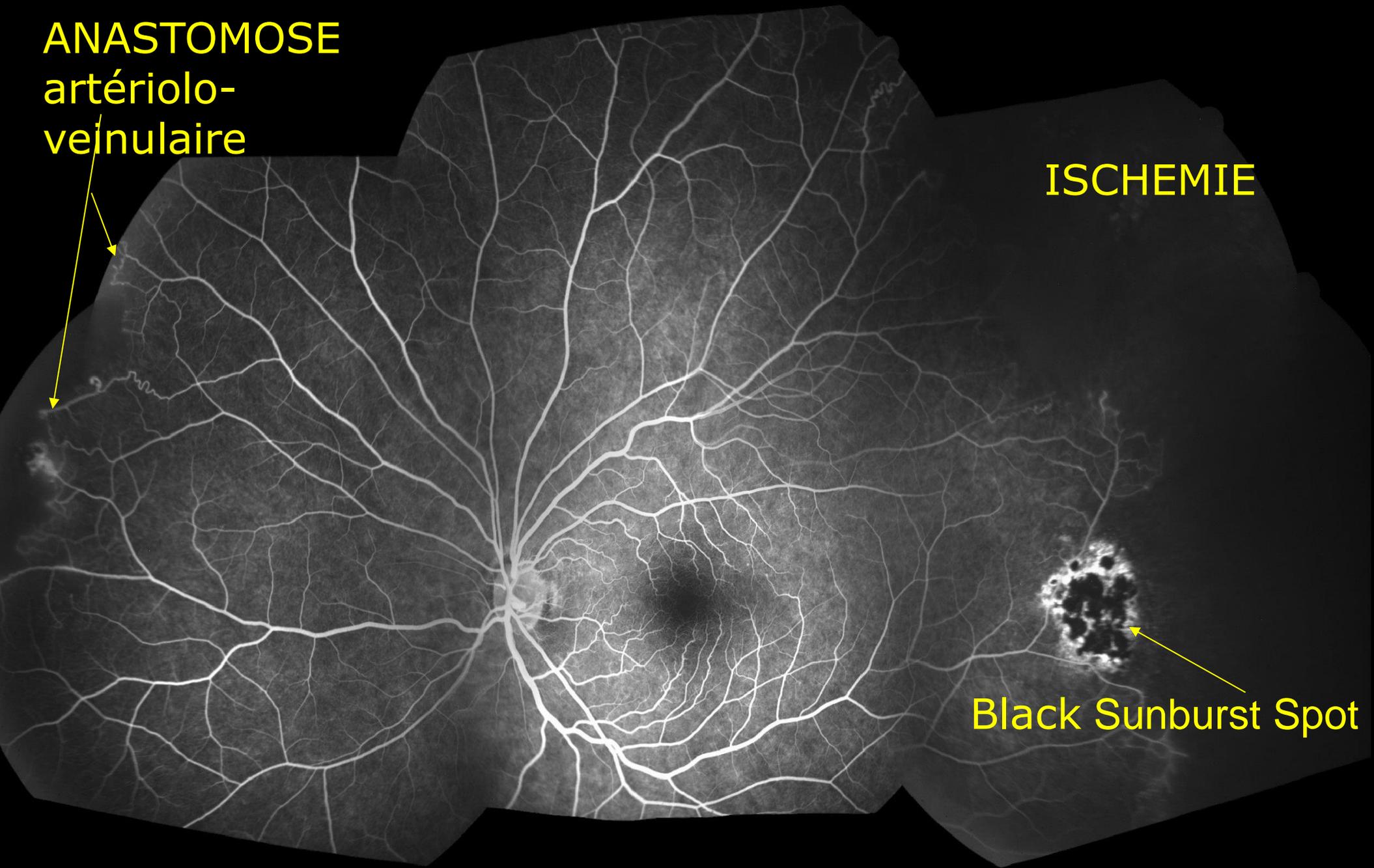
Stade 5 : - Décollement de rétine

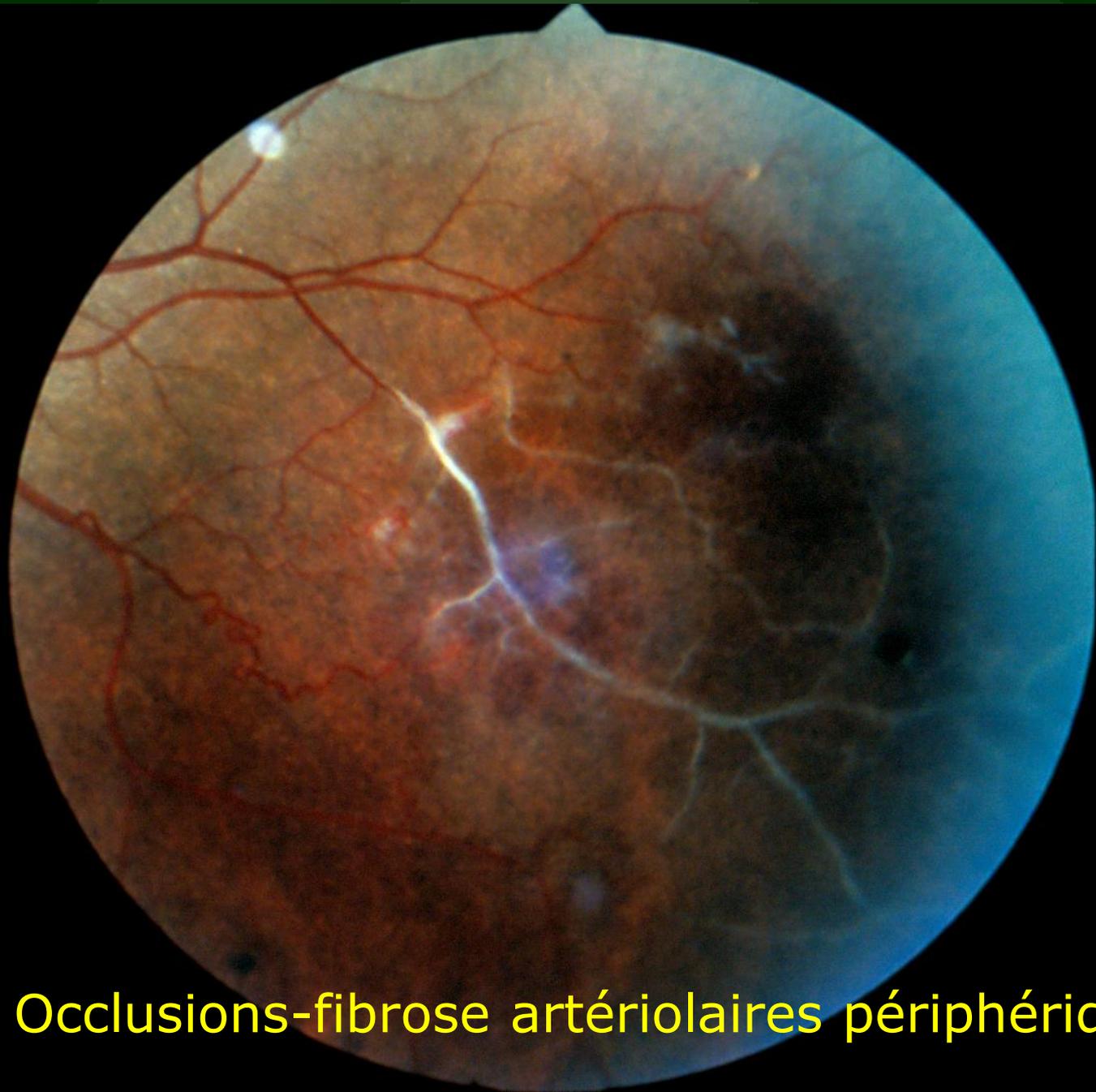


**ANASTOMOSE  
artériolo-  
veinulaire**

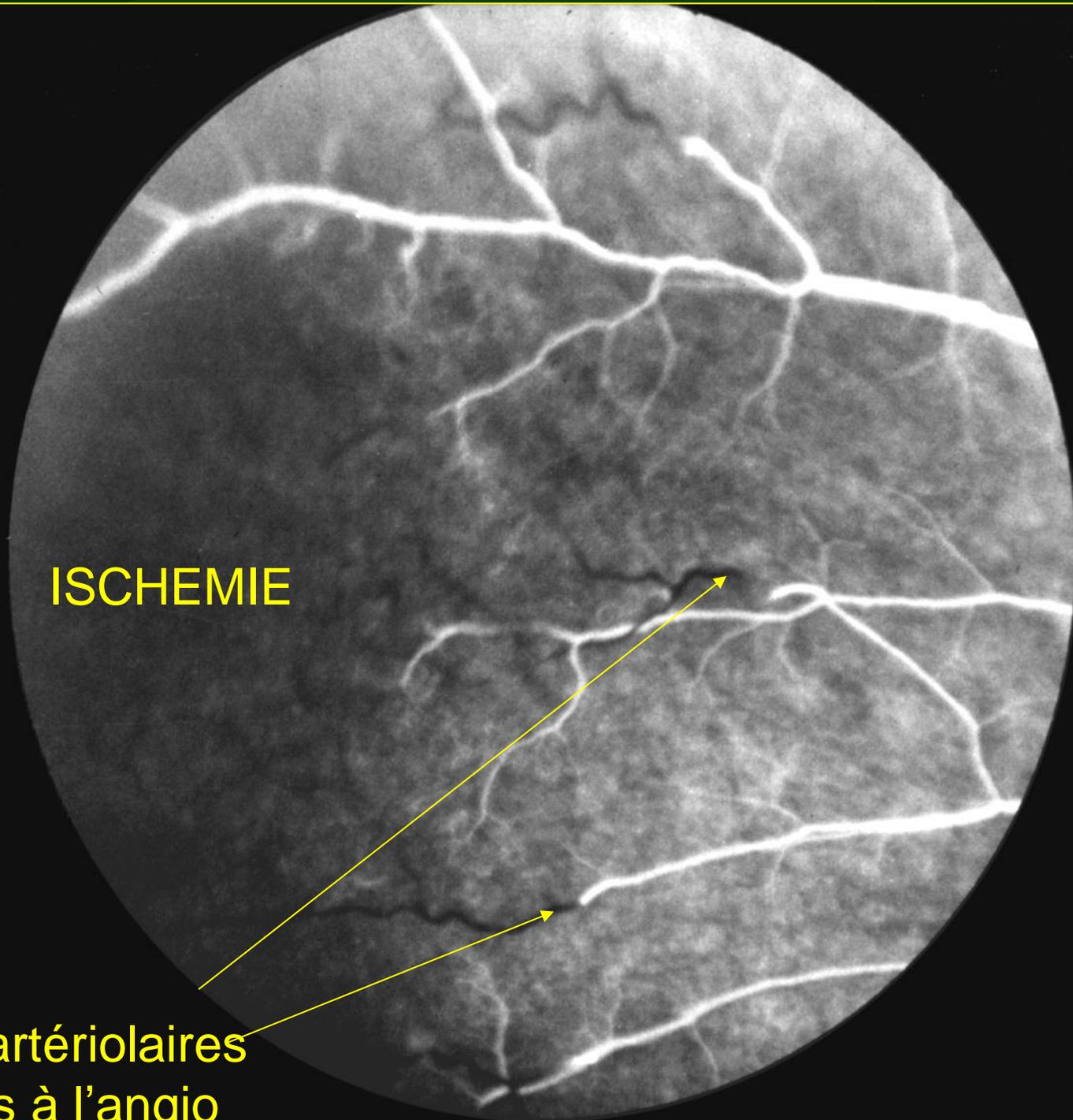
**ISCHEMIE**

**Black Sunburst Spot**





Occlusions-fibrose artériolaires périphériques



ISCHEMIE

This is a fluorescein angiogram of a retina. The image shows a network of retinal vessels. Two yellow arrows point to specific areas where the vessels appear to be blocked or narrowed, indicating peripheral arteriolar occlusions. The word 'ISCHEMIE' is written in yellow text on the left side of the image.

occlusions artériolaires  
périphériques à l'angio

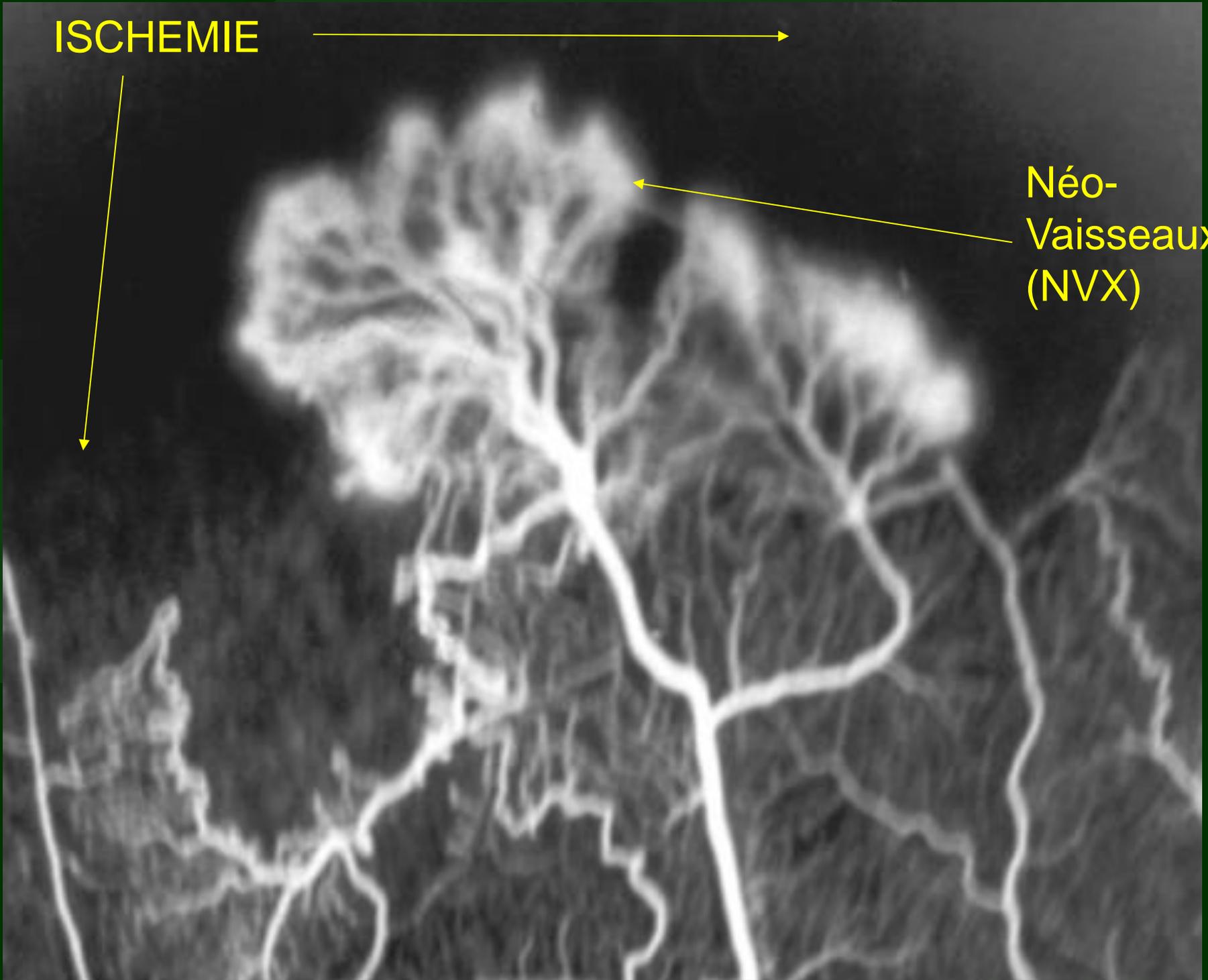
# NEOVAISSEAUX PERIPHERIQUES « Sea-Fan »

- Dans environ 10% des cas
- apparaissent à la limite entre zone saine et territoire non perfusé
- Involuent parfois par auto-infarctissement (20 à 35%)
- Se compliquent souvent en stade 4 voire 5

ISCHEMIE



Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)

