



# MANIFESTATIONS OCULAIRES CHEZ LES SUJETS DREPANOCYTAIRES HOMOZYGOTES SS : Cas des patients consultant le Centre de Formation et d'Appui Sanitaire/ Lubumbashi et le Centre de Référence de la Drépanocytose Lubumbashi

OCULAIRES MANIFESTATIONS IN HOMOZYGIOUS SS DREPANOCYTE SURVEYS:  
Case of patients consulting the Training and Health Support Center /  
Lubumbashi and the Reference Center for Lubumbashi Sickle Cell Disease

| **Bapu Sapu Rebecca** <sup>1\*</sup> | **Kasamba Ilunga Eric** <sup>2</sup> | **Tambwe Ndumb Hervé** | **Mpungu Mwepu Sandra** <sup>1</sup> | **Yogolele Asani Bienvenu** <sup>1</sup> | **Kilangalanga Ngoy Janvier** <sup>3</sup> | and | **Chenge Borasisi Gabrielle** <sup>1</sup> |

<sup>1</sup>Département des spécialités | service d'ophtalmologie | cliniques universitaires de Lubumbashi | R D Congo |

<sup>2</sup> Service de laboratoire | cliniques universitaires de Lubumbashi | République Démocratique du Congo |

<sup>3</sup> Service d'ophtalmologie | hôpital saint Joseph | Kinshasa | République Démocratique Du Congo |

| Received 03 August 2019 |

| Accepted 08 September 2019 |

| Published 14 September 2019 |

| ID Article | Rebecca-Ref.4-ajira030919 |

## Résumé

**Introduction:** La drépanocytose est une hémoglobinopathie S héréditaire la plus répandue dans le monde caractérisée par des complications multisystémiques, parmi lesquelles l'œil n'est pas épargné. La principale cause de ses atteintes est la falciformation des globules rouges qui obstruent les vaisseaux périphériques. Le but de cette étude est de déterminer le profil épidémiologique et clinique des manifestations oculaires chez les sujets drépanocytaires homozygotes SS en phase inter critique à Lubumbashi.

**Méthodologie :** Une étude transversale prospective a été réalisée chez 99 drépanocytaires homozygotes SS dont l'âge variait entre 4 et 29 ans, référés depuis le Centre de Référence de la Drépanocytose à Lubumbashi (CRDL) et le Centre de Formation et d'Appui Sanitaire (CEFA) de Juin 2018 à Décembre 2018. **Résultats :** L'âge moyen était de  $11,4 \pm 5,8$  ans. Le sex-ratio de 1,7 en faveur du sexe féminin. Les manifestations oculaires les plus observées étaient : le subictère et l'ictère au niveau des conjonctives (74,74%), l'atrophie segmentaire de l'iris (9,09%), les corps flottant intra vitréens (31,6%), les croisements artério-veineux (55,56%), la tâche noire solaire (black sunburst signs) (5,05%) et le décollement de rétine (1,01%). **Conclusion :** Les complications oculaires sont fréquentes chez les sujets drépanocytaires homozygotes SS en phase inter critique. Dans cette étude, les plus rencontrées étaient le subictère, la modification vasculaire périphérique : croisement artérioveineux et tortuosités artérioveineux comme facteur favorisant la rétinopathie drépanocytaire proliférante et non proliférante.

**Mots clés :** Manifestations oculaires, patients drépanocytaires homozygotes SS.

## Abstract

**Introduction:** Sickle cell disease is the most common hereditary hemoglobinopathy in the world characterized by multisystemic complications, among which the eye is not spared. The main cause of its attacks is the sickling of red blood cells that clog the peripheral vessels. **Objective:** The aim of this study is to determine the epidemiological and clinical profile of ocular manifestations in SS homozygous sickle cell subjects in the inter-critical phase in Lubumbashi. **Methodology:** A prospective cross-sectional study was performed in 99 SS homozygous sickle cell patients whose age ranged between 4 and 29 years, referred from the Sickle Cell Disease Reference Center in Lubumbashi (CRDL) and the Training and Health Support Center (CEFA) from June 2018 to December 2018. **Results:** The mean age was  $11.4 \pm 5.8$  years. The sex ratio of 1.7 in favor of the female sex. The most observed ocular manifestations were: conjunctival jaundice and jaundice (74.74%), segmental atrophy of the iris (9.09%), intravitreal floating bodies (31.6%), arteriovenous crosses (55.56%), black sunburst signs (5.05%) and retinal detachment (1.01%). **Conclusion:** Ocular complications are common in SS homozygous sickle cell patients in the inter-critical phase. In this study, the most frequently encountered were the subictère, the peripheral vascular modification: arteriovenous crossing and arteriovenous tortuosity as a factor favoring proliferative and nonproliferative sickle cell retinopathy.

