Rétinopathie drépanocytaire : quelle imagerie et quand ?

RÉSUMÉ : Bien que la drépanocytose constitue la maladie génétique la plus répandue dans le monde, il n'existe pas de recommandations sur le rythme de surveillance ophtalmologique des patients et sur les modalités d'examens à réaliser.
L'imagerie ultra-grand champ, qu'il s'agisse de rétinographies en couleur ou d'angiographie à la fluorescéine, a prouvé sa supériorité sur l'imagerie traditionnelle pour la détection d'un plus grand nombre de lésions vasculaires périphériques et facilite le suivi des patients.
L'OCT-angiographie montre une diminution des densités capillaires centrales prédominant dans le complexe vasculaire profond corrélée à un amincissement rétinien mesuré en OCT et elle peut s'avérer utile chez les patients jeunes chez lesquels l'atteinte centrale est susceptible de précéder la rétinopathie périphérique.

➞ **H. TORRES-VILLAROS, A. GIOCANTI-AUREGAN**
Service d'Ophtalmologie, Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

En 1971, Goldberg introduit une classification en 5 stades de la rétinopathie drépanocytaire désormais éponyme, qui sépare la maladie en occlusions artériolaires périphériques (stade 1), anastomoses artério-veineuses périphériques (stade 2), proliférations néovasculaires prérétiniennes en sea-fans (stade 3), hémorragie du vitré (stade 4) et décollement de rétine (stade 5). Cette classification se base sur les anomalies périphériques visibles au fond d'œil et sur des clichés 30° périphériques en angiographie à la fluorescéine. Elle n'a pas été révisée depuis mais reste largement utilisée en pratique clinique courante, en particulier pour décider d'un traitement par laser dans les formes proliférantes.

Cinquante ans plus tard, les progrès de l'imagerie rétinienne ont considérablement amélioré notre compréhension de cette pathologie, offrant des images de plus en plus détaillées des capillaires rétiniens avec l'OCT-angiographie (OCT-A) et de plus en plus périphériques avec l'imagerie grand champ.

Les patients atteints de rétinopathie drépanocytaire restent asymptomatiques jusqu'au développement des complications (hémorragie intravitréenne et décollement de rétine). Un dépistage avant leur survenue est recommandé par un examen périodique. Il n'existe aucun consensus sur le rythme de surveillance et le type d'imagerie à réaliser. Si le recours à l'angiographie était jusque-là usuel, l'arrivée de nouvelles modalités d'imagerie interroge nos pratiques.

L'imagerie grand champ est-elle indispensable ? (*fig.1*)

À l'inverse des néovaisseaux de la rétinopathie diabétique qui surviennent généralement dans la région rétro-équatoriale, les proliférations néovasculaires prérétiniennes dans la drépanocytose sont situées plus en périphérie. Les appareils d'imagerie grand champ sont donc particulièrement intéressants puisqu'ils permettent d'acquérir en une seule prise une image couvrant jusqu'à 200 degrés de la surface rétinienne de manière non invasive et rapide. Plusieurs études ont confirmé les avantages de l'angiographie grand champ pour la détection d'un plus grand nombre d'anomalies vasculaires induites par la drépanocytose, par rapport à l'examen clinique seul et l'imagerie traditionnelle [1-4]. Son utilisation aboutit à classer les patients dans des stades de Goldberg plus sévères.

Un travail de notre équipe a retrouvé que 82 % des sea-fans observés sur les clichés grand champ (photos couleurs ou angiographie sur l'Optos) sont manqués sur les images d'angiographie des 7 champs ETDRS [5]. Ces résultats incitent à l'utilisation de l'imagerie ultra-grand champ chez les patients drépanocytaires, en particulier pour dépister les néovaisseaux en périphérie rétinienne qui peuvent être à l'origine de complications mettant en jeu le pronostic visuel.