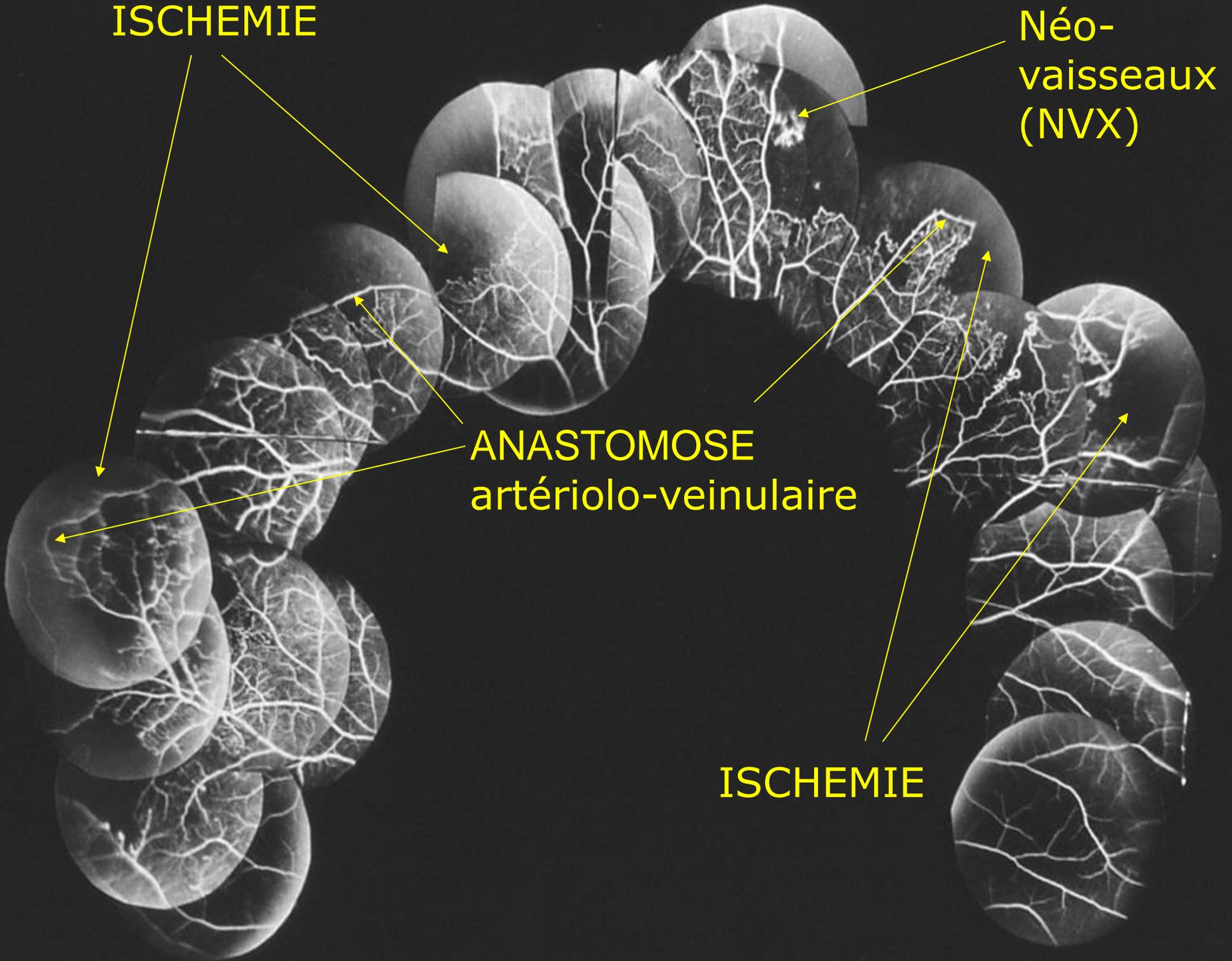


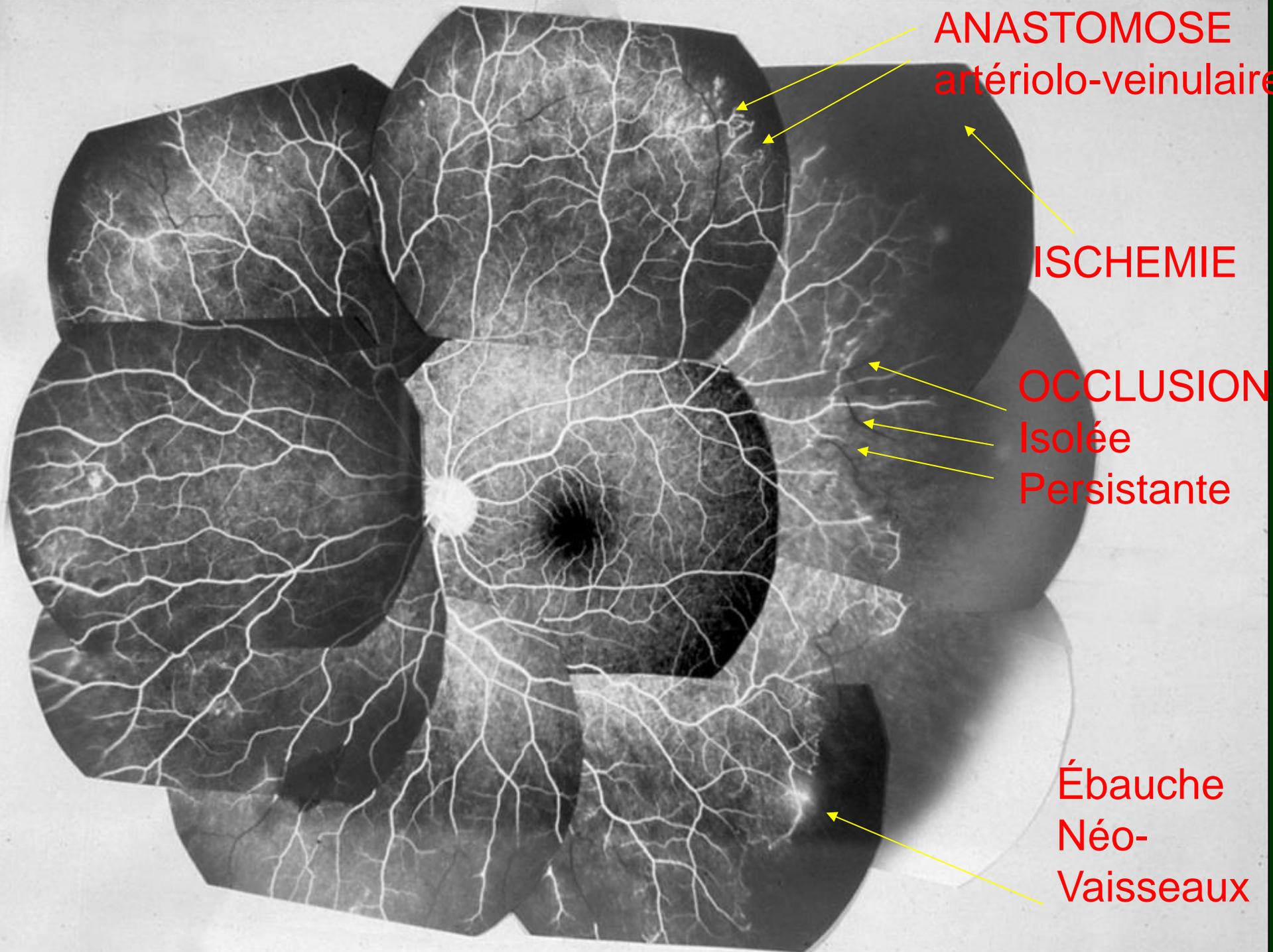
**ISCHEMIE**

**Néo-  
vaisseaux  
(NVX)**

**ANASTOMOSE  
artériolo-veinulaire**

**ISCHEMIE**





ANASTOMOSE  
artériolo-veinulaire

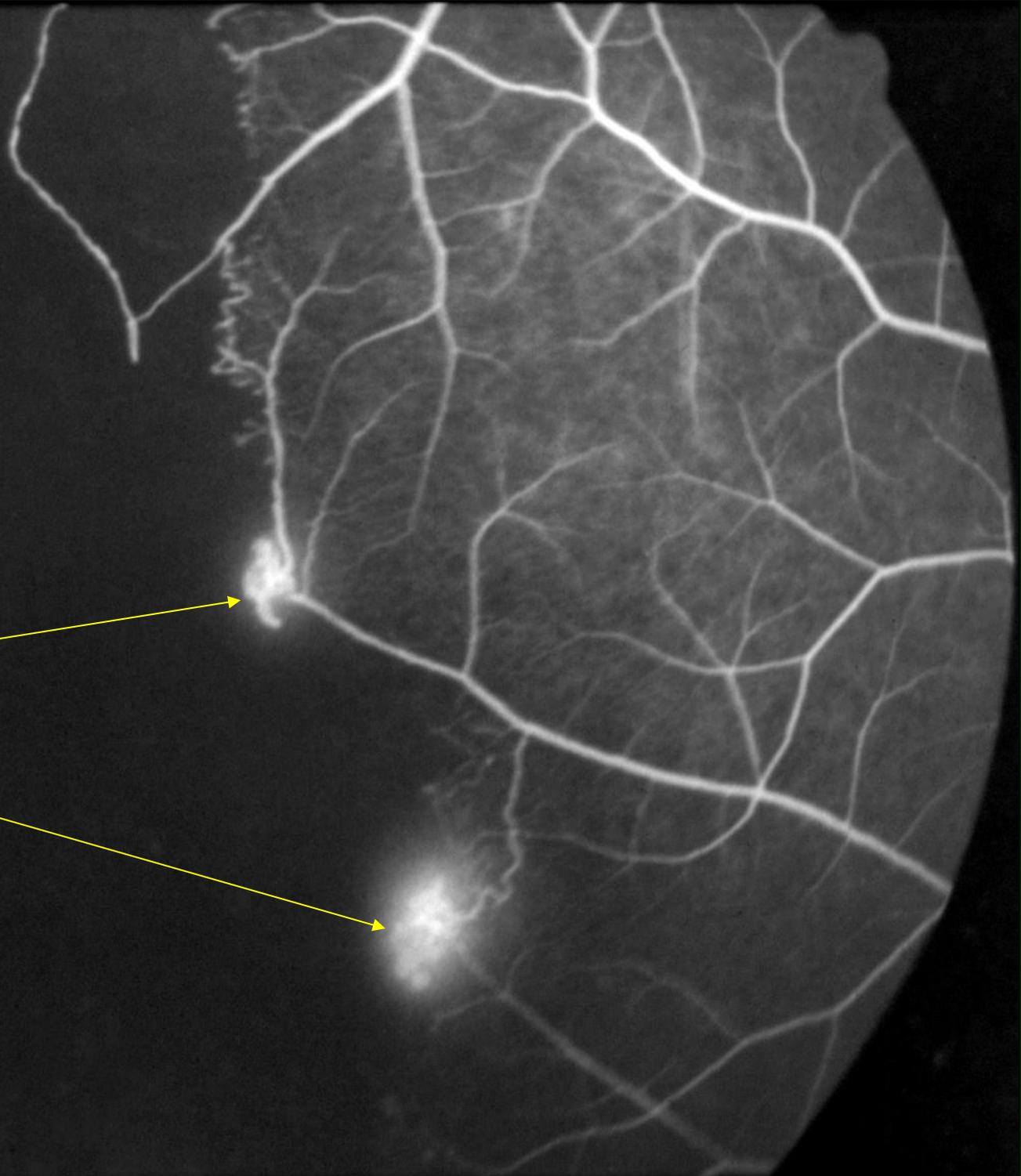
ISCHEMIE

OCCLUSION  
Isolée  
Persistante

Ébauche  
Néo-  
Vaisseaux

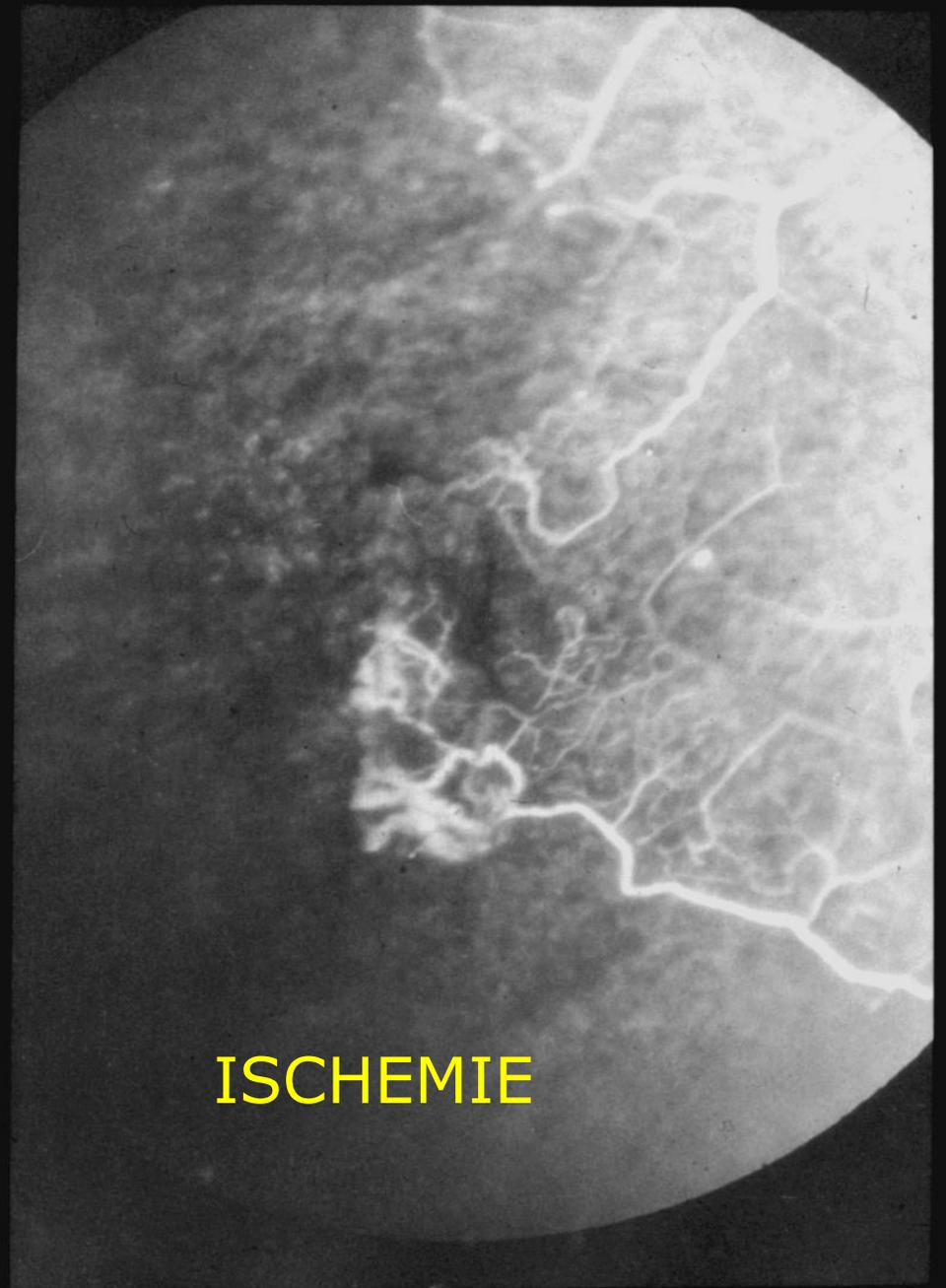
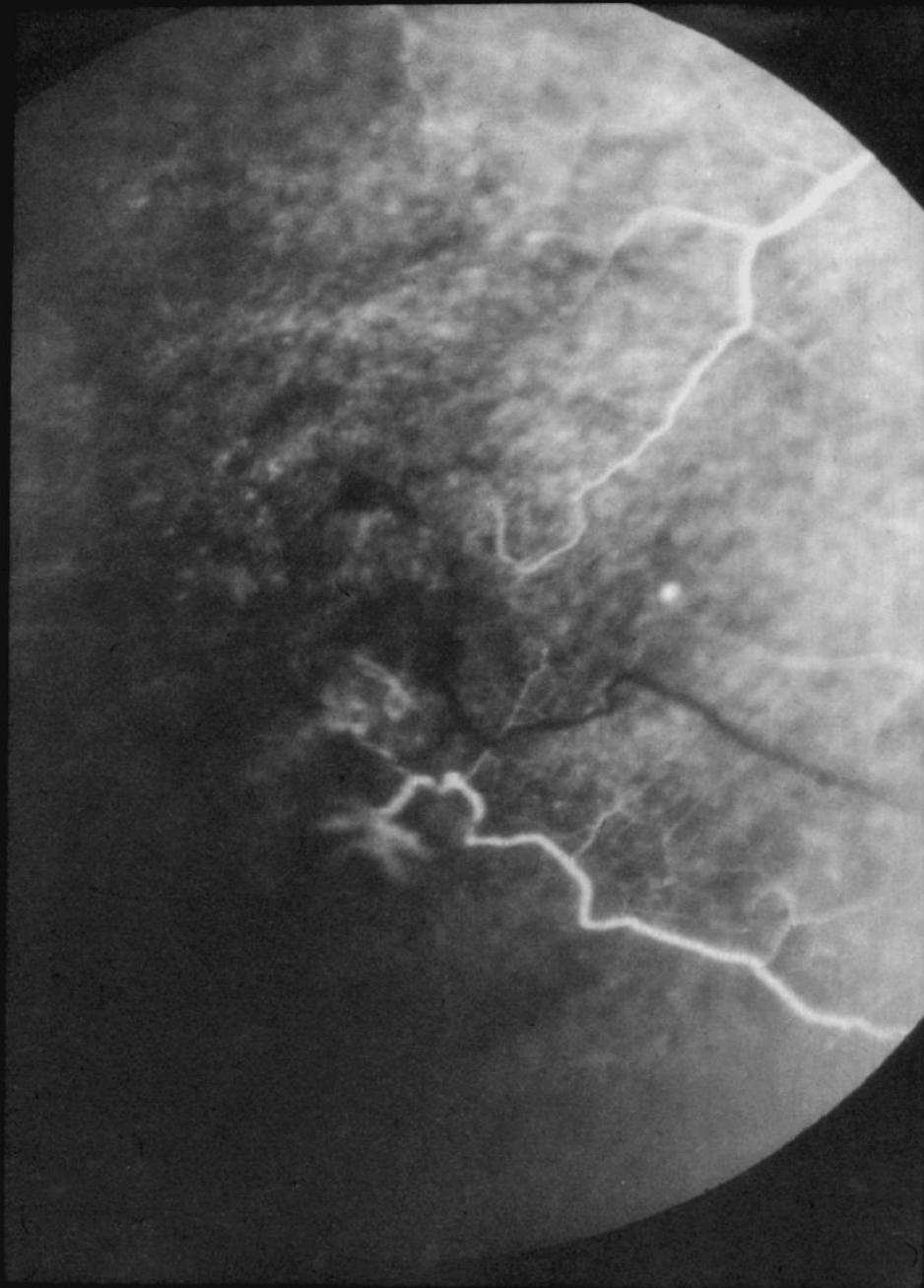
ISCHEMIE

Ébauche  
Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)



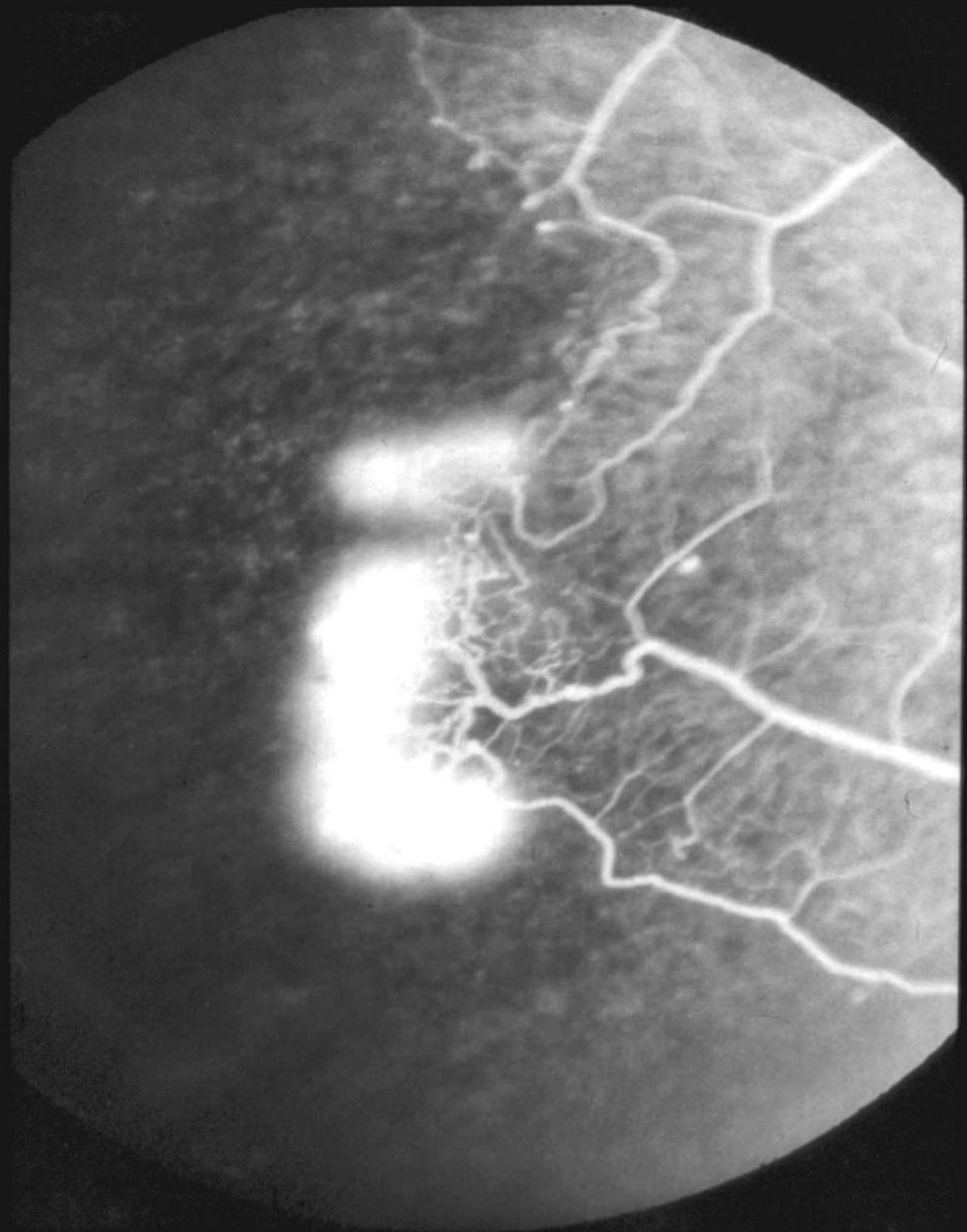
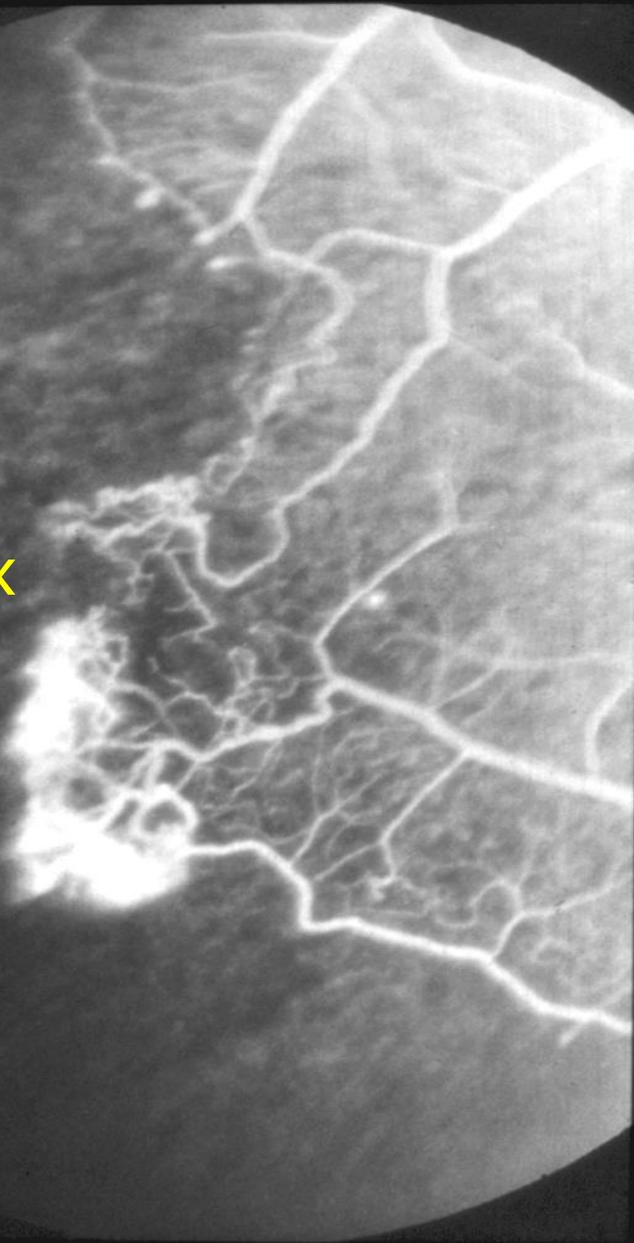
Néo-Vx →

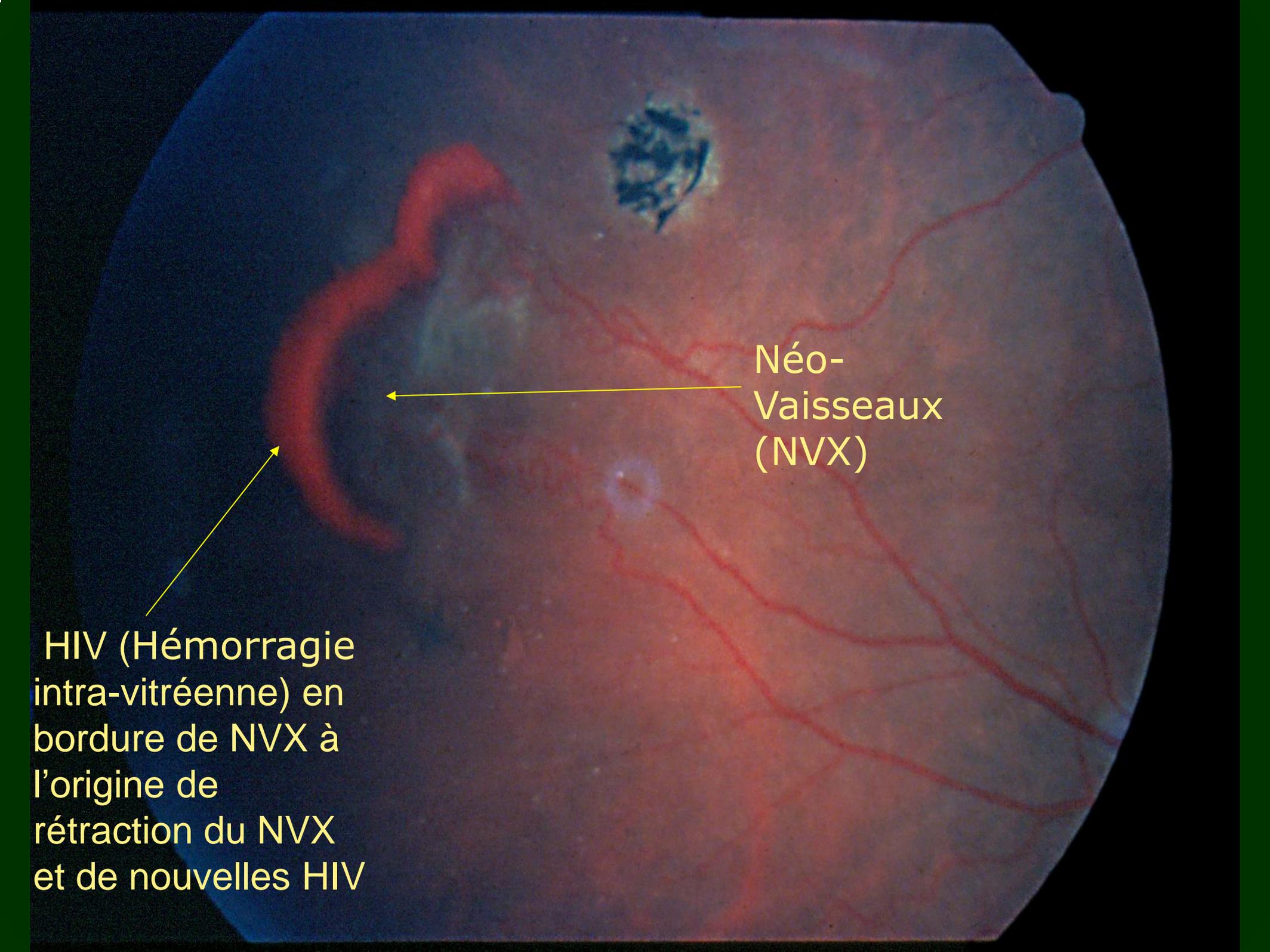




ISCHEMIE

Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)





Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)

This fundus photograph shows the retina with a network of normal retinal vessels. A prominent feature is a dense, irregular mass of neovascularization (NVX) in the upper left quadrant. A yellow arrow points from the text 'Néo-Vaisseaux (NVX)' to this mass. Another yellow arrow points from the text 'HIV (Hémorragie intra-vitréenne) en bordure de NVX à l'origine de rétraction du NVX et de nouvelles HIV' to a dark, crescent-shaped area of vitreous hemorrhage (HIV) located at the edge of the neovascularization. The overall image has a reddish-orange hue, typical of fundus photography.