**Keywords:** Ocular manifestations, SS homozygous sickle cell patients.

## 1. INTRODUCTION

La drépanocytose est une hémoglobinopathie héréditaire, autosomique récessive, caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale « l'hémoglobine S », résultat de la substitution sur la chaîne  $\beta$  en 6<sup>ème</sup> position de l'acide glutamique par la valine [1]. Cette maladie est transmise par le père AS et la mère AS (ou AS et SS, SS et SS) à leur enfant SS [2, 3].

Le trait drépanocytaire est très fréquent dans le monde mais surtout en Afrique Noire sub-saharienne, en Amérique du Nord, Centrale et du Sud ainsi qu'en Inde et au Moyen-Orient. Sa prévalence est estimée à 9 % chez les noirs américains, 12 % aux Antilles françaises, 5-20 % en Afrique de l'ouest, 40 % en Afrique centrale et 25 % en République Démocratique du Congo [4]. Seuls les homozygotes sont malades [5, 2, 1]. La drépanocytose est donc à nos jours une maladie cosmopolite, sa fréquence augmente dans le monde, mais surtout en Afrique Noire Sub-saharienne qui est son foyer principal [6, 1].

Elle est caractérisée par des complications aiguës et des complications chroniques multi systémiques dont l'œil n'est pas épargné [5, 3].

Cette étude a pour but de déterminer les caractéristiques sociodémographiques des sujets drépanocytaires homozygotes SS et caractériser les types des manifestations oculaires spécifiques des sujets drépanocytaires homozygotes SS en phase inter critique à Lubumbashi.

## 2. MATERIELS ET METHODOLOGIE

### 2.1 Type d'étude

Cette étude prospective transversale s'est étalée sur une période de 6 mois, allant de juin à décembre 2018. Notre population d'étude était constituée de 99 patients drépanocytaires homozygotes SS que le Centre de Référence de la Drépanocytose Lubumbashi (CRDL) et le Centre de Formation et d'Appui Sanitaire / Lubumbashi (CEFA) avaient référés à la clinique ophtalmologique Sainte Yvonne à Lubumbashi en République démocratique du Congo.

### 2.2 Choix de sujets

Nous avons inclus tous les patients présents au rendez-vous âgés de 4 ans et ayant donné leur accord de participation par signature du consentement éclairé et par assentiment. Et avons exclu les patients absents au rendez-vous, ceux ayant subi antérieurement un traitement au laser (PPR), ceux ayant une cataracte qui empêche l'examen de la rétine et ceux présentant des pathologies générales pouvant entraîner des rétinopathies comme le diabète, l'hypertension artérielle ou autre.

### 2.3 Collecte des données

Pour atteindre nos objectifs, un questionnaire préétabli nous a servi de fiche d'enquête pour la collecte des données des différentes variables répondant à nos objectifs ci-haut définis qui ont servi à l'identification du malade et l'enregistrement des paramètres en étude. Tous les examens réalisés ont été à notre charge.

### 2.4 Analyse de données

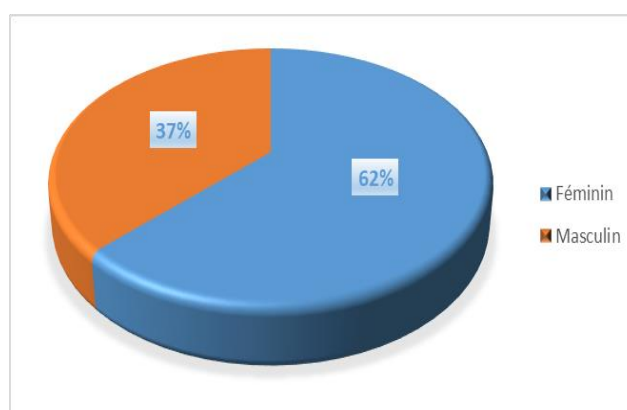
Les données récoltées ont été saisies sur les logiciels EPI-INFO version 7.2.1.0 et Excel 2007 Workook (xlsx). La fréquence, la moyenne et l'écart-type ont été calculés. Les paramètres ci-après ont été étudiés : l'âge, le sexe, les antécédents de la consultation générale et ophtalmologique, le nombre de transfusion et les atteintes oculaires. Nous avons obtenu pour cette étude l'approbation du comité d'éthique numéro : UNILU/CEM/123/2018.