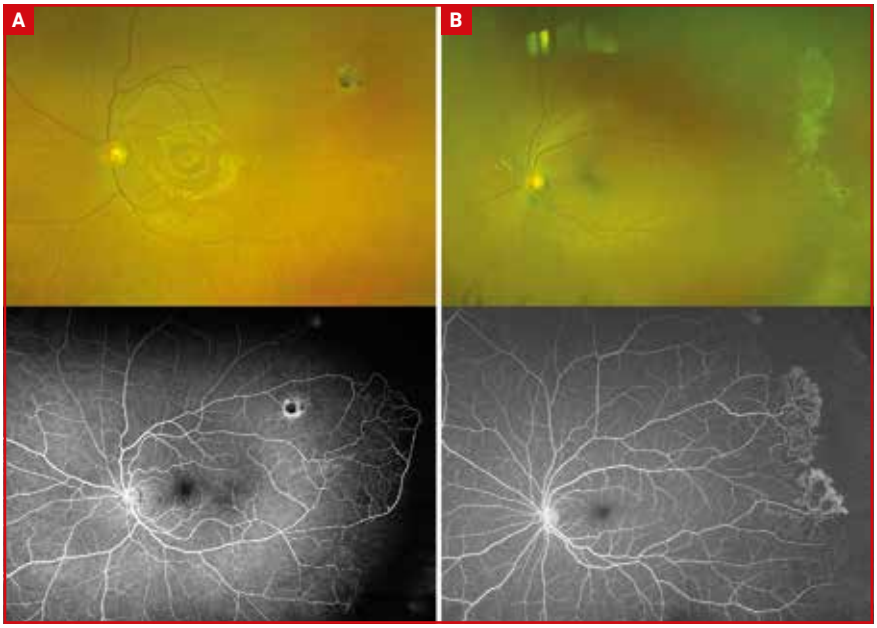

Fig. 1 : Rétinophotographies couleur et angiographie à la fluorescéine en ultra-grand champ (Optos). **A :** rétinopathie drépanocytaire de stade 2 avec des occlusions vasculaires et des anastomoses artério-veineuses périphériques. *Black sunburst* visible en temporo-maculaire. **B :** rétinopathie drépanocytaire de stade 3 avec de nombreux néovaisseaux en périphérie temporale.

L'angiographie à la fluorescéine est-elle encore d'actualité ?

Bien qu'invasive, le recours à l'angiographie à la fluorescéine pour la surveillance des patients drépanocytaires était jusque-là habituel. L'arrivée des appareils d'imagerie grand champ, désormais de plus en plus répandus, questionne son usage systématique. Plusieurs équipes ont comparé la sensibilité des clichés couleur et de l'angiographie à la fluorescéine grand champ avec des résultats contradictoires. Pour certains auteurs, les clichés couleur sont suffisants dans la majorité des cas pour dépister les néovaisseaux [4]. Dans cette étude, l'angiographie conduit à classer les yeux avec des stades de rétinopathie plus sévères, le plus souvent du stade 1 au stade 2 de Goldberg, deux formes non proliférantes qui ne modifient pas la prise en charge thérapeutique.

À l'inverse, un travail de notre équipe a retrouvé que les néovaisseaux ne sont pas détectés sur les photos couleur dans 21 à 58 % des cas selon le degré d'expérience des lecteurs [6]. Les distorsions des images en extrême périphérie, les paupières et les cils en périphérie inférieure peuvent les masquer. La diffusion de la fluorescéine facilite la visualisation des néovaisseaux à la limite des clichés. L'angiographie présente également un intérêt en présence de néovaisseaux fibrosés, pour décider d'un traitement par laser selon la présence ou non d'une diffusion sur les temps tardifs. Les données actuelles restent donc controversées sur la sensibilité des rétinophotos couleur grand champ seules, mais s'accordent sur la supériorité de l'angiographie pour détecter les anomalies plus précoces comme les anastomoses ou les occlusions artériolaires.

L'OCT-A maculaire : une fenêtre sur la périphérie rétinienne ? (*fig.2*)

Dès 1974, Goldberg décrit des anomalies vasculaires au niveau maculaire à partir d'observations angiographiques et suppose que les différents lits capillaires sont diversement sensibles à la vaso-occlusion provoquée par les hématies