HIV (Hémorragie  
intra-vitréenne) en  
bordure de NVX à  
l'origine de  
rétraction du NVX  
et de nouvelles HIV

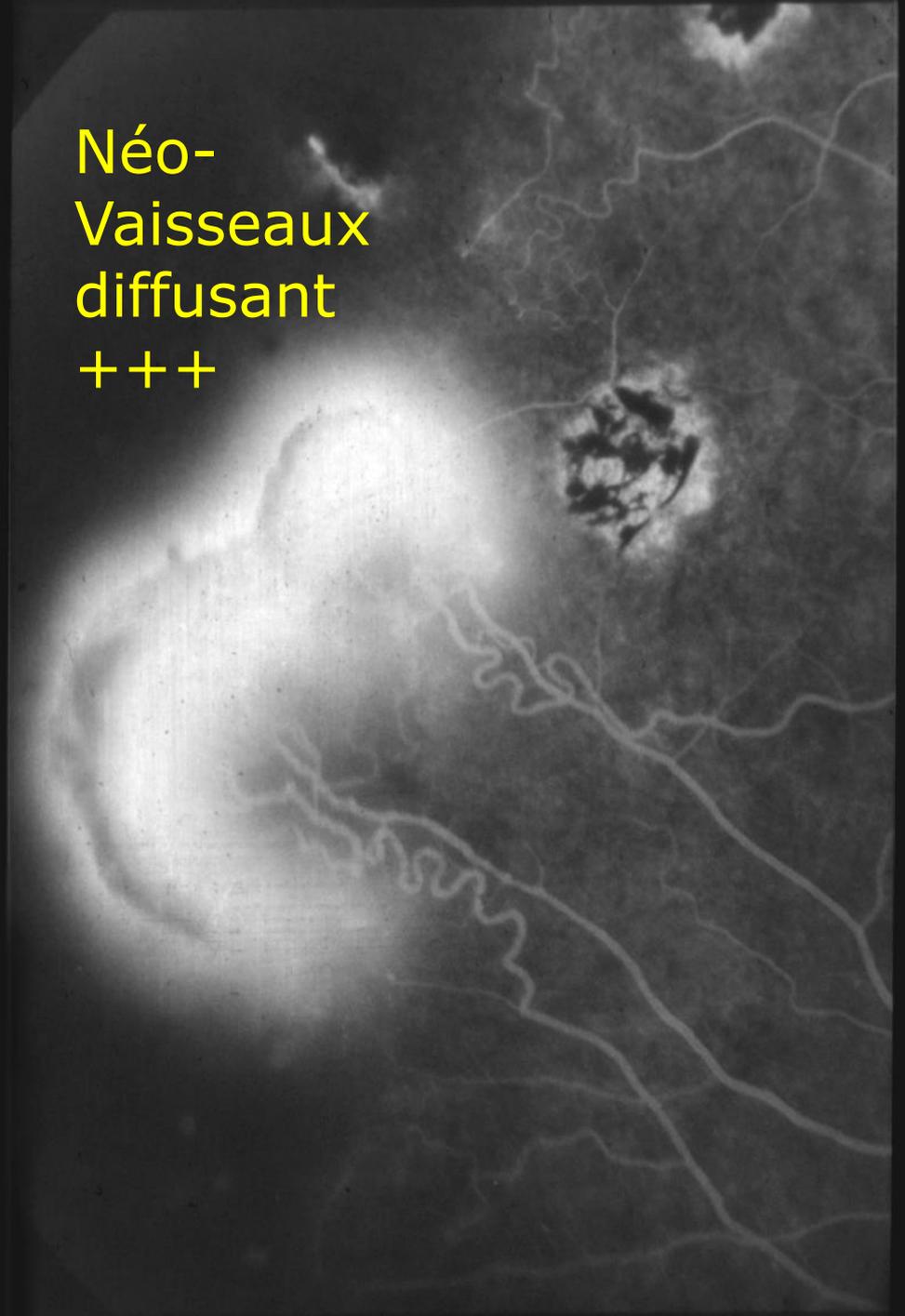
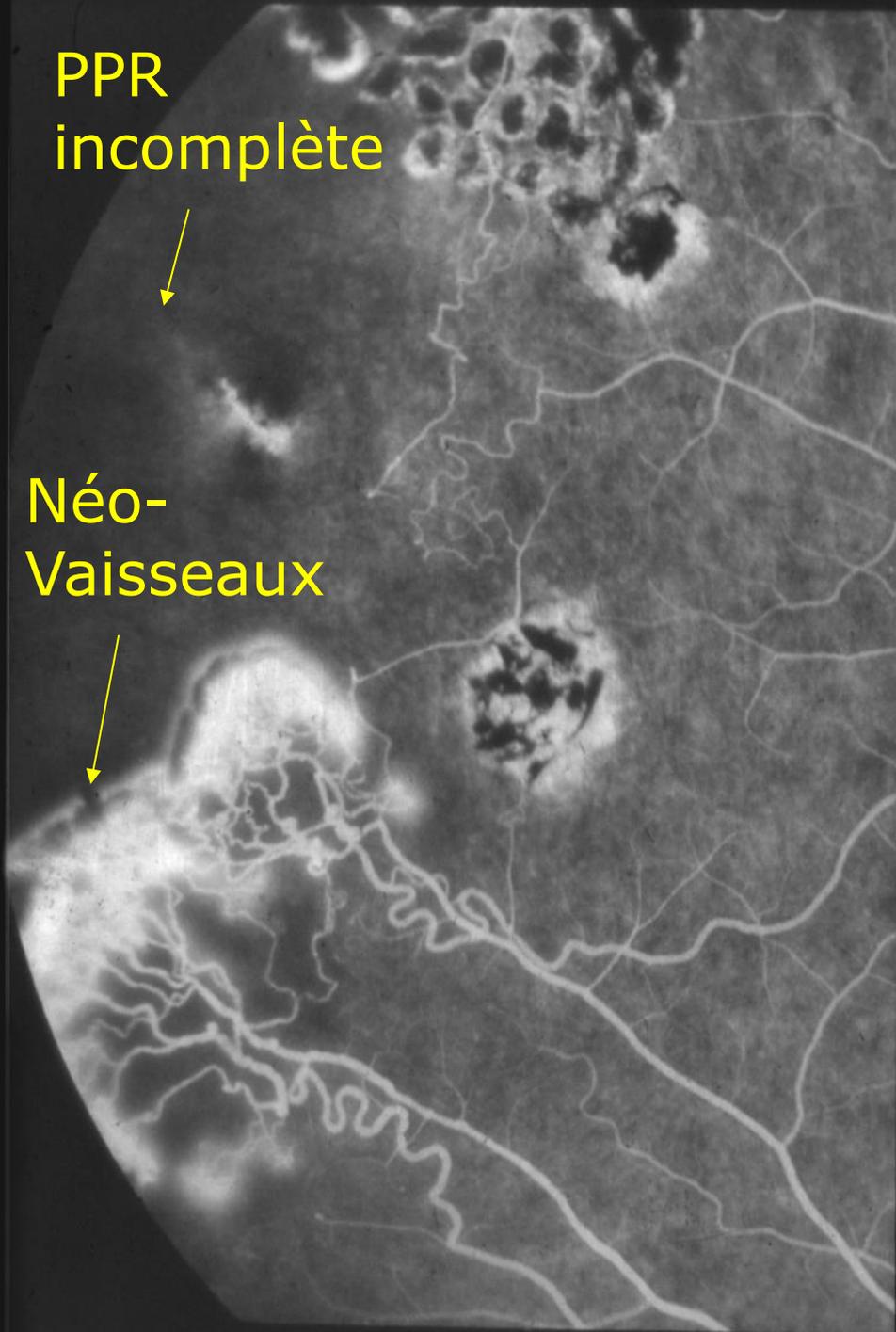
PPR  
incomplète



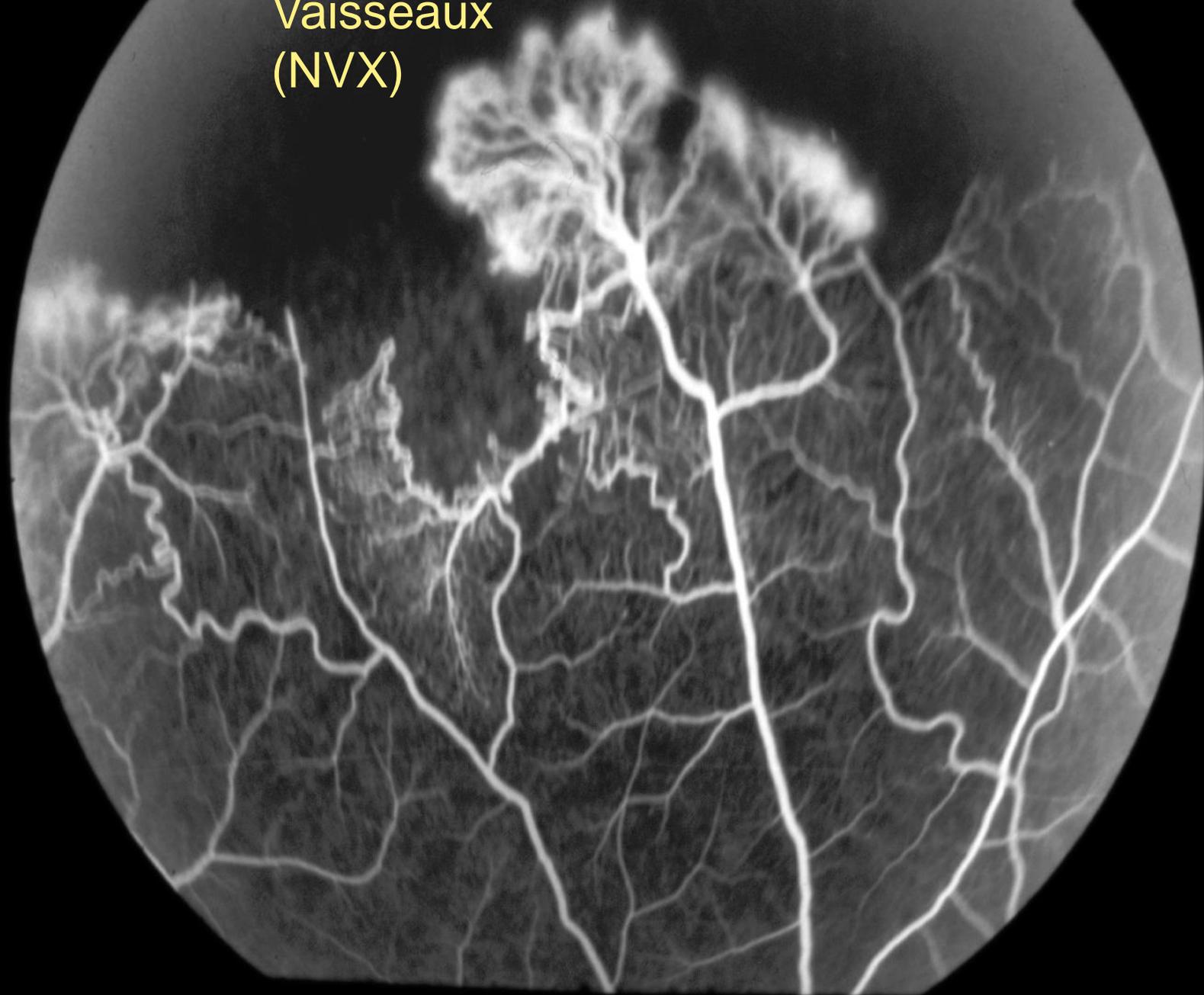
Néo-  
Vaisseaux



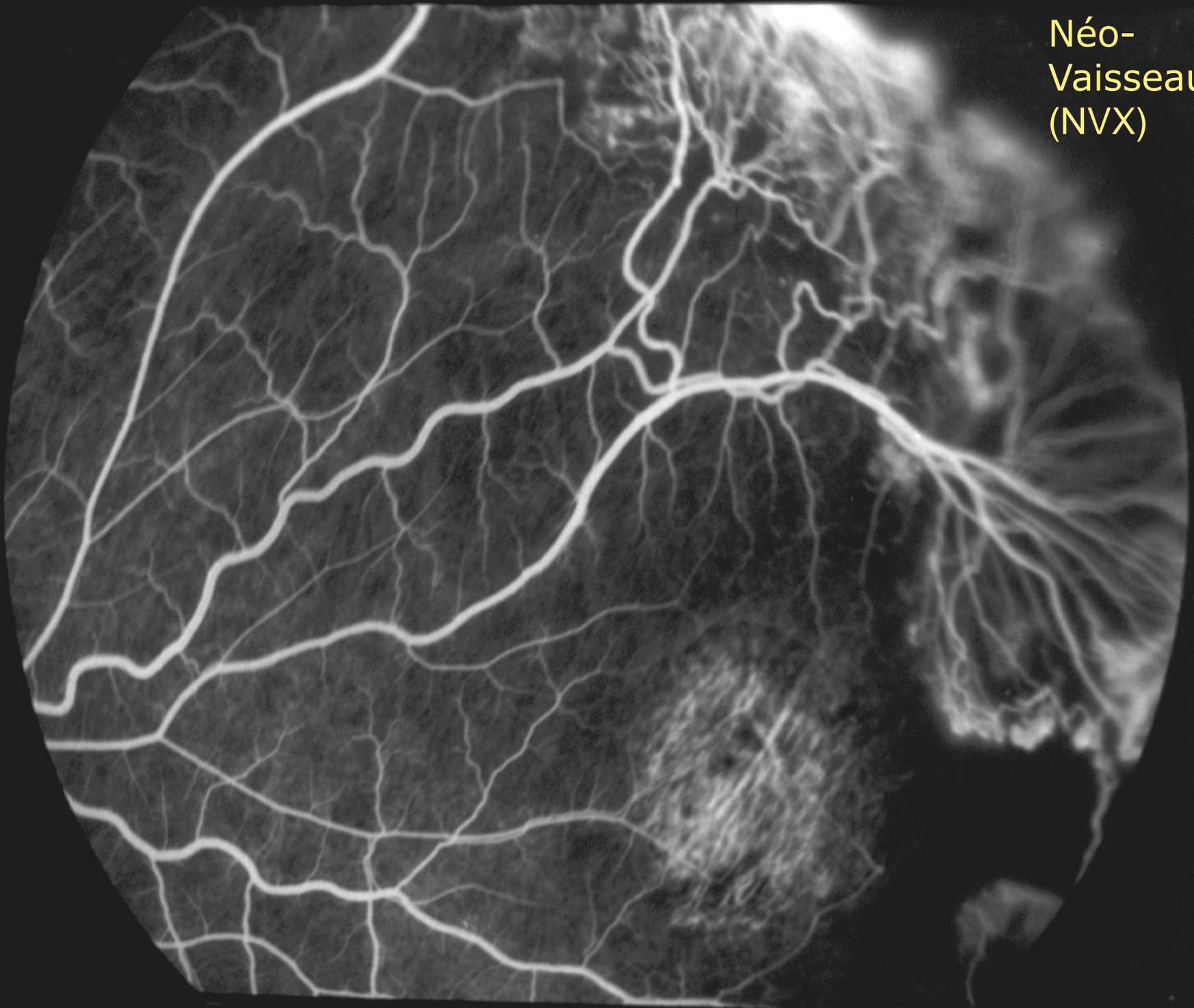
Néo-  
Vaisseaux  
diffusant  
+++



Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)



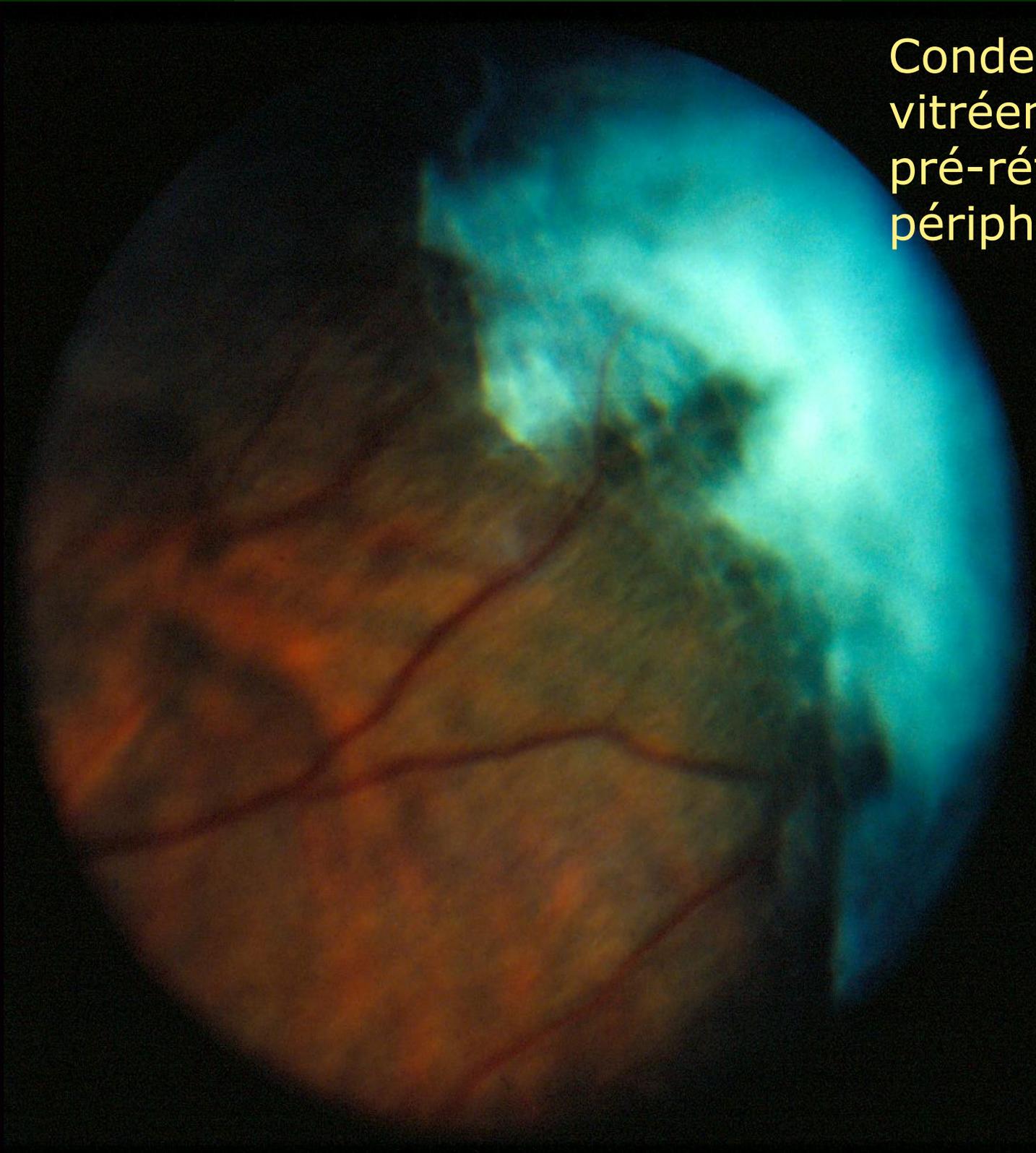
Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)



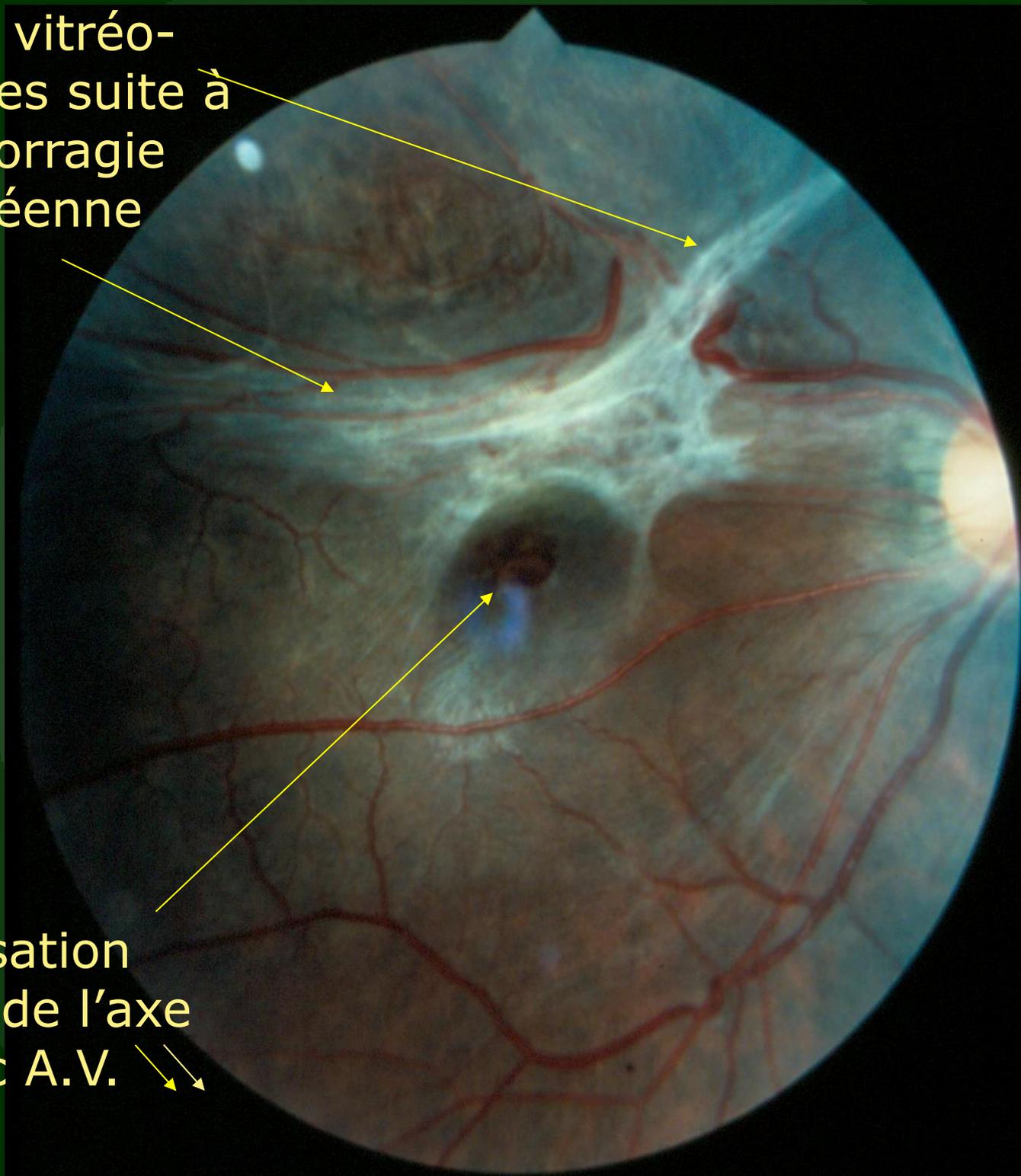
Néo-  
Vaisseaux  
(NVX)