## 3. RESULTATS

Notre population d'étude était constituée de 99 patients drépanocytaires dont 62 de sexe féminin et 37 de masculin. L'âge moyen était de  $11,57 \pm 6,04$ , avec les extrêmes allant de 4 ans à 29 ans ; la tranche d'âge la plus représentée était 10-19 ans soit 45,45 %. Parmi les 99 drépanocytaires, 50 ont consulté en médecine générale soit dans 50,5 % alors que 93 patients de ce même groupe ont reconnu n'avoir jamais consulté en ophtalmologie soit dans 93,93 %, 52 patients avaient déjà reçu entre 1-3 transfusions soit 52,52 %. L'œdème périorbitaire a été de 7,07 %, l'atrophie segmentaire de l'iris 9,09 %, les corps flottants cellulaires intra vitréens à 31,31 %, les tâches noires solaires ou black sunburst signs ont été les plus observées à 5,05 %. La rétinopathie drépanocytaire proliférante a été représentée par les stades III et IV à 2,02% et 1,01% pour le stade V ; l'atteinte maculaire a été observée dans 2,02 %. Quant aux atteintes nerveuses et vasculaires, le croisement artério-veineux et la tortuosité vasculaire ont représenté respectivement 55,56% et 31,31% tandis que l'atrophie optique a représenté à 1,01 %.

**Tableau 1 :** Répartition des patients selon l'âge, consultations générale et ophtalmologique et le nombre de transfusion.

Paramètres	Intervalle	n=99	%	Moyenne ± Ecart-type (Min - Max)
<b>Age (an)</b>	[4-10[	41	41,4	11,40 ± 5,82 (4 - 29)
	[10-20[	45	45,5	
	[20-29]	13	13,1	
<b>Consultation générale</b>	Jamais	9	9,1	-
	Irrégulière	40	40,4	
	<b>Régulière</b>	<b>50</b>	<b>50,5</b>	
<b>Consultation ophtalmologie</b>	<b>Jamais</b>	<b>93</b>	<b>93,9</b>	-
	Irrégulière	3	3,1	
	Régulière	3	3,1	
<b>Nombre de transfusion</b>	Aucune	8	8,1	4,39 ± 4,43 (0 - 20)
	<b>[1-4[</b>	<b>52</b>	<b>52,5</b>	
	[4-10[	29	29,3	
	>10	8	8,1	
	Non précis	2	2	

**Figure 1 :** La figure montre la répartition des patients selon le sexe.**Tableau 2 :** Le tableau montre la répartition des patients selon les atteintes oculaires.

Manifestations oculaires	Nos résultats
<b>Atteinte des annexes et téguments :</b> Œdèmes périorbitaires	7,07 %
<b>Manifestations conjonctivales :</b> Subictère et ictère	74,74%
Modifications vasculaires conjonctivale	29,29%
Pâleur conjonctivale	18,18%
<b>Autres :</b> papilles tarsiennes	2,02%,
hyperpigmentation bulbaire	1,01%
nævus.	1,01%
<b>Manifestations uvéales :</b> Atrophie segmentaire de l'iris	9,09 %
<b>Manifestations vitréennes :</b> Corps flottants intra vitréens	31,31 %
<b>Manifestations rétiniennes :</b> Tâche noire solaire ou black sunburst signs	5,05 %
<b>Manifestations nerveuse et vasculaire :</b> Croisement artérioveineux	55,56 %
Tortuosité des vaisseaux rétiniens	31,31 %
Atrophie optique	1,01 %