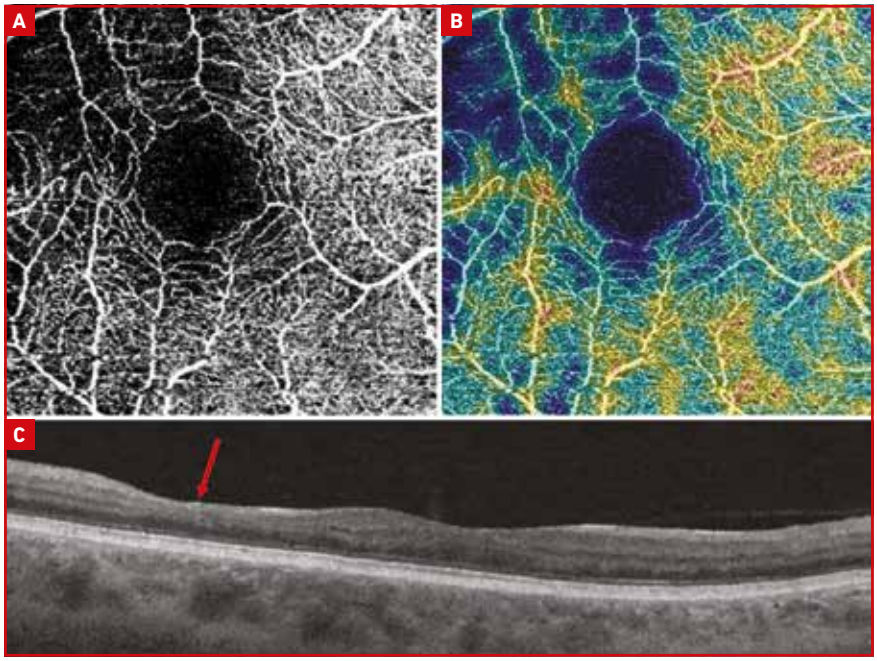

Fig. 2 : Rétinopathie drépanocytaire proliférante. Perte capillaire dans le plexus capillaire superficiel en temporal supérieur visible sur l'OCT-A maculaire 3 × 3 mm (**A**) et sur la carte des densités vasculaires (**B**). Amincissement rétinien en OCT-B scan en regard des zones de raréfaction capillaire (**C**).

POINTS **FORTS**

- Le suivi des patients drépanocytaires repose de préférence sur l'imagerie ultra-grand champ (photos couleur et angiographie à la fluorescéine).
- L'imagerie grand champ est supérieure pour détecter les lésions vasculaires périphériques induites par la drépanocytose.
- L'angiographie à la fluorescéine reste utile pour dépister les néovaisseaux prérétiniens.
- L'OCT-A maculaire retrouve une raréfaction capillaire prédominante dans le plexus capillaire profond corrélée à un amincissement rétinien en OCT.
- Les atteintes périphériques et maculaires ne sont pas toujours associées.

falciformes selon le degré relatif d'hypoxie [7]. L'OCT-angiographie confirme ces hypothèses des décennies plus tard. Plusieurs travaux ont mis en évidence des anomalies microvasculaires maculaires en OCT-A, en particulier dans le plexus capillaire profond, et ce de manière plus fréquente chez les patients avec un génotype SC et dans les formes proliférantes [8]. L'OCT-A est un examen plus sensible que l'angiographie à la fluorescéine pour les détecter [9].

La maculopathie drépanocytaire se caractérise par un élargissement et une irrégularité de la zone avasculaire centrale, une tortuosité et une dilatation vasculaires, une diminution des densités capillaires maculaires dans les différents plexus avec une atteinte prédominante dans le complexe vasculaire profond [10]. Les zones sans flux visibles en OCT-A précèdent l'apparition d'amincissements rétiniens focaux en regard. Ces anomalies vasculaires sont plus souvent observées en temporo-maculaire le long du raphé horizontal, où les pressions de perfusion plus faibles rendraient ce territoire plus sensible aux occlusions vasculaires [11].

Il n'est pas clair que l'atteinte maculaire soit corrélée à la rétinopathie périphérique : des auteurs ont retrouvé une corrélation entre les densités capillaires du complexe profond et l'index ischémique mesuré en angiographie grand champ [12], que d'autres équipes n'ont pas observée [13].

Chez les enfants et adolescents, les atteintes périphériques et centrales ne sont pas toujours associées : il peut exister des anomalies maculaires en OCT-A sans atteinte périphérique et vice-versa [14]. La coexistence d'une rétinopathie centrale et périphérique est plus fréquente chez les sujets plus âgés. Les OCT-A grand-champ aideront à mieux comprendre si la physiopathologie des anomalies observées en périphérie et au niveau maculaire est superposable.

Dépistage et surveillance : à quel rythme ?