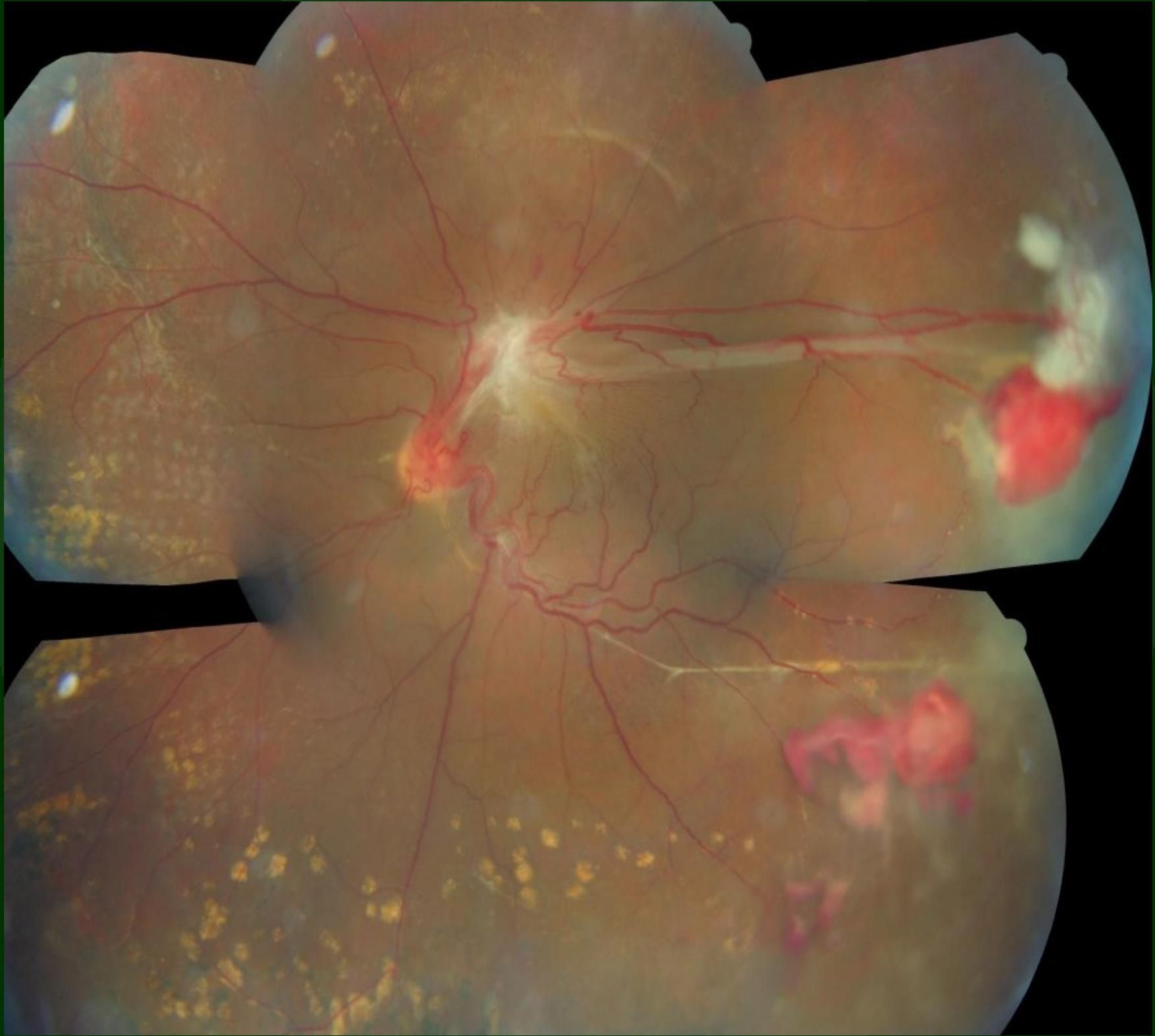
Condensations  
vitréennes  
pré-rétiniennes  
périphériques

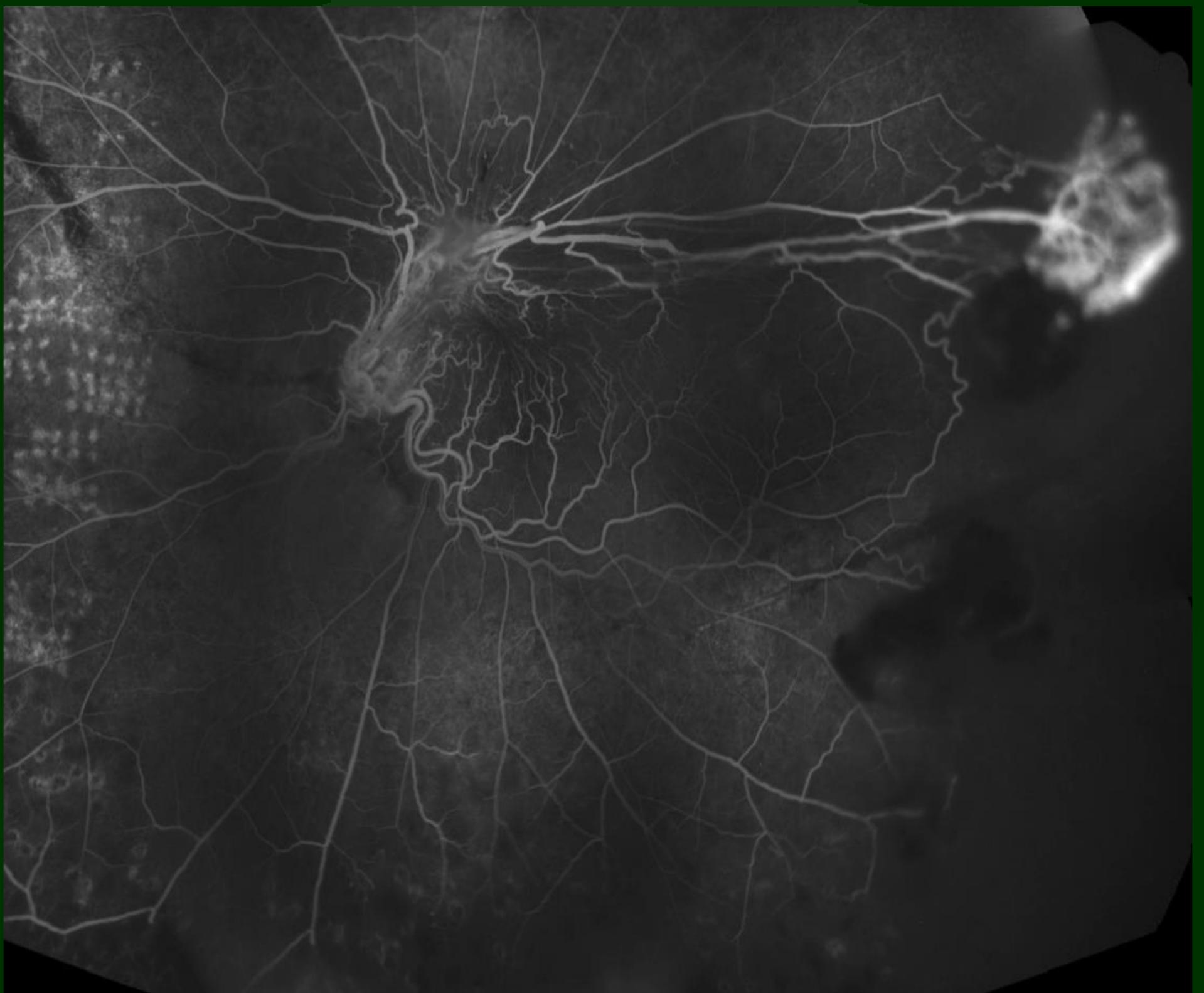


Tractions vitéo-  
rétiniennes suite à  
une hémorragie  
intra-vitréenne

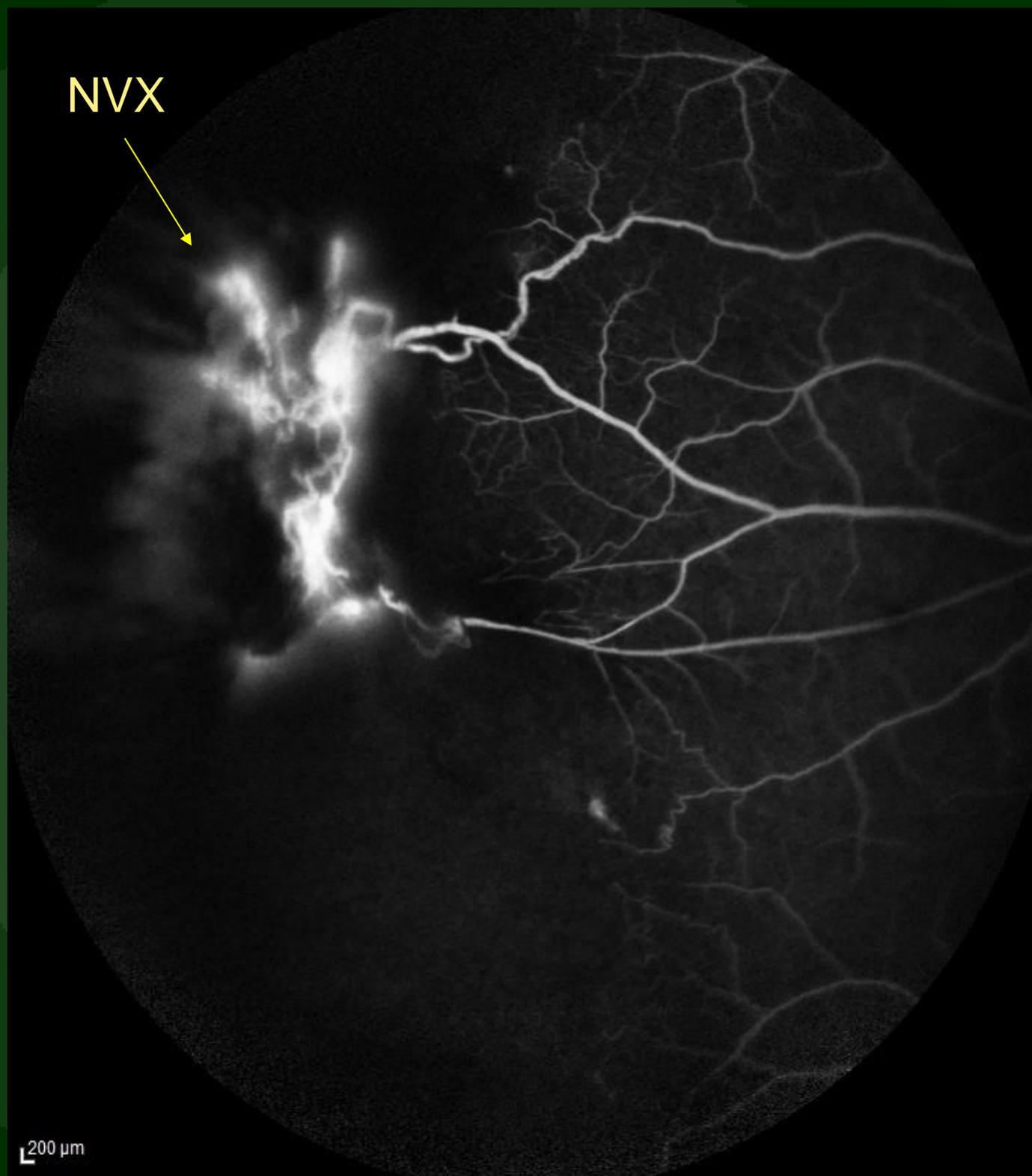


Désorganisation  
rétinienne de l'axe  
visuel avec A.V.





Rétine  
ischémique  
nécessitant  
une PPR

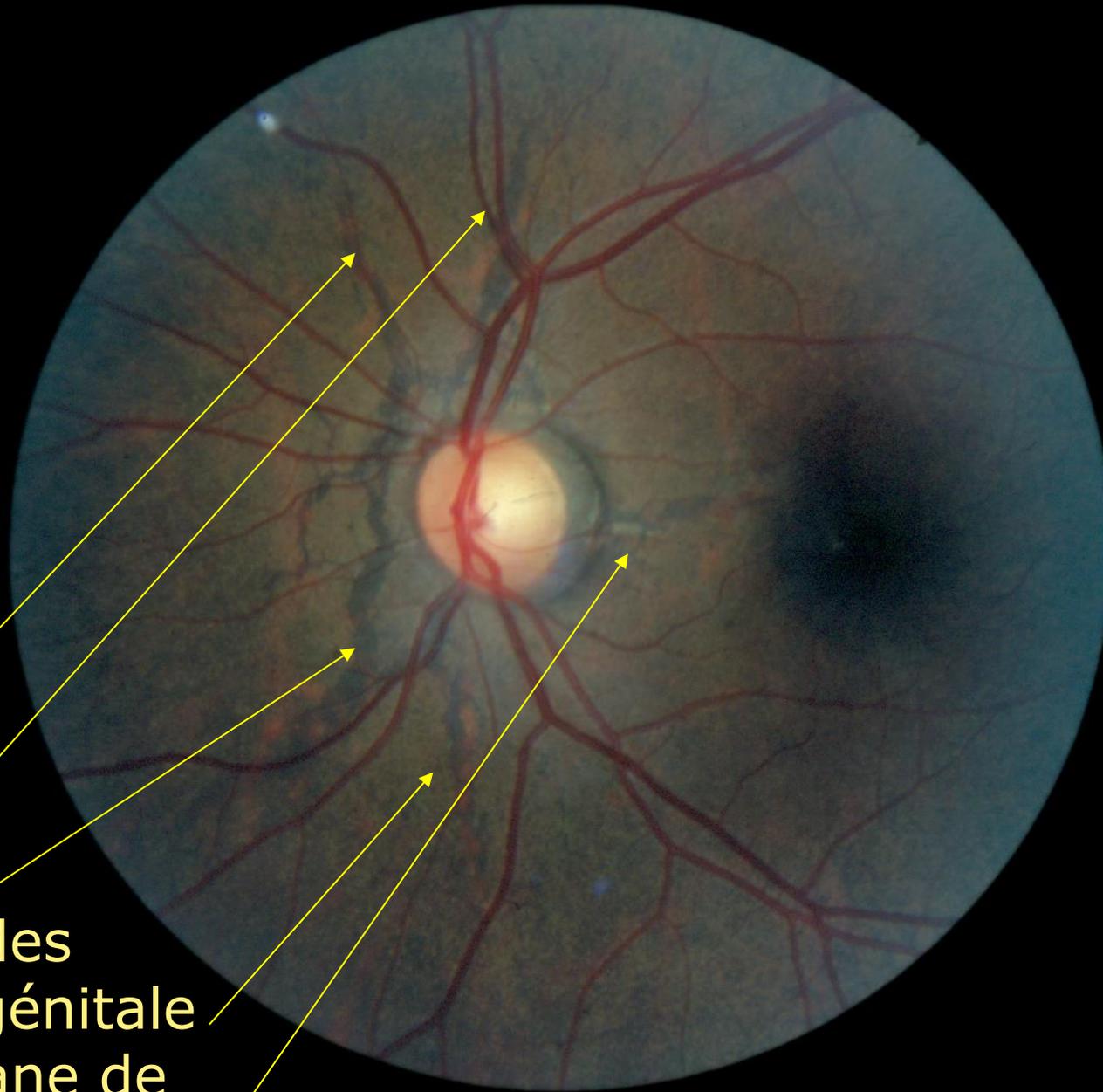


SIGNES RÉTINIENS  
DE LA FORME MACULAIRE ET  
DU POLE POSTERIEUR

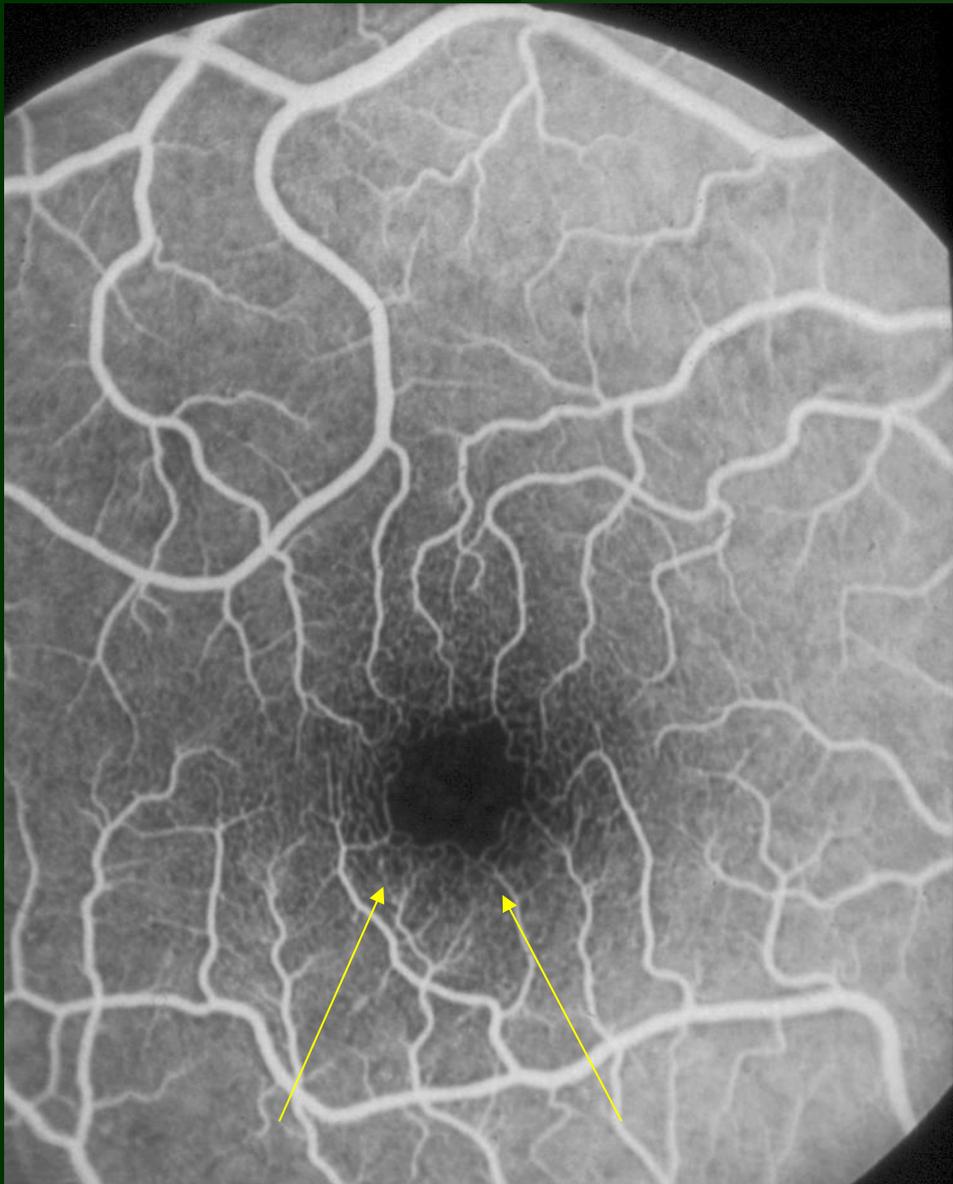
# ATTEINTES DRÉPANOCYTAIRES

Le plus souvent méconnues du patient car localisée

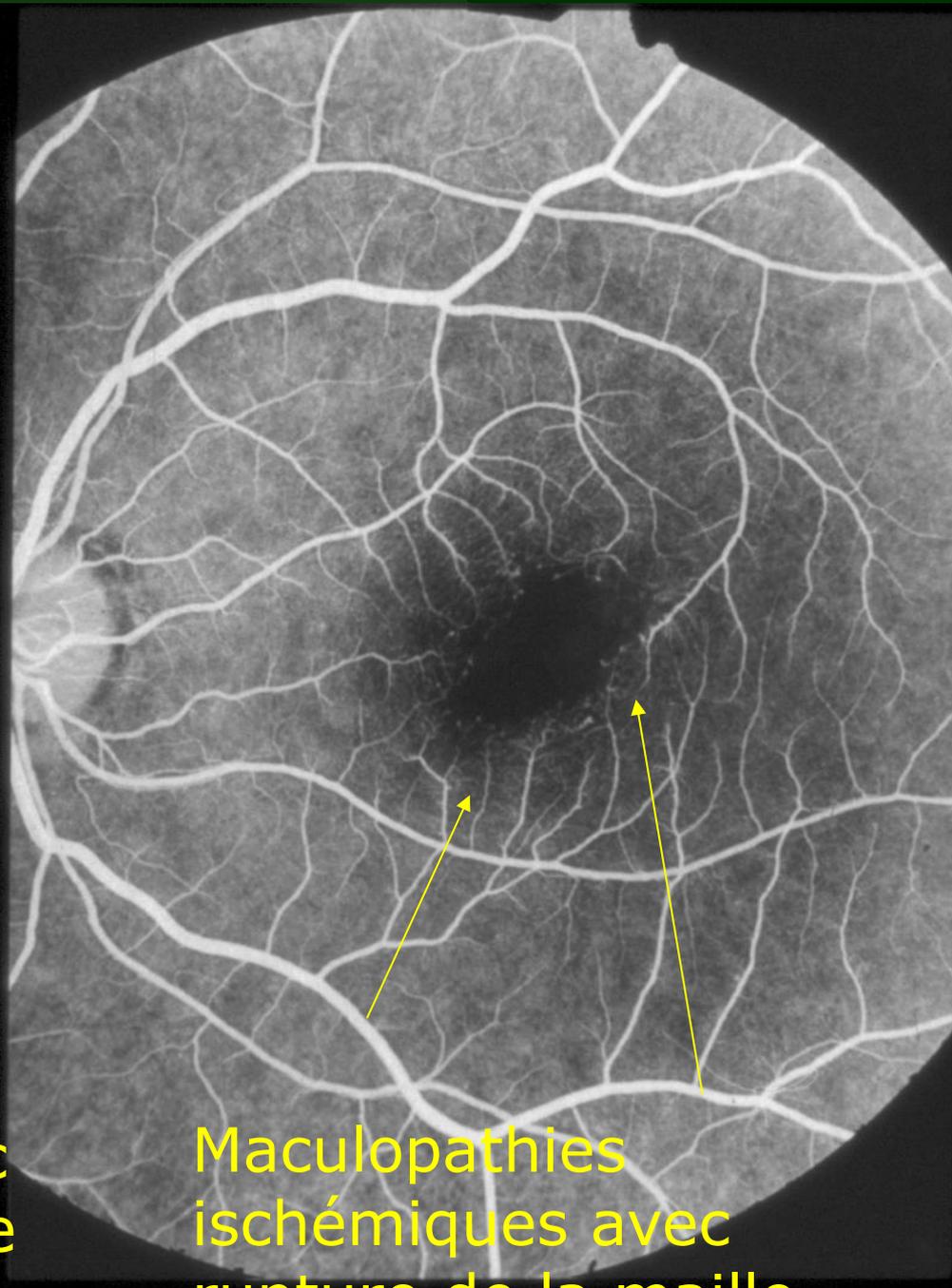
- Stries Angioïdes (1 à 8%)
- Maculopathies ischémiques (~ 15 à 20%) avec ou non rupture de la maille capillaire périfovéolaire
- Raréfaction de la trame capillaire péri-fovéolaire surtout en temporo-maculaire
- Occlusions artérielles ou veineuses aiguës (rares et cécitantes)