## 4. DISCUSSION

L'âge moyen était de  $11,57 \pm 6,04$ , avec les extrêmes allant de 4 ans à 29 ans ; la tranche d'âge la plus représentée était 10-19 ans soit 45,45 %. Ces résultats se rapprochent de ceux de Kouna (2018) dont l'âge moyen était de 10,75 ans (extrêmes de 6 à 15 ans) et ceux de Kaimbo et al., (2000) qui dans leur étude ont observé une tranche d'âge

comprise entre 2-10 ans (extrêmes de 1 à 18 ans), soit 62 % [7, 8]. Alors que, Dayse et al., (2010) au Brésil ainsi que Djiguimé et al. à Ouagadougou (2000) ont eu leur moyenne d'âge respectivement de 26,7 ans (10 à 49 ans) et de 24,8 ans (0 à 56 ans) ; ce qui s'éloigne de nos résultats [9,10]. Le mode de recrutement des malades, la moyenne d'âge ainsi que la méthodologie utilisée pourraient expliquer cette nuance.

Le sexe féminin était plus touché que le sexe masculin avec un ratio de 1,67 en faveur du sexe féminin. Dayse et al. (2010) au Brésil, Dell'Arti et al., (2018) à Milan, Djiguimé et al., (2000) à Ouagadougou ont eu dans leur série la prédominance du sexe féminin comme dans la nôtre [9,12,10]. Par contre, dans la série de Kaimbo à Kinshasa le sexe masculin était le plus représenté [8]. Ceci pourrait s'expliquer par l'intérêt plus grand que porte la femme pour sa santé, à la prédominance féminine dans la population générale dans notre milieu, mais aussi de la supériorité féminine des hémoglobinopathies drépanocytaire dans notre milieu [1] et également à la précarité pour les soins qu'ont les hommes.

Les patients ont consulté en médecine générale dans 50,5 % alors que 93,93 % de ce même groupe ont reconnu n'avoir jamais consulté en ophtalmologie du fait que la drépanocytose étant une maladie chronique et mal vue de la population, l'ignorance de l'existence des atteintes oculaires liées à cette dernière et qu'au début, la symptomatologie fonctionnelle est très pauvre jusqu'à un stade avancé de la maladie.

Dans cette étude 52,52 % des patients avaient déjà reçu entre 1 et 3 transfusions ; ces résultats sont comparables à ceux de Dell'Arti et al., (2018) à Milan (61 %) et à ceux de Shongo et al., (75%) (2014) [11, 1]. Ces résultats s'expliquent par le fait que la transfusion sanguine est considéré comme le traitement majeur des patients drépanocytaires [1].

Quant aux atteintes conjonctivales, le subictère et ictère dans 74,74 %, la modification des vaisseaux conjonctivaux dans 29,29 %, la pâleur conjonctivale a été observée dans 18,18 %, Ramanoaray et al., (2012) au Madagascar (12) a trouvé une pâleur conjonctivale à 20 %, Djiguimé et al. (10) à Ouagadougou 28,7 % pour la pâleur et 10,4 % de subictère et Kaimbo et al., (2000) (8) a caractérisé d'une façon générale les manifestations conjonctivales dans 32 % à Kinshasa. Dans notre série, les hyperpigmentations bulbaires (1,01 %), nævus (1,01 %) et papilles tarsiennes (2,02 %) ont été aussi observés. Cette disparité pourrait s'expliquer par la difficulté de mettre en évidence la pâleur conjonctivale suite à la présence de l'ictère et subictère signe d'une anémie hémolytique.

Dans les atteintes uvéales, l'atrophie segmentaire de l'iris dans notre étude a été représentée à 9,09 %, Djiguimé et al., (2000) rapportent une fréquence de 3,4% [10]. D'autres auteurs n'y mettent pas beaucoup d'accents probablement par le fait qu'ils se sont plus centrés sur la rétine.

Les atteintes vitréennes : 31,31 % des corps flottants cellulaires intra vitréens ont été observés dans notre étude. La littérature est muette à ce sujet. Ceci s'expliquerait par le fait que les autres auteurs n'ont pas souligné la notion de transfusion sanguine qui est un facteur favorisant la survenue de ces derniers.