Stries Angioïdes  
(rupture congénitale  
de la membrane de  
BRUCH de la rétine)

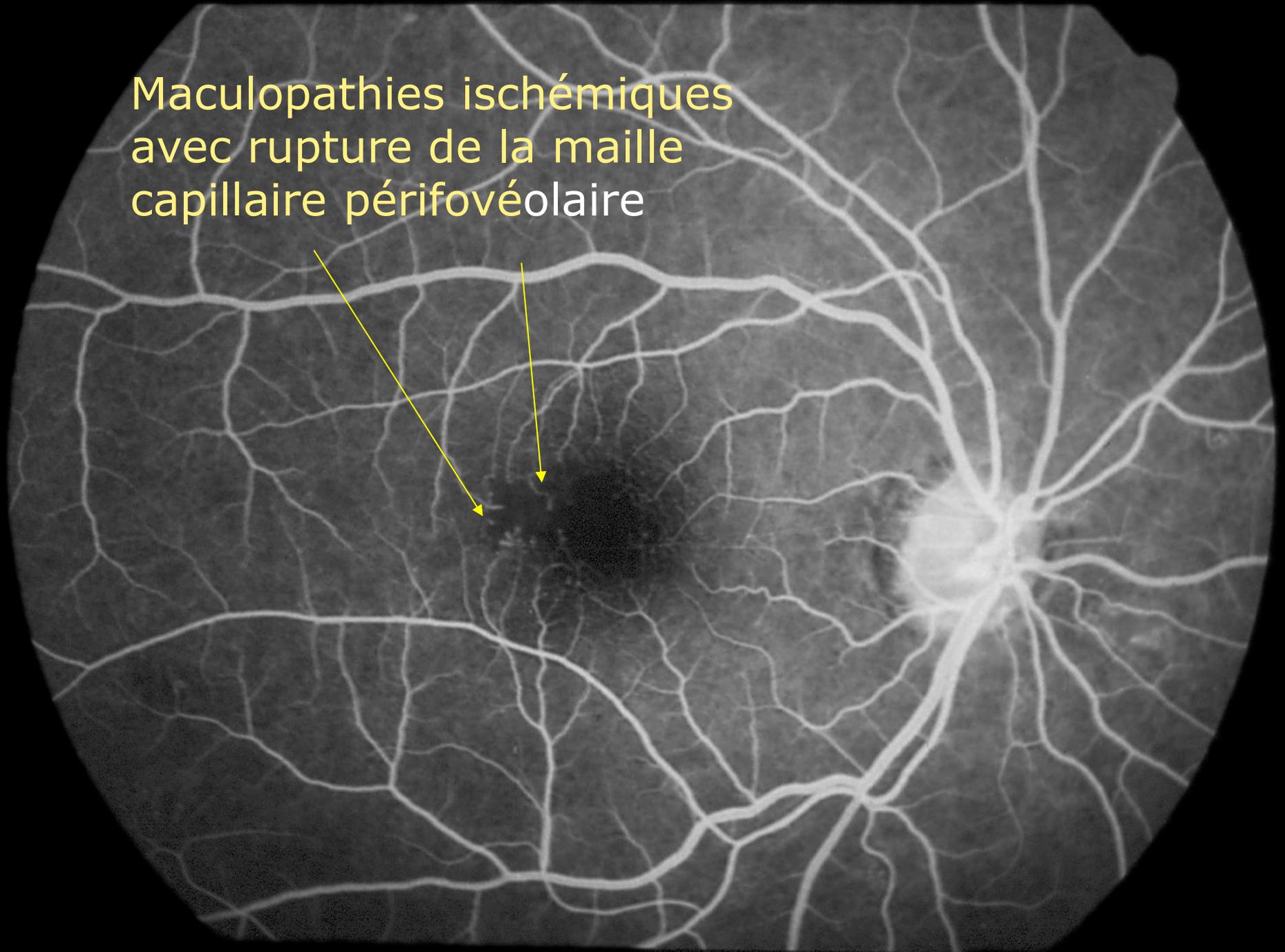


Maculopathies ischémiques avec zone avasculaire centrale élargie avec une maille anastomotique péri-fovéolaire conservée

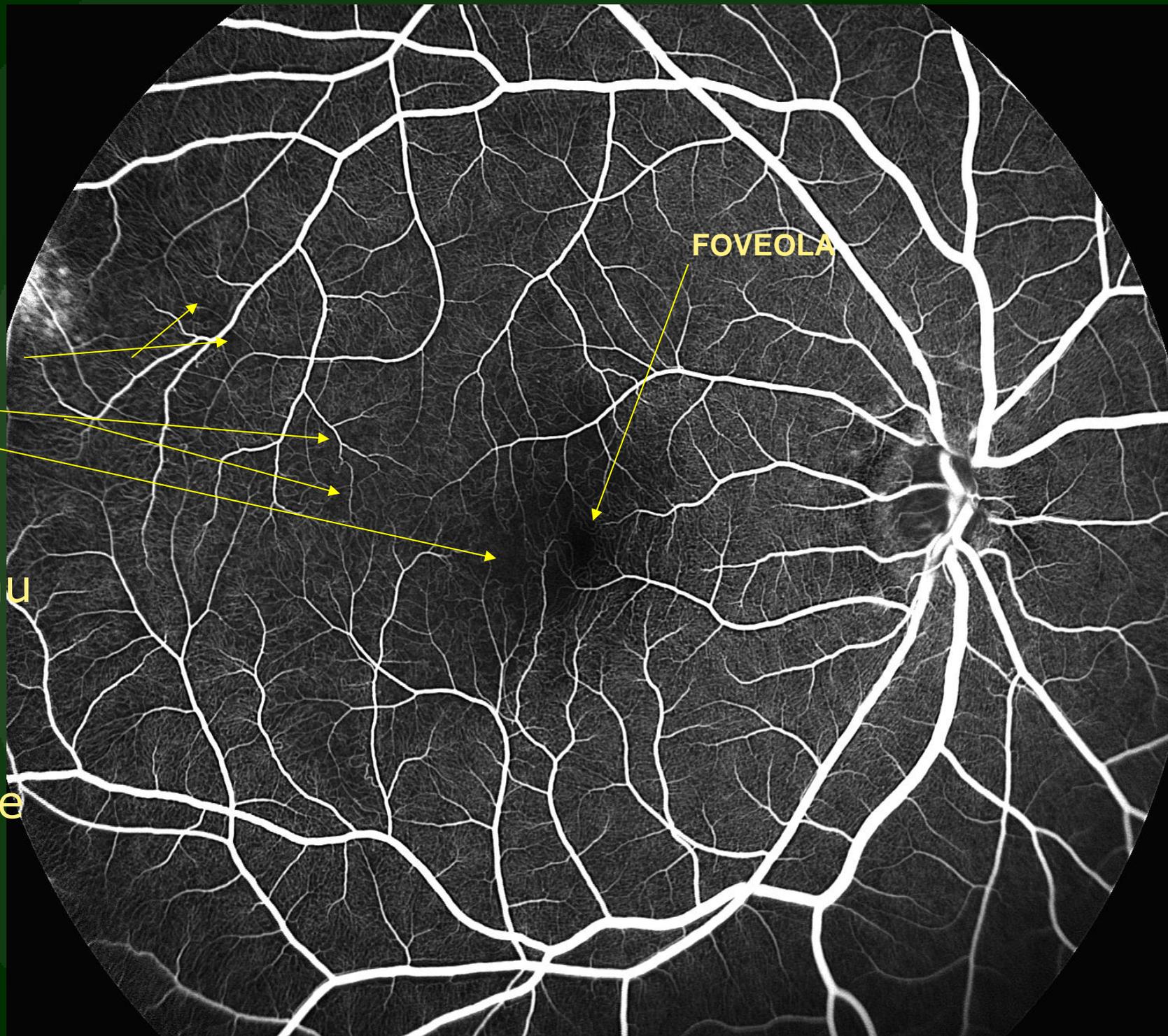


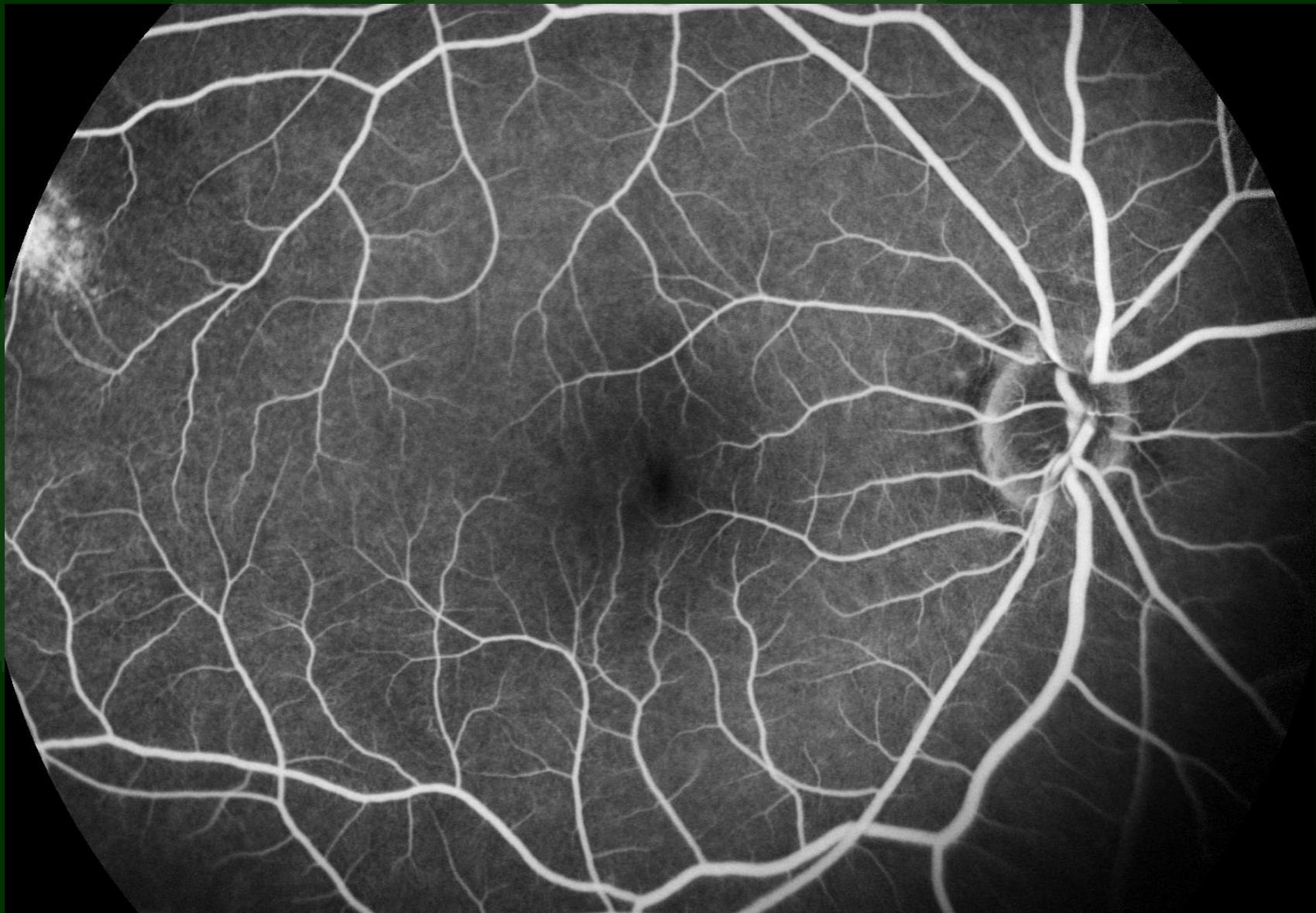
Maculopathies ischémiques avec rupture de la maille capillaire péri-fovéolaire

Maculopathies ischémiques  
avec rupture de la maille  
capillaire périfovéolaire



Raréfaction  
de la trame  
capillaire  
temporo-  
maculaire  
bien visible au  
temps  
veineux  
précoce de  
l'angiographie





Diagnostic impossible sur un cliché à un temps plus tardif  
du même patient : aspect angiographique quasi-normal

Atrophie maculaire temporale à l'OCT, ignorée par le patient

FOVEOLA

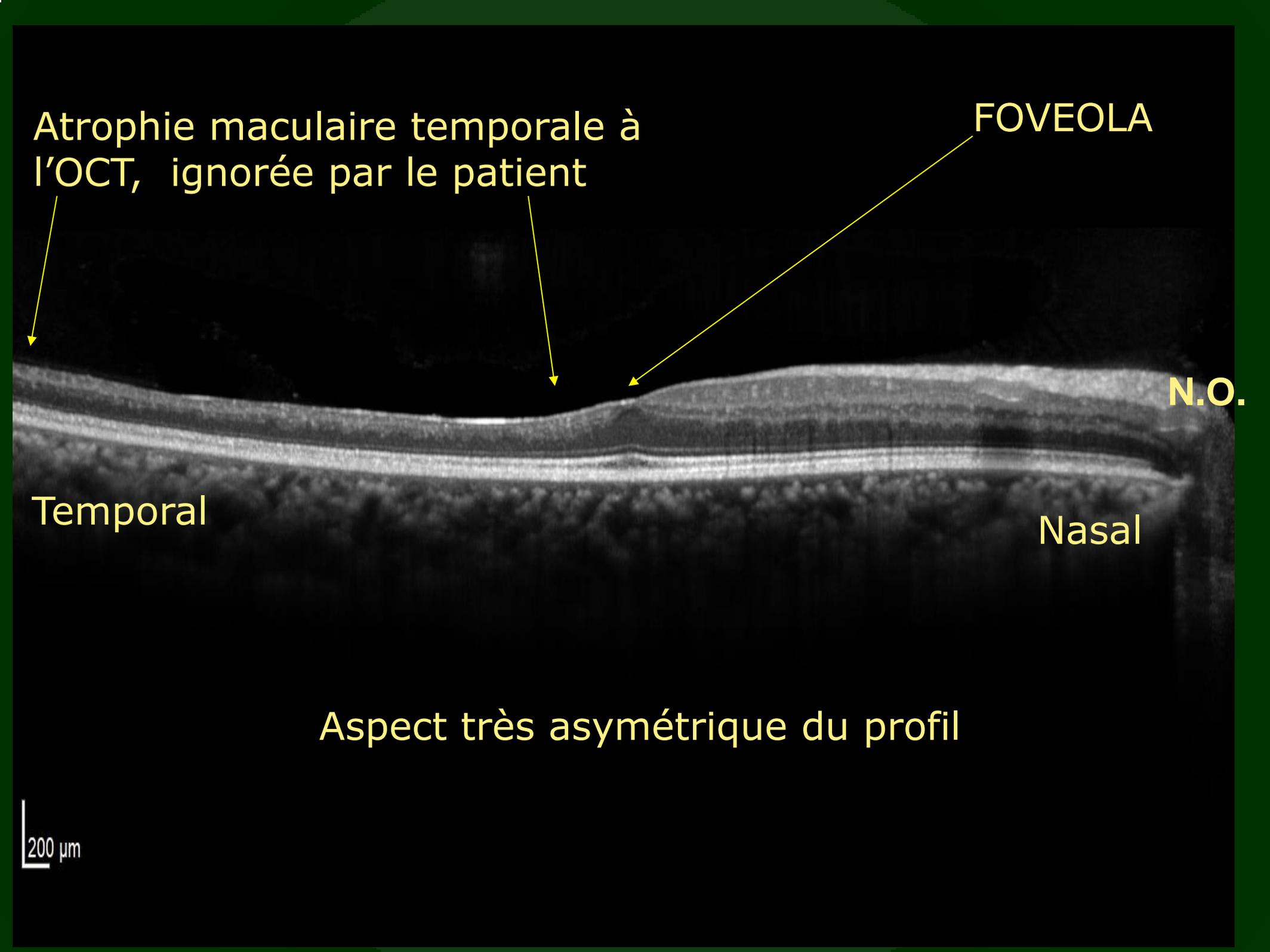
N.O.

Temporal

Nasal

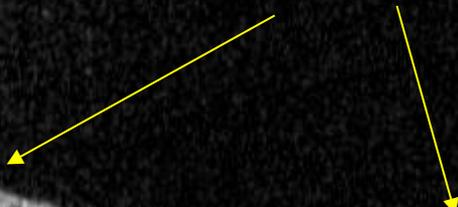
Aspect très asymétrique du profil

200  $\mu$ m



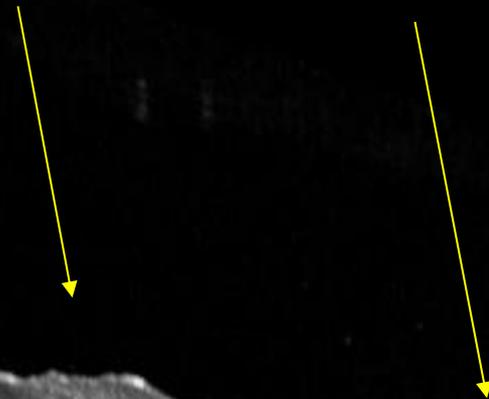
# Aspects du profil maculaire ischémique de l'OCT avec nécrose rétinienne +/- localisé

Atrophie temporo-  
maculaire à l'OCT



200 µm

Atrophie temporo-  
maculaire à l'OCT



200 µm

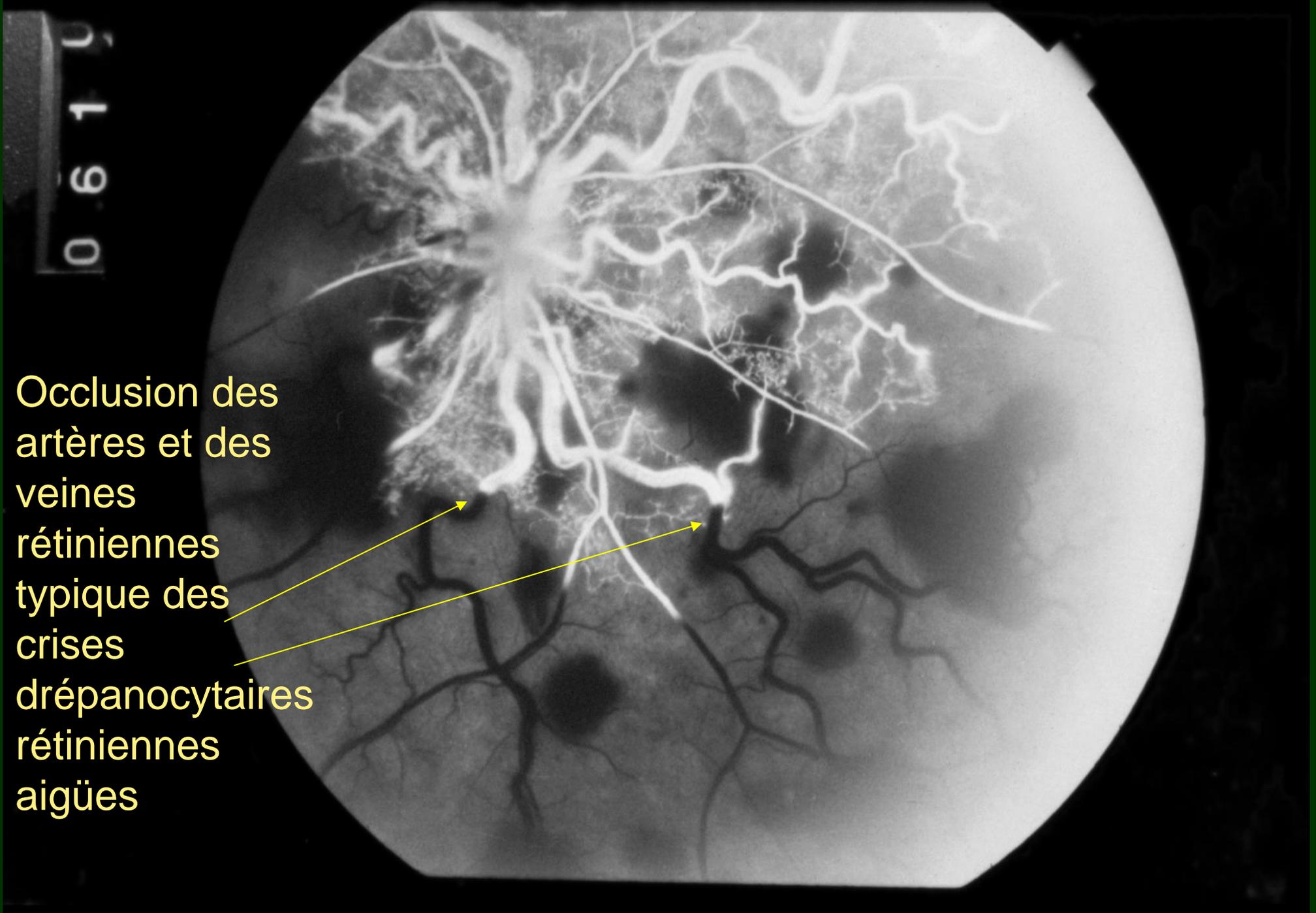
Non ressentie par le patient avec Acuité Visuelle conservée

# SIGNES CLINIQUES DES FORMES AIGÜES

Ces formes sont rares. Ils s'agit des :

- Occlusions artério-veineuses multiples et les autres
- Occlusion Veine Centrale de la Rétine
- Occlusion Artère Centrale de la Rétine
- N.O.I.A.A.

- Les **occlusions artério-veineuses multiples** permettent d'évoquer une véritable crise drépanocytaire aiguë rétinienne spécifique mais très rare
- Elle se caractérise par des thromboses multiples artérielles et veineuses simultanées, prenant parfois toute la rétine et souvent partiellement réversibles si la crise est stoppée assez tôt
- Il s'y associe souvent des signes généraux drépanocytaires : douleurs osseuses typiques voire atteintes multi-organes



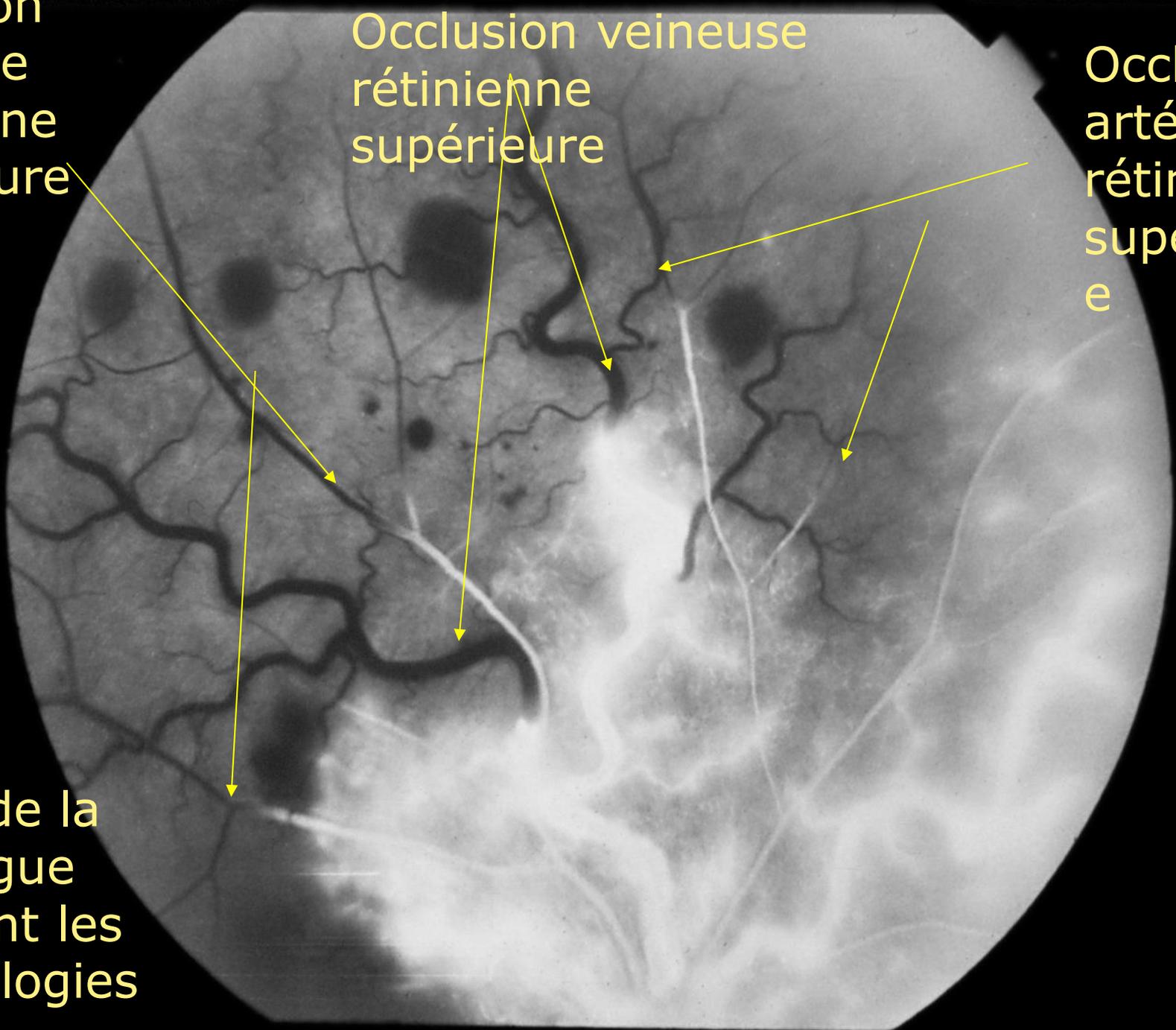
Occlusion des  
artères et des  
veines  
rétiniennes  
typique des  
crises  
drépanocytaires  
rétiniennes  
aigües

122  
Occlusion  
artérielle  
rétinienne  
supérieure

Occlusion veineuse  
rétinienne  
supérieure

Occlusion  
artérielle  
rétinienne  
supérieure

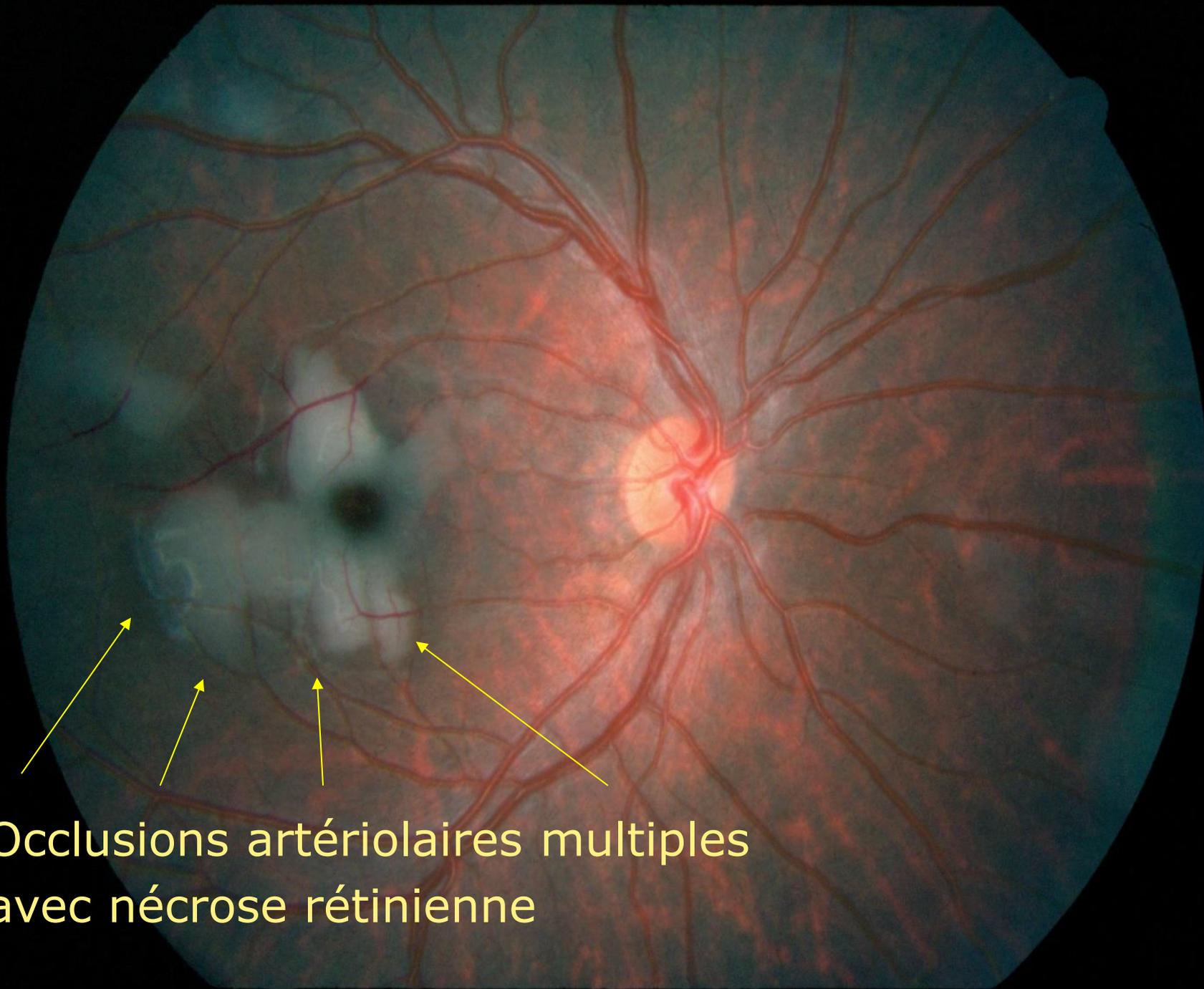
Forme de la  
crise aiguë  
associant les  
2 pathologies



- les **occlusions de veines rétiniennes**,
- les **occlusions artérielles rétiniennes**
- les **N.O.I.A.A.**,

Présentent des tableaux cliniques semblables aux formes classiques.

Seul le caractère quasi-constamment péjoratif de l'évolution de ces formes cliniques est fréquent chez les patients drépanocytaires



6916

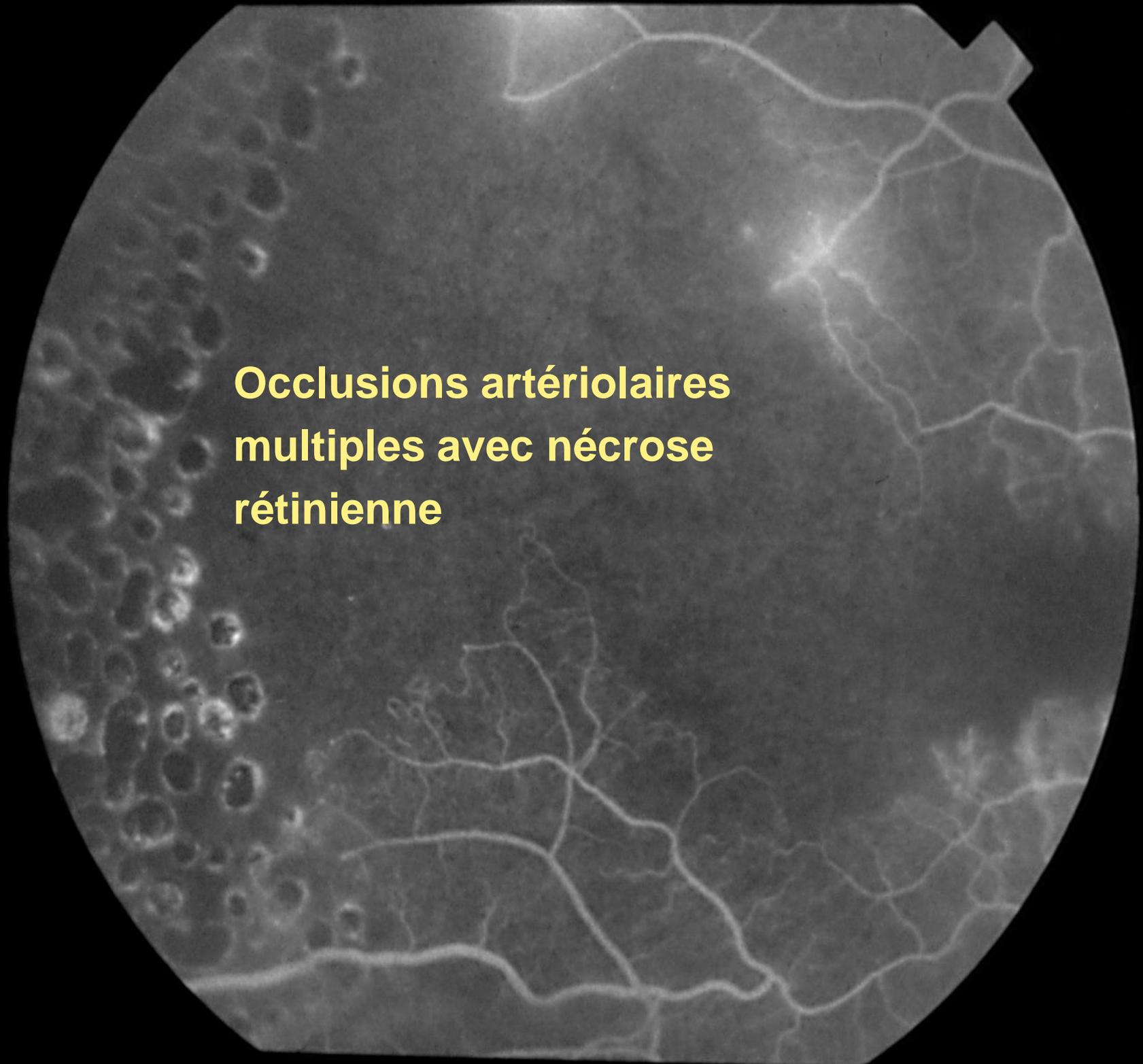
Occlusions artériolaires multiples  
avec nécrose rétinienne

Occlusions artériolaires multiples avec œdème  
rétinien intracellulaire durant 2 à 5 jours

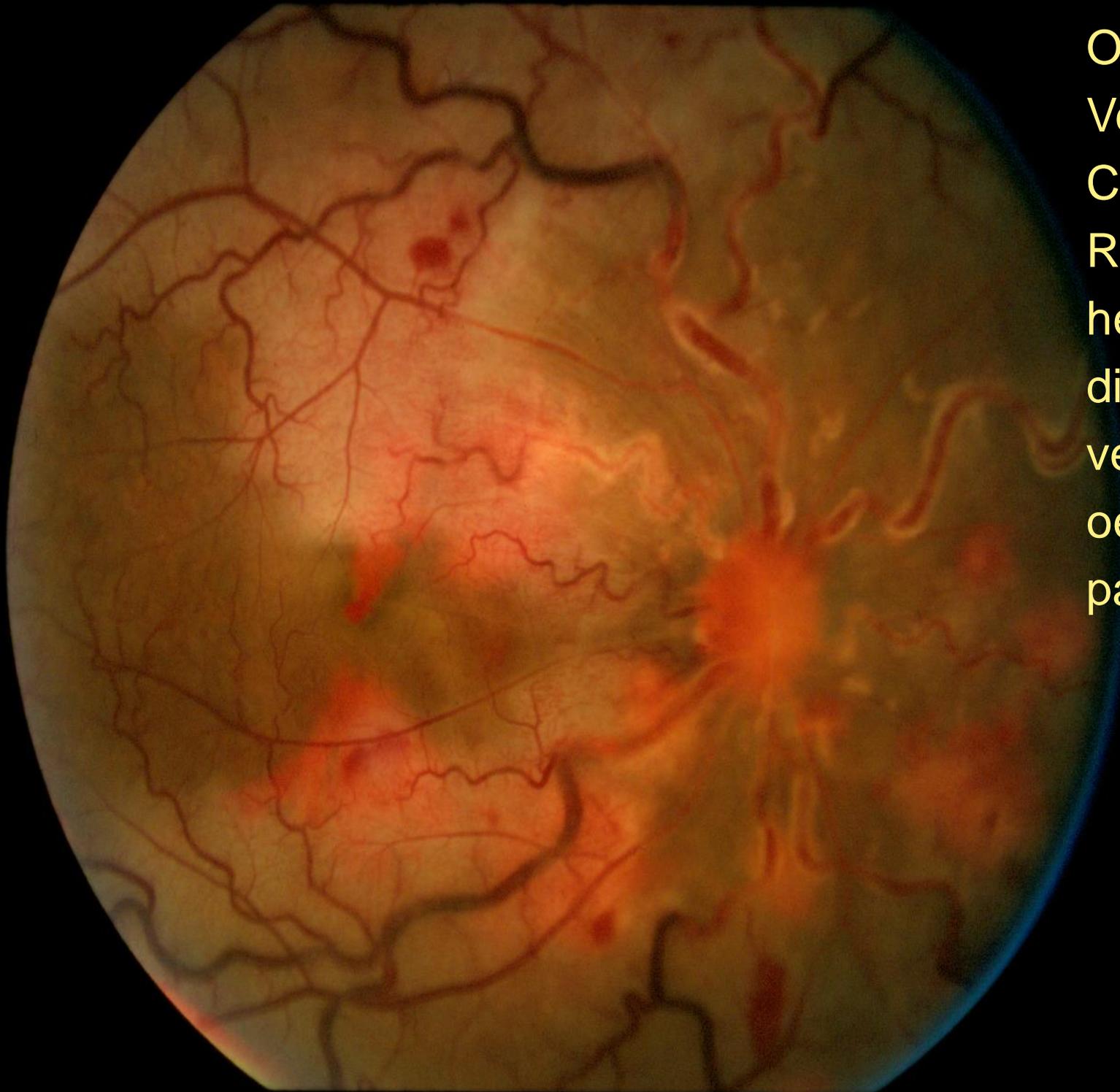


6-9-1-9

4 5 5 )



**Occlusions artériolaires multiples avec nécrose rétinienne**



Occlusion  
Veine  
Centrale de la  
Rétine avec  
hémorragies,  
dilatations  
veineuses et  
oédème  
papillaire

# Stade cicatriciel : Occlusion Artère Centrale de la Rétine



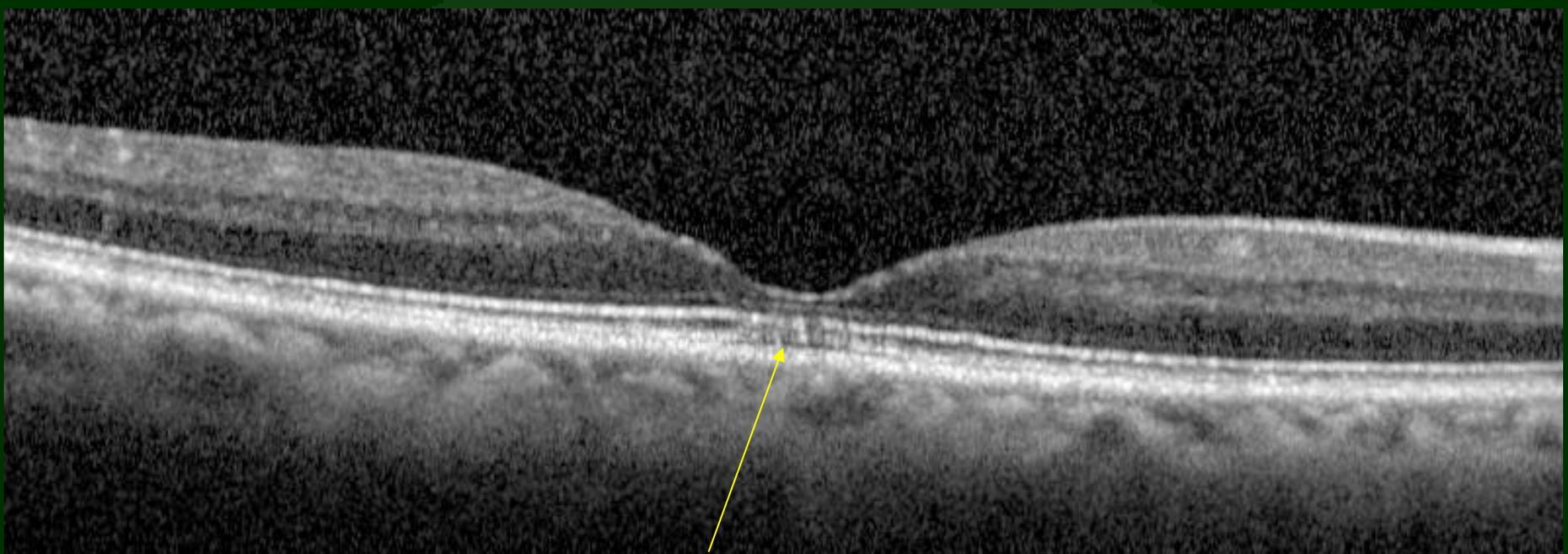
Avec  
sclérose  
artérielle  
sévère et  
engainement  
artérielle