Les atteintes rétinienne : les tâches noires solaires ou black sunburst signs ont été les plus observées dans la rétinopathie drépanocytaire non proliférante soit 5,05 %, ces résultats se rapprochent de ceux de Traoré et al., (2006) au Mali (2,63 %), Dell'Arti et al., (2018) à Milan (6%) et Ramanoaray et al., (2012) à Madagascar (7,5%) [13, 11, 12]. Djiguimé et al., (2000) au contraire ont observé une fréquence des black sunburst signs dans 21,3 % [10]. La méthodologie utilisée en ne nous basant que sur les drépanocytaires SS dans notre étude, tandis Djiguimé, lui s'était basé sur les hémoglobinopathies S et C ; et la littérature rapporte que la forme génotypique SC serait la plus pourvoyeuse de rétinopathie drépanocytaire, ce qui justifierait cette disproportion. La rétinopathie drépanocytaire proliférante a été représentée par les stades III et IV à 2,02% des cas et 1,01% de cas pour le stade V. Ces résultats se rapprochent de ceux de Balo au Togo avec 1,5 % [14]. Dell'Arti et al. à Milan 30 %, Dayse et al. au Brésil 12,2 %, Traore au Mali 55,26 %. L'âge étant un facteur d'aggravation de la rétinopathie proliférante ; dans notre série plus de 40 % des patients avaient un âge compris entre 10- 19 ans. La rétinopathie drépanocytaire étant mieux objectivée par l'angiographie fluorécéinique que nous n'avons pas eu à notre disposition pour la mise en évidence des lésions rétinienne, justifie ces résultats.

L'atteinte maculaire a été observée dans 2,02 % dans notre étude. Ces résultats rapprochent à ceux de Ramanoaray et al., (2012) au Madagascar avec 2,5 % [12]. Par contre, Dell'Arti et al., (2018) à Milan a observé 43% des cas [11]. Cette différence s'explique par la méthodologie utilisée, où dans notre étude nous n'avons pas eu recours à la tomographie par cohérence optique pour le diagnostic des atteintes du pôle postérieur du globe oculaire.

Les atteintes nerveuse et vasculaires : dans notre étude, le croisement artérioveineux (55,56 %), la tortuosité vasculaire (31,31%) tandis que l'atrophie optique a représenté 1,02 %. Kaimbo et al., (2000) à Kinshasa ont trouvé une fréquence de 29 % et Djiguimé à Ouagadougou de 39,1 % ce qui se rapprochent de nos résultats [8,10].

## 5. CONCLUSION

Notre étude révèle l'existence des atteintes oculaires au niveau des différents segments du globe oculaire parmi les patients drépanocytaires homozygotes. Les plus rencontrées étaient le subictère, rétinopathie drépanocytaire (proliférante et non proliférante), la modification vasculaire périphérique (croisement artérioveineux et tortuosités artérioveineux), facteurs favorisant la rétinopathie drépanocytaire proliférante. Le décollement de rétine a été la complication la plus redoutable dans cette étude chez un de nos patients ; d'où la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire régulière en ophtalmologie afin de prévenir les dites complications susmentionnées.

**Remerciements :** Nous remercions tous les patients qui ont participé à notre étude. Nous exprimons notre reconnaissance à nos collègues et infirmières des départements d'ophtalmologie qui ont facilité ce travail. Nos remerciements s'adressent particulièrement au professeur Panda Mulefu, au chef des travaux Shongo Ya Pongombo Mick ainsi qu'au docteur Mwilambwe Ngoy Steeve.

**Conflit d'intérêt :** Tous les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts susceptible d'influencer de manière inappropriée ce travail.