# FORME TRES RARE : DREPANOCYTOSE AS

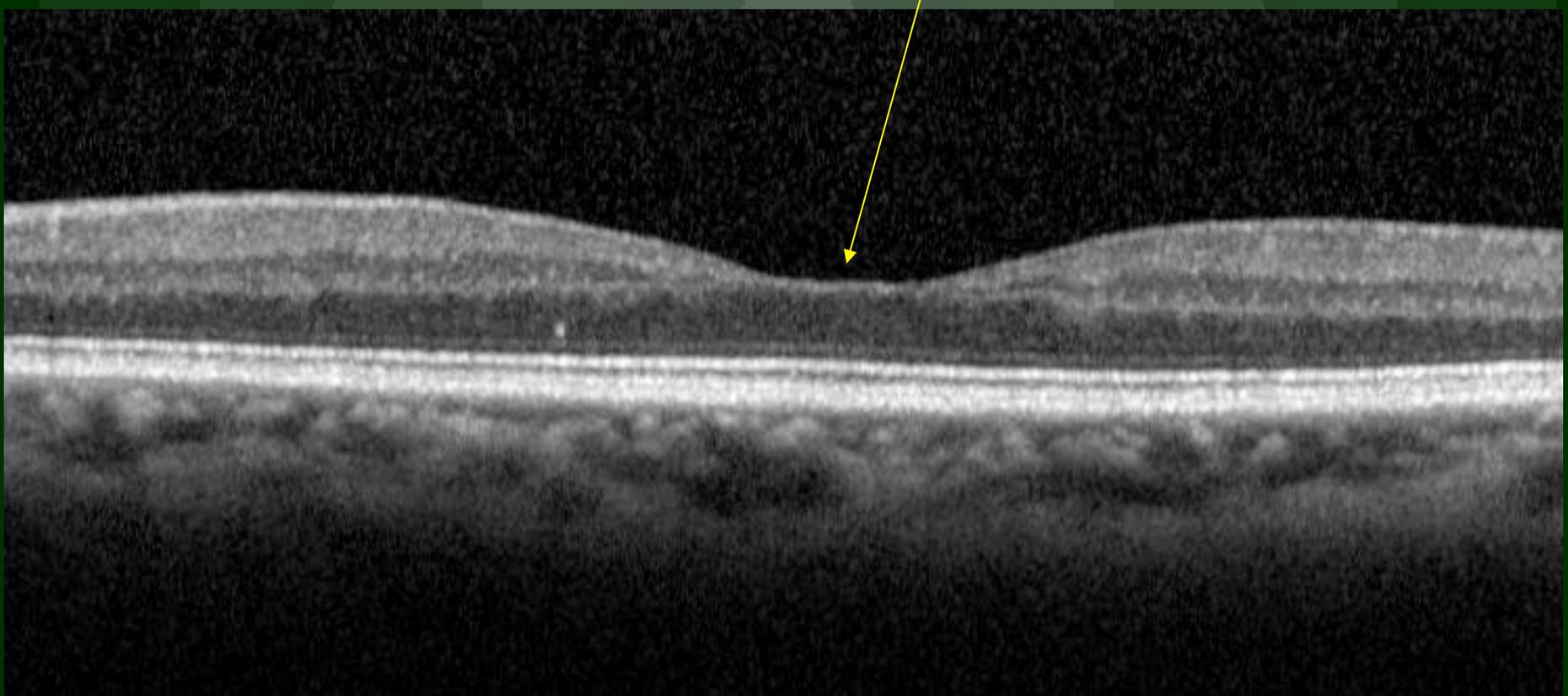
Elles sont de découverte fortuite, chez un patient ignorant son atteinte et sans évolution récente. Elles peuvent être suggérée par :

- une amblyopie unilatérale depuis l'enfance avec une atteinte fovéolaire inhabituelle à la rétino-graphie, l'OCT ou/et à l'angiographie
- une lésion périphérique a minima évocatrice

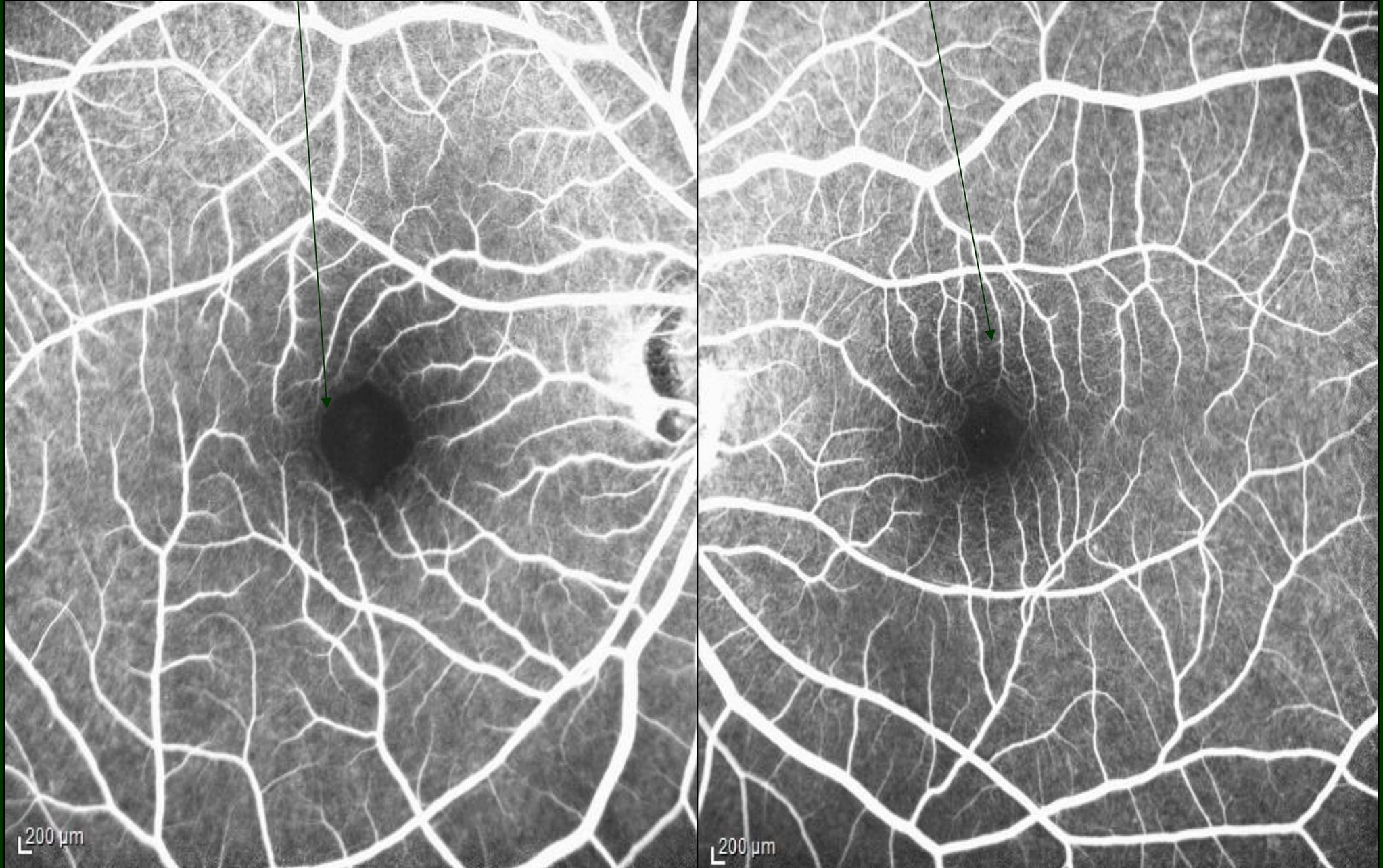
Mais seule, en cas de doute, l'exploration par électrophorèse des protéines pourra établir le diagnostic de forme AS ou trait drépanocytaire



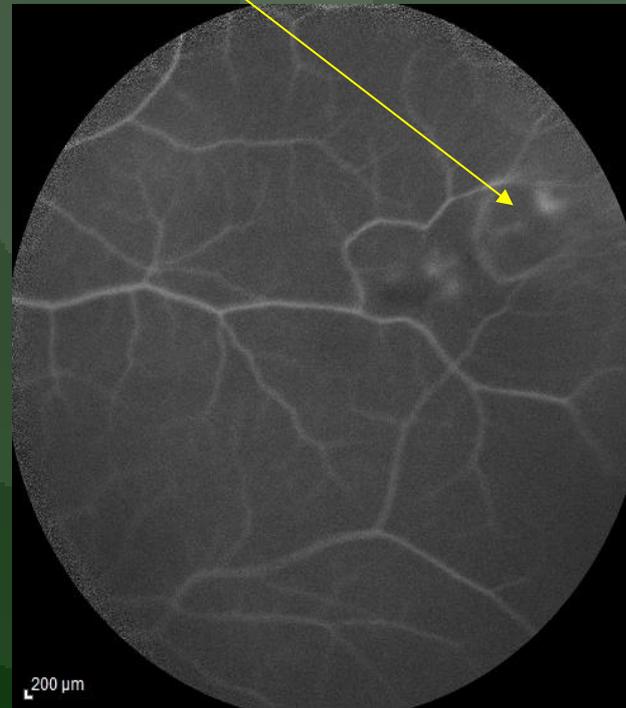
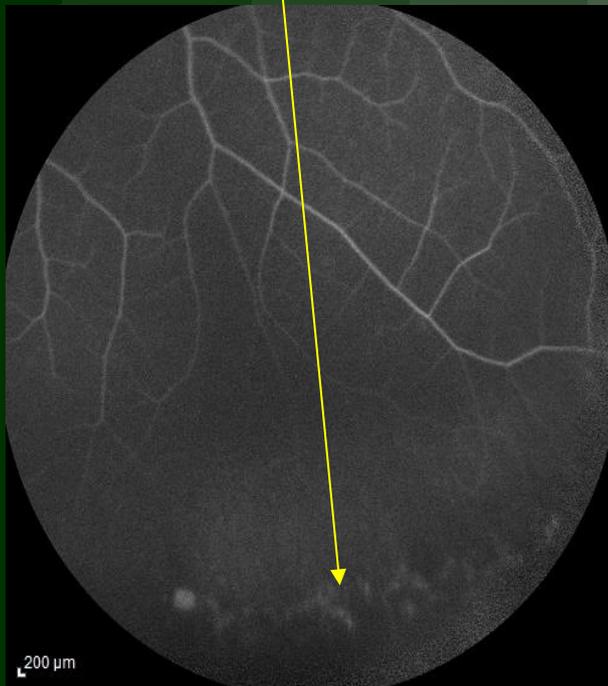
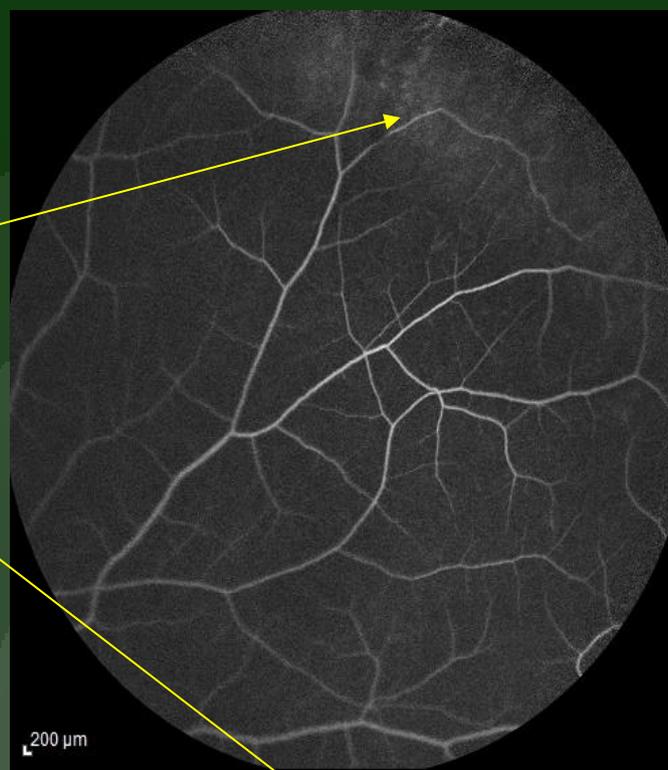
Atteinte fovéolaire à l'OCT avec asymétrie entre OD et OG



# Maculopathies ischémiques avec zone vasculaire centrale élargie et trame capillaire raréfiée



lésions  
périphériques  
à minima +/-  
évocatrices



Mais seule en cas  
de doute  
l'exploration par  
électrophorèse  
des protéines  
pourra établir le  
diagnostic de  
forme AS ou trait  
drépanocytaire

# TRAITEMENT DE LA RÉTINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE CHRONIQUE

Outre la prévention médicale des crises aiguës , son traitement il repose sur :

- Le contrôle régulier de la périphérie rétinienne
- La Photo-caogulation Pan-Rétinienne (PPR) dense de TOUS les secteurs rétiniens ischémiques des patients présentant des Néo-Vx
- le plus tôt possible après l'apparition des néo-Vx

Il faut agir sans attendre le stade de rétraction des néo-Vx évolués (sea-fan) et/ou des hémorragies vitréennes

# CARACTÉRISTIQUES DES IMPACTS

Comme il s'agit des zones périphériques d'une rétine et d'un vitré souvent jeunes et très « réactifs », les impacts les moins inflammatoires et les plus antalgiques sont à privilégier soit :

- Durée de 20 à 25 ms, diamètre de 50 à 200  $\mu$ .
- L'adaptation se réalise sur la base d'impacts avec un couple puissance-diamètre bien supporté par le patient

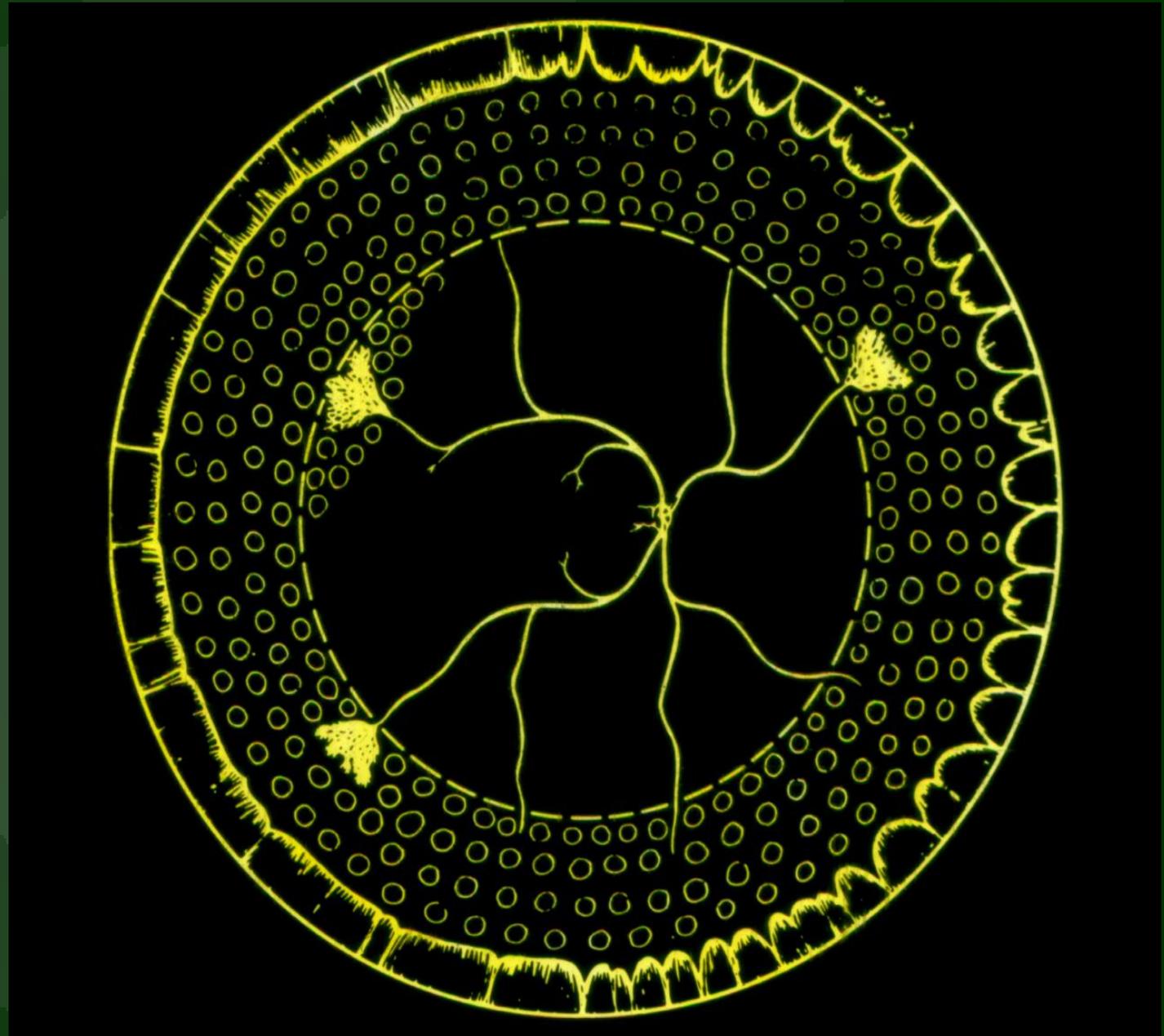
En tenant compte de la variation de la taille rétinienne des impacts en fonction de la différence des indices de grossissement des verres employés

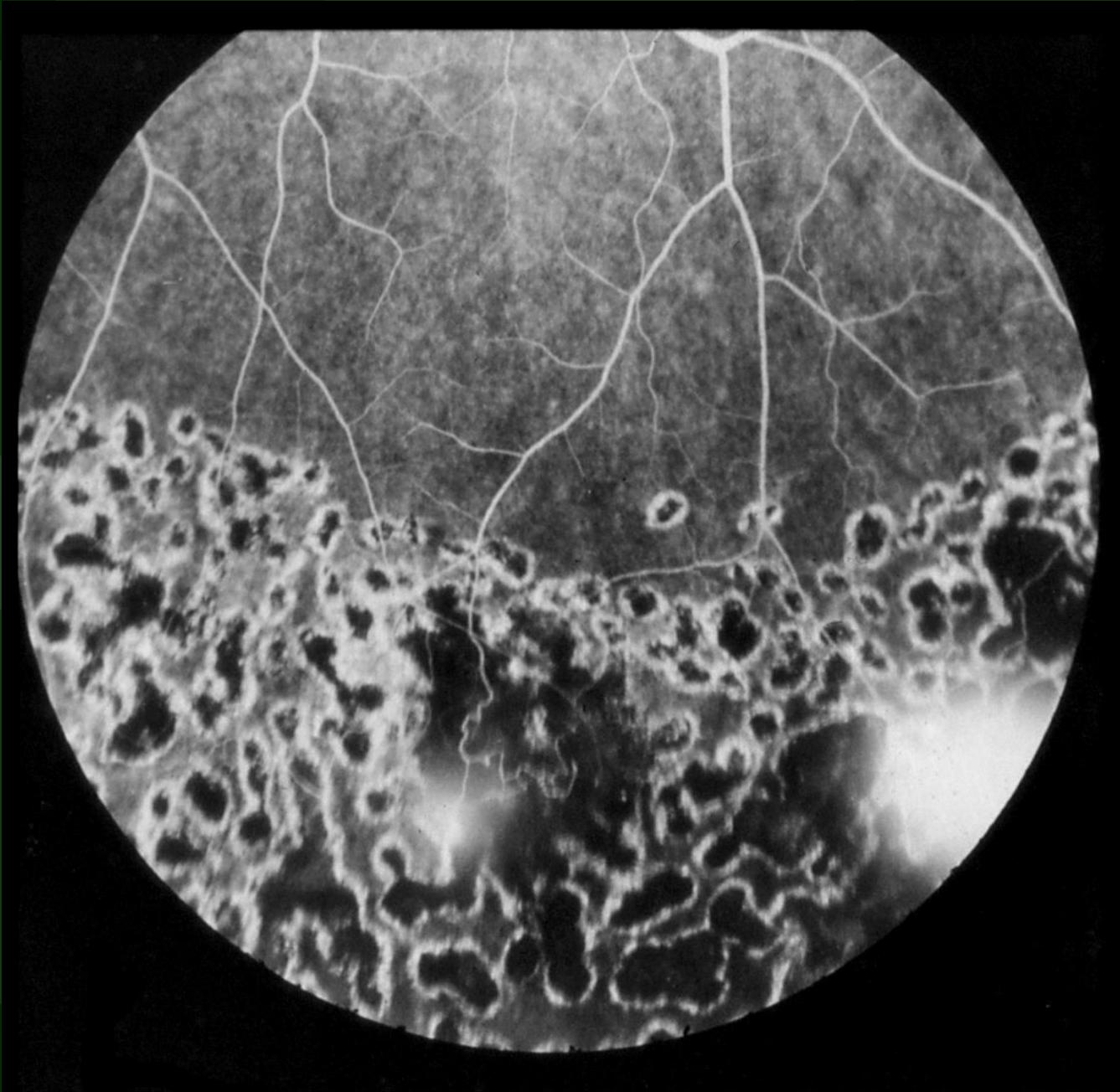
Enfin :

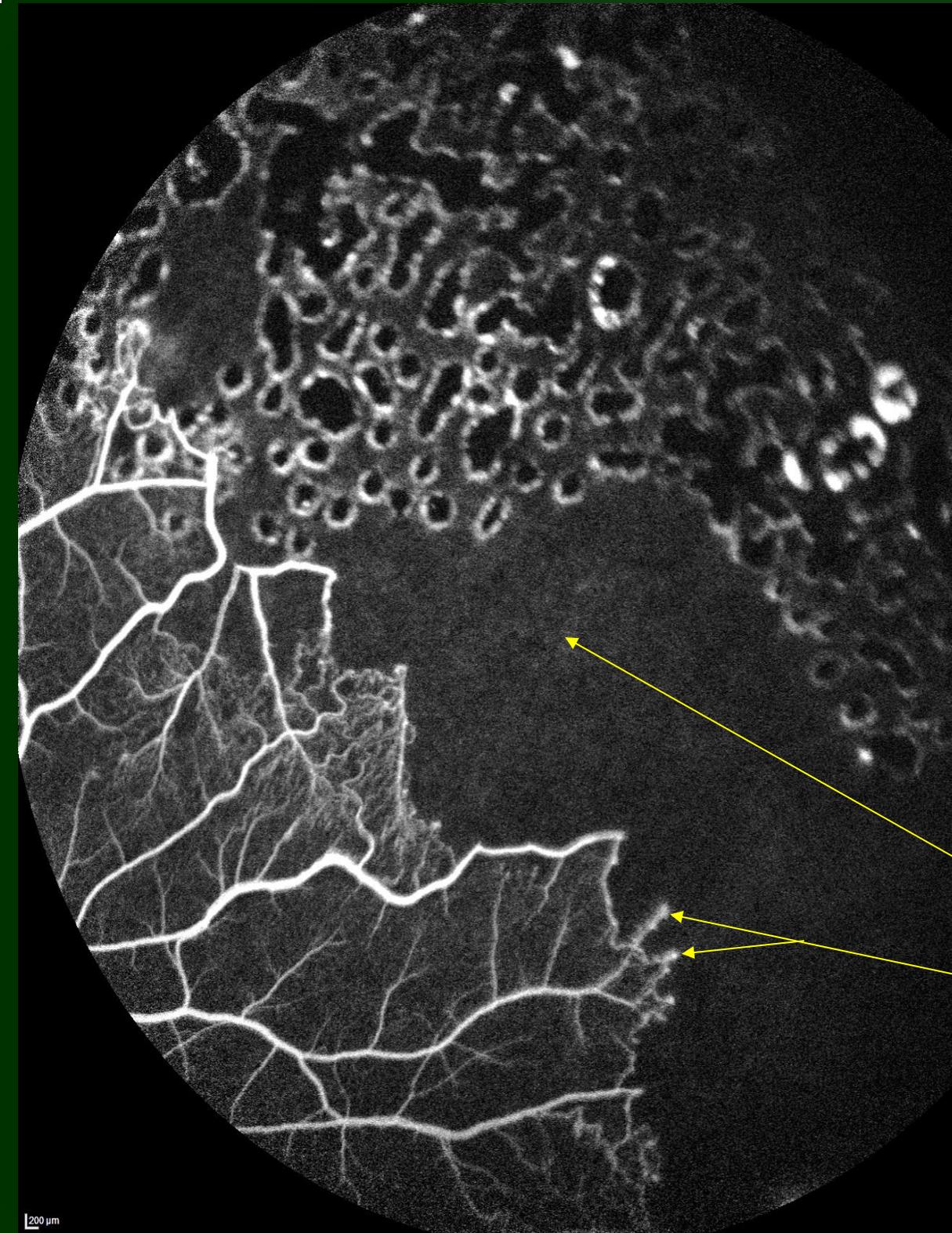
- Comme pour le diabète, le LASER n'arrête pas l'évolution drépanocytaire mais évite ou limite les complications délétères
- Les lasers verts mono-spots suffisent, mais certain auteur voit une amélioration dans le Navilas ou le multi-spots (pas d'expérience personnelle).

Néanmoins, dans les cas les plus complexes (difficultés de visualisation ....), seuls les mono-spots pourront être utilisés et une bonne expérience de leur maniement restera indispensable.

Schéma  
théorique de  
Photocoagulation  
Pan-Rétinienne  
(PPR) dense de  
tous les secteurs  
rétiniens  
ischémiques

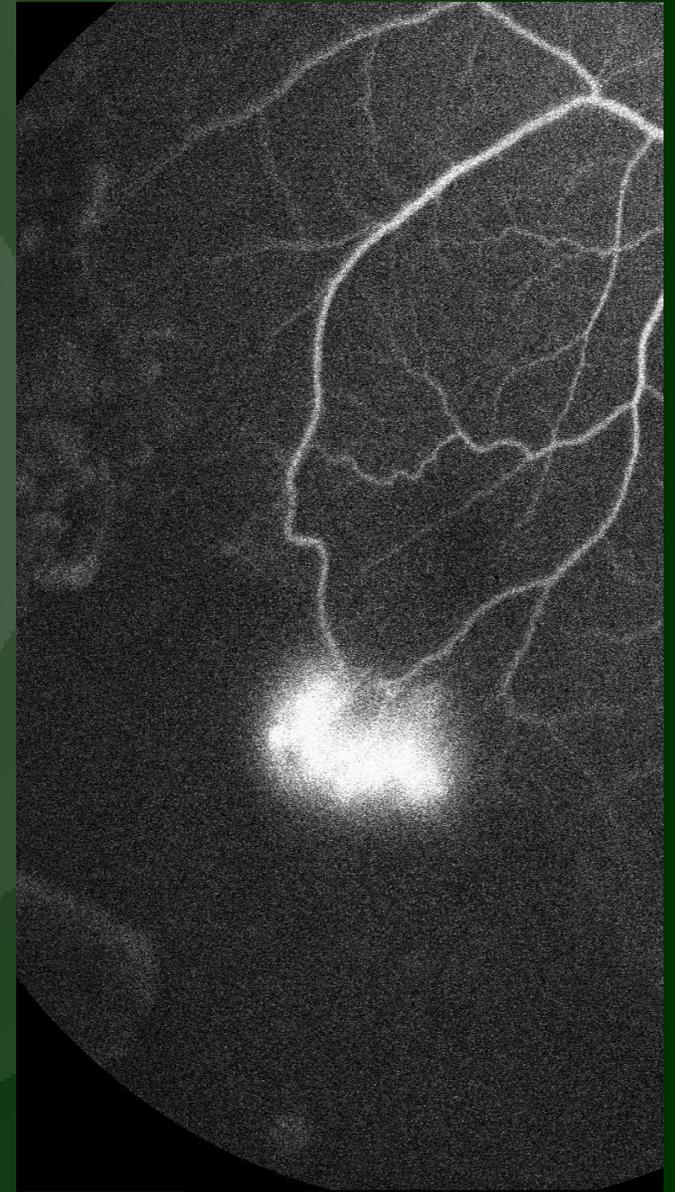
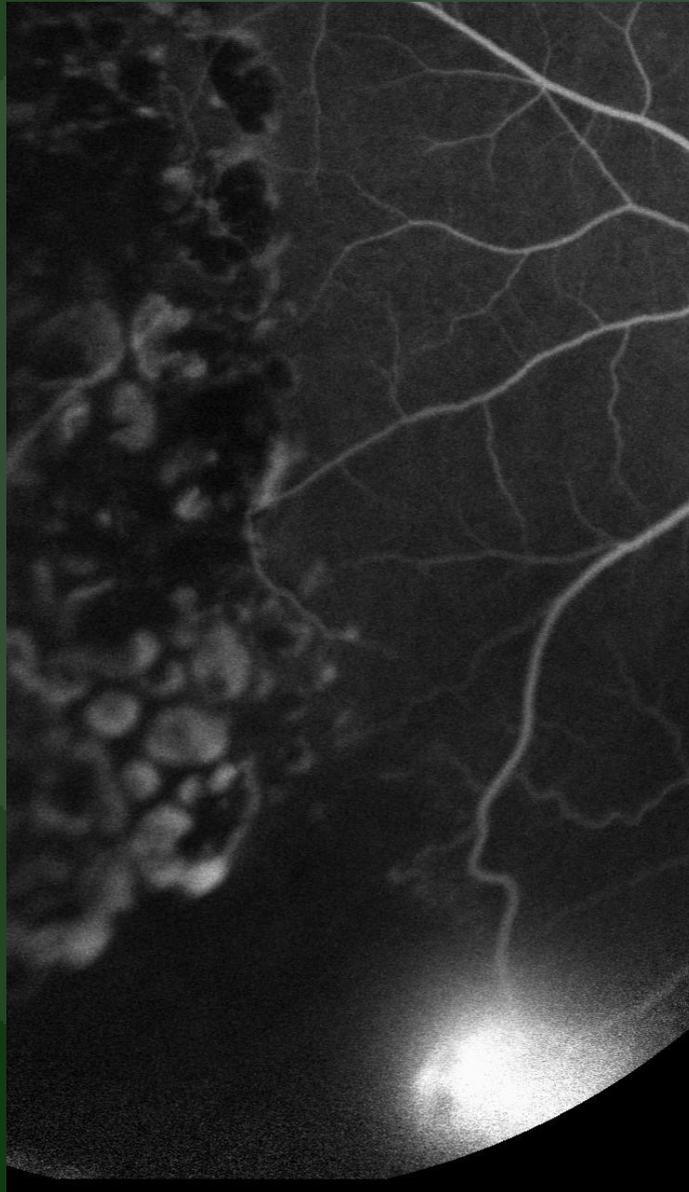
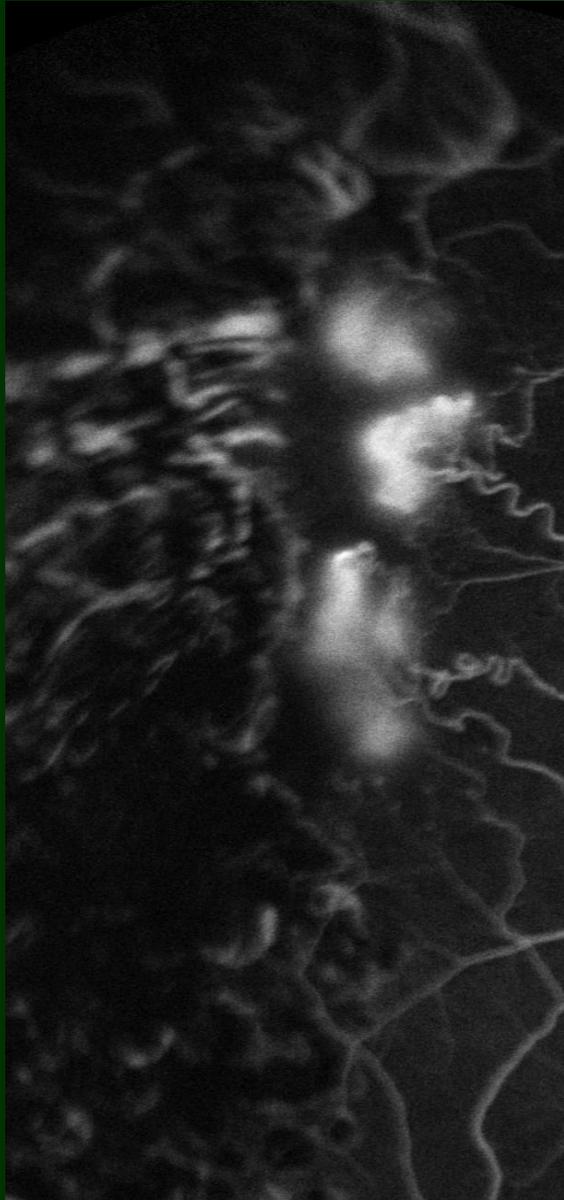






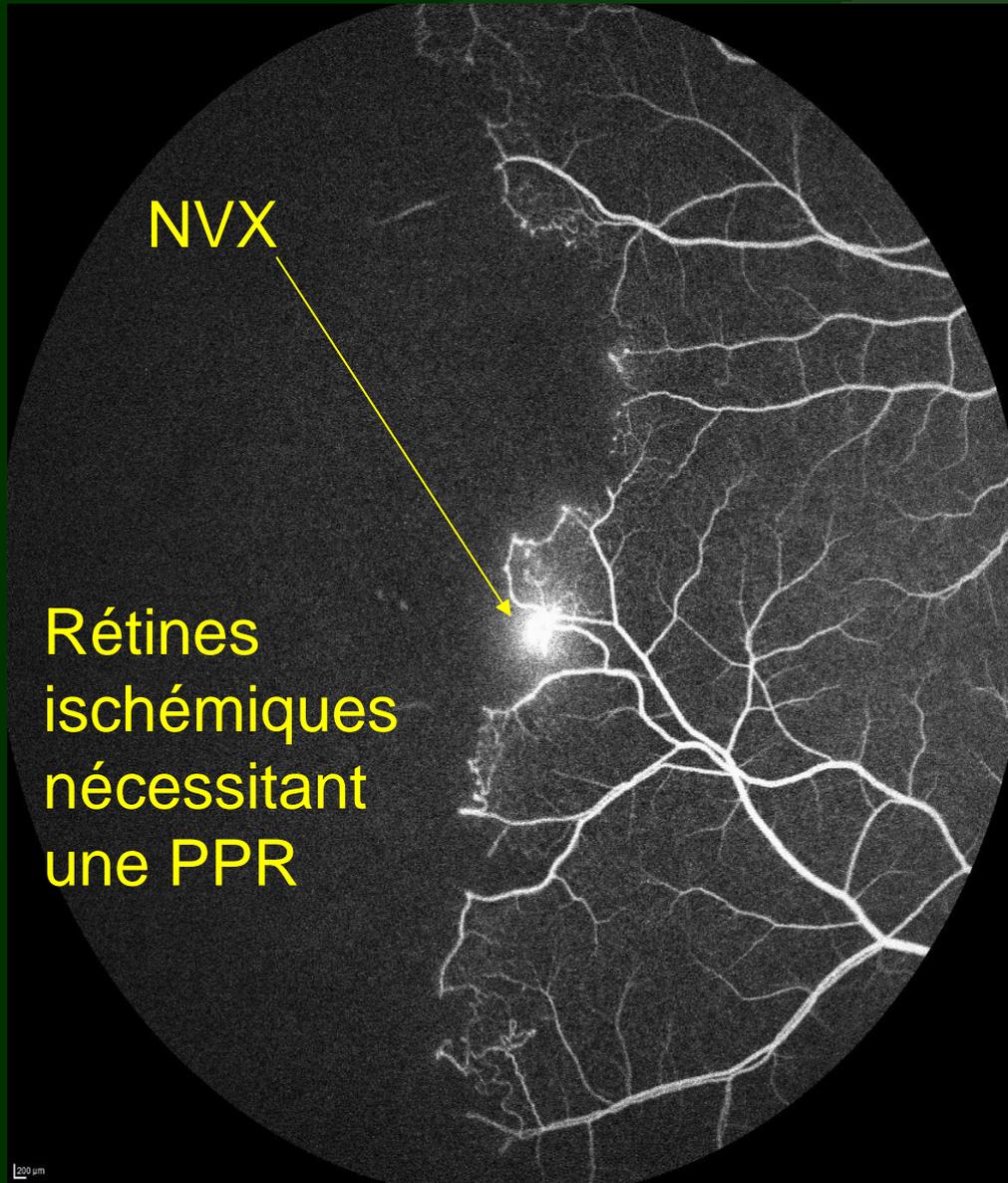
Évolution de la drépanocytose après le traitement par PPR avec apparition de nouvelles zones d'ischémie et d'occlusions isolées diffusantes

Survenue de Néo-Vx en zones d'ischémie non traitées, en bordure d'une zone de PPR incomplète

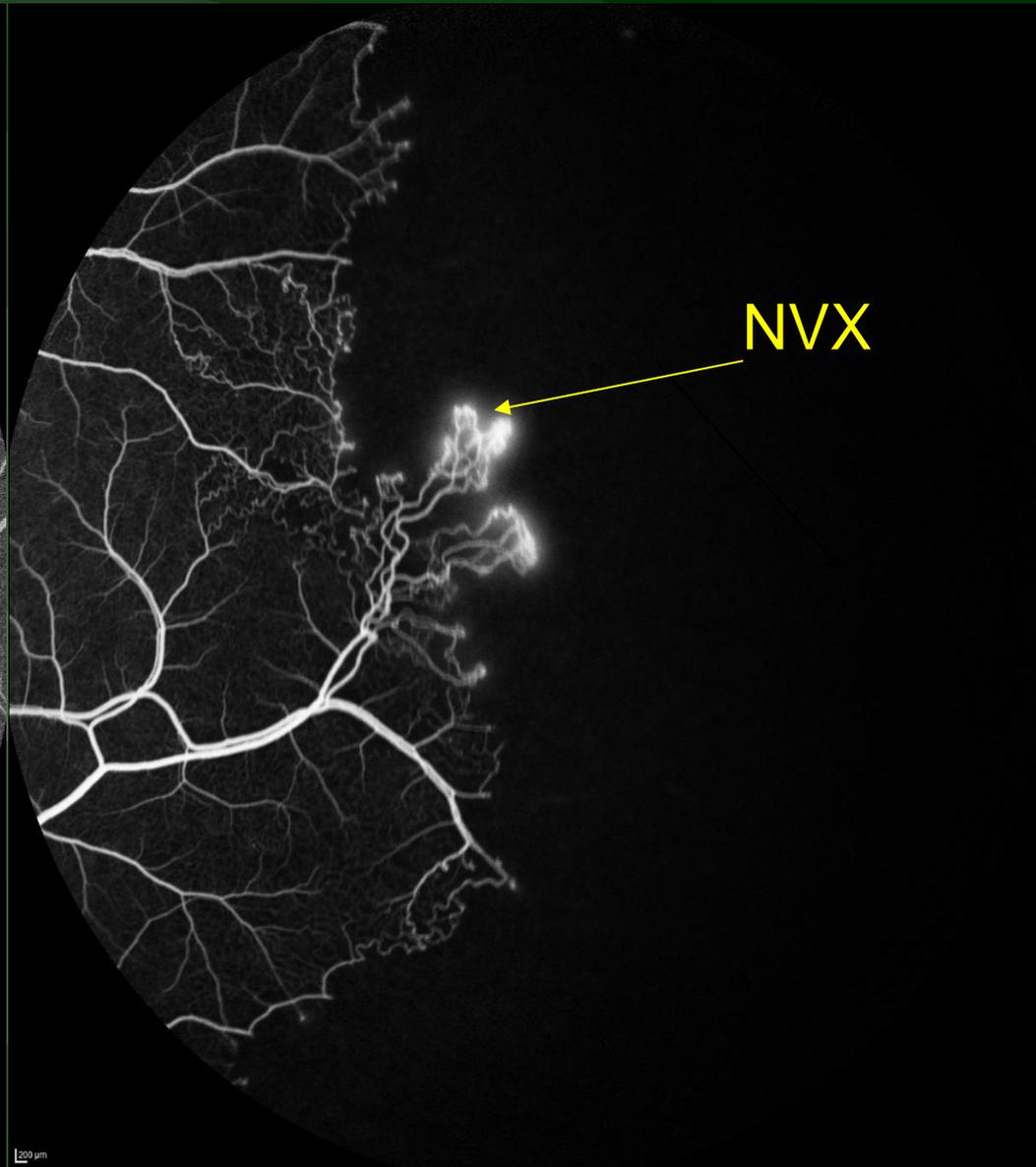


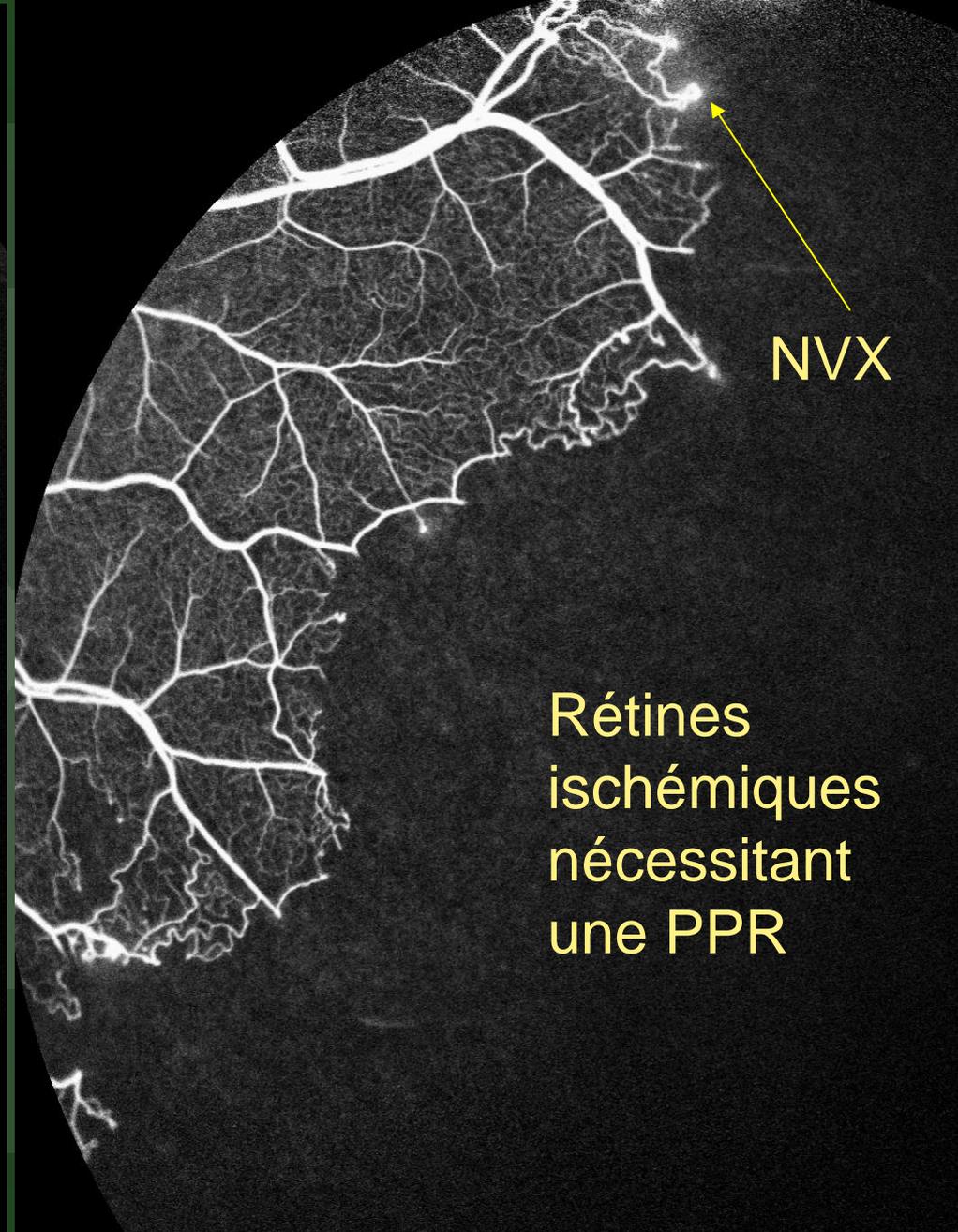
NVX

Rétines  
ischémiques  
nécessitant  
une PPR



NVX





Rétines  
ischémiques  
nécessitant  
une PPR

# TRAITEMENT DES FORMES AIGÜES ET COMPLIQUÉES

Pour les:

- Occlusions artério-veineuses multiples

Elles nécessitent, en urgence, un traitement médical spécifique en service référent surtout si elles sont associées à une véritable crise drépanocytaire aiguë (douleurs osseuses typiques voire atteintes multi-organes).

Normalement, elles devraient se raréfier grâce à l'efficacité des suivis médicaux actuels.

Pour les :

- Occlusions de veines rétiniennes,
- Occlusions artérielles rétiniennes
- N.O.I.A.A.

les thérapeutiques sont semblables aux formes non drépanocytaire.

Seul le caractère souvent péjoratif de l'évolution, même traitée, de ces formes cliniques est habituel.

## **Pour les complications vitréo-rétiniennes**

Les procédures habituelles s'appliquent. Néanmoins, ils existent des caractéristiques à respecter :

- Les IVT sont sans effet sur néo-Vx et hémorragies
- L'anesthésie générale (chirurgie vitréo-rétinienne) présente des risques de complications per-op ou post-op graves voire létaux : Rétine, Cœur, Poumon, Rein, voire crise ischémique généralisée.
- Le bénéfice-risque est à évaluer avec l'anesthésiste.
- Au mieux, elles requièrent des équipes formées et habituées à cette chirurgie, en centre référent.

# CONCLUSION

- Surveillance régulière systématique annuelle
- OCT maculaire systématique
- PPR sur 360° en cas de Néo-Vx même de taille réduite
- IVT inefficace sur les Néo-Vx et les hémorragies
- Traitement chirurgical : surface vitréo-rétinienne, anesthésie, bénéfice-risque++