## 6. REFERENCES

- Shongo, M.Y.P., Mukuku, O., Lubala, T.K., Mutombo, A.M., Kanteng, G.W., Umumbu, W.S., Lukamba, R.M., Wembonyama, S.O., Luboya, O.N., 2014. Drépanocytose chez l'enfant lushois de 6 à 59 mois en phase stationnaire: épidémiologie et clinique. *Pan Afr. Med. J.* 19.
- Kaluila M.J et Manzombi M.P. la drépanocytose, une identité, un combat et un métier. Kinshasa, 2007 ; p. 265.
- Piel, F.B., Patil, A.P., Howes, R.E., Nyangiri, O.A., Gething, P.W., Dewi, M., Temperley, W.H., Williams, T.N., Weatherall, D.J., Hay, S.I., 2013. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *The Lancet.* 381: 142–151. <https://doi.org/10.1371>
- Thiam, L., Dramé, A., Coly, I.Z., Diouf, F.N., Seck, N., Boiro, D., Ndongo, A.A., Basse, I., Niang, B., Ly, I. Profils épidémiologiques, cliniques et hématologiques de la drépanocytose. 2017.
- Couderette S et al. 2012. Prise en charge ambulatoire d'une pathologie chronique rare, la drépanocytose : place et rôle du médecin traitant à partir d'un questionnaire patient [WWW Document]. Available on: [http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:Su02JChAJzWJ:www.cmge-upmc.org/IMG/pdf/couderette\\_these.pdf+&cd=1&hl=fr&ct=clnk&gl=cd](http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:Su02JChAJzWJ:www.cmge-upmc.org/IMG/pdf/couderette_these.pdf+&cd=1&hl=fr&ct=clnk&gl=cd) (accessed 2.5.18).
- Beyeme, O.M.,. Epidémiologie de la drépanocytose. *Afr. J.* 2004 ; 1 : 6–8.
- Jocelyne Sylvie Kouna., Manifestations oculaire chez les enfants atteints du syndrome drépanocytaire majeur en phase inter critique à Yaoundé. *Health Sci. Diseases J. Med. Health Science.* 2018.
- Kaimbo, K.W., Makuala, N., Dralands, L.R., Missotten, L. Ocular findings in children with homozygous sickle cell disease in the Democratic Republic of Congo. *Bull.-Soc. Belge Ophthalmol.* 2000; 27–32.
- Dayse Cury, , Ney Boa-Sorte, Isa Menezes Lyra, , Angela Dias Zanette, , Humberto Castro-Lima, , Bernardo, Galvão-Castro6, , Marilda Souza Gonçalves. Ocular lesions in sickle cell disease patients from Bahia, Brazil. 2010; 259–63.
- Djiguimde W-ndinmanégdé Pierre. Les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C au CHN-YO de OUAGADOUGOU à propos de 115 cas. 2000.
- Dell'Arti, L., Barteselli, G., Riva, L., Carini, E., Graziadei, G., Benatti, E., Invernizzi, A., Cappellini, M.D., Viola, F. Sickle cell maculopathy: Identification of systemic risk factors, and microstructural analysis of individual retinal layers of the macula. *Plus ONE.* 2018 ; 13. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0193582>
- Ramanoaray Andrianina. Manifestations oculaires de la drépanocytose à propos de 40 cas vus au CHUA/JRA. 2012.
- Traoré, J., Boitre, J.P., Bogoreh, I.A., Traoré, L., Diallo, A. [Sickle cell disease and retinal damage: a study of 38 cases at the African Tropical Ophthalmology Institute (IOTA) in Bamako]. *Med. Trop. Rev. Corps Sante Colon.* 2006 ; 66: 252–254.
- Balo, K.P., Segbena, K., Mensah, A., Djagnikpo, P., Mhluedo, H., Adjivon, K., Koffi-Gue, K. John G., Clarkson, MD. The ocular manifestations of sickle cell disease: A prevalence and natural history study. *Médecine Trop.* 1995; 55, 450–453.



**Citer cet article:** Bapu Sapu Rebecca, Kasamba Ilunga Eric, Tambwe Ndumb Hervé, Mpungu Mwepu Sandra, Yogolelo Asani Bienvenu, Kilangalanga Ngoy Janvier and Change Borasisi Gabrielle. MANIFESTATIONS OCULAIRES CHEZ LES SUJETS DREPANOCYTAIRES HOMOZYGOTES SS: CAS DES PATIENTS CONSULTANT LE CENTRE DE FORMATION ET D'APPU SANITAIRE / LUBUMBASHI ET LE CENTRE DE REFERENCE DE LA DREPANOCYTOSE LUBUMBASHI. *Am. J. innov. res. appl. sci.* 2019; 9(3):252-256.

This is an Open Access article distributed in accordance with the Creative Commons Attribution Non Commercial (CC BY-NC 4.0) license, which permits others to distribute, remix, adapt, build upon this work non-commercially, and license their derivative works on different terms, provided the original work is properly cited and the use is non-commercial. See: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>