Les recommandations de la Haute Autorité de santé préconisent un dépistage à partir de 6 ans en cas de drépanocytose SC et 10 ans pour les autres syndromes drépanocytaires, puis un examen du fond d'œil annuel. Le rythme de surveillance varie selon les facteurs de risque de forme proliférante : le génotype (les patients porteurs de l'hémoglobine SS sont moins susceptibles de développer une rétinopathie à un stade avancé que les autres variantes génotypiques), l'âge, le tabac, le taux d'hémoglobine [15].

Conclusion

Il semble intéressant de réaliser une angiographie ultra-grand champ lors du bilan initial pour dépister les sea-fans et guider la surveillance. Le rythme des examens et le type d'imagerie sont ensuite à moduler, selon la présence de lésions périphériques sur ce premier examen et les facteurs de risque de néovascularisation associés. En l'absence de sea-fans ou de complications, un examen annuel est habituellement préconisé. L'angiographie à la fluorescéine ne semble pas nécessaire à chaque visite, si l'examen initial est normal et les clichés couleur grand champ stables. L'OCT-A maculaire apporte des informations complémentaires, en particulier pour les patients jeunes chez lesquels l'atteinte centrale peut précéder la rétinopathie périphérique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alabduljalil T, Cheung CS, Vanden Hoven C *et al.* Retinal ultra-wide-field colour imaging versus dilated fundus examination to screen for sickle cell retinopathy. *Br J Ophthalmol*, 2021;105:1121-1126.
2. Cho M, Kiss S. Detection and Monitoring of Sickle Cell Retinopathy using Ultra Wide-Field Color Photography and Fluorescein Angiography. *Retina*, 2011;31:738-747.
3. Linz MO, Scott AW. Wide-field imaging of sickle retinopathy. *Int J Retin Vitr*, 2019;5:27.
4. Han IC, Zhang AY, Liu TYA *et al.* Utility of Ultra-Widefield retinal imaging for the Staging and Management of Sickle Cell Retinopathy. *Retina*, 2019;39:836-843.
5. Avicenne hospital, Giocanti-Aurégan A. Comparison between Ultra-Widefield and 7-Standard Field Angiography for Proliferative Sickle Cell Retinopathy Screening, Follow-up and Classification. *OCR*, 2019;6:1-5.

6. Torres-Villaros H, Fajnkuchen F, Amari F *et al.* Comparison of Ultra-Wide Field Photography to Ultra-Wide Field Angiography for the Staging of Sickle Cell Retinopathy. *JCM*, 2022;11:936.
7. StevensTS.SicklingHemoglobinopathies: Macular and Perimacular Vascular Abnormalities. *Arch Ophthalmol*, 1974;92:455.
8. Han IC, Tadarati M, Pacheco KD *et al.* Evaluation of Macular Vascular Abnormalities Identified by Optical Coherence Tomography Angiography in Sickle Cell Disease. *American J Ophthalmol*, 2017;177:90-99.
9. Minvielle W, Caillaux V, Cohen SY *et al.* Macular Microangiopathy in Sickle Cell Disease Using Optical Coherence Tomography Angiography. *Am J Ophthalmol*, 2016;164:137-144.e1.
10. Mokrane A, Gazeau G, Lévy V *et al.* Analysis of the foveal microvasculature in sickle cell disease using swept-source optical coherence tomography angiography. *Sci Rep*, 2020;10:11795.
11. Brasileiro F, Martins TT, Campos SB *et al.* Macular and Peripapillary Spectral Domain Optical Coherence Tomography Changes in Sickle Cell Retinopathy. *Retina*, 2015;35:257-263.
12. Han IC, Linz MO, Liu TYA *et al.* Correlation of Ultra-Widefield Fluorescein Angiography and OCT Angiography in Sickle Cell Retinopathy. *Ophthalmol Retina*, 2018;2:599-605.
13. Ghasemi Falavarjani K, Scott AW *et al.* Correlation of Multimodal Imaging in Sickle Cell Retinopathy. *Retina*, 2016;36(Suppl 1):S111-117.
14. Grego L, Pignatto S, Alfier F *et al.* Optical coherence tomography (OCT) and OCT angiography allow early identification of sickle cell maculopathy in children and correlate it with systemic risk factors. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2020;258:2551-2561.
15. Nawaiseh M, Roto A, Nawaiseh Y *et al.* Risk factors associated with sickle cell retinopathy: findings from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Int J Retin Vitr*, 2022;8:68.

H. TORRES-VILLAROS, A. GIOCANTI-AUREGAN
Service d'Ophtalmologie, Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

Les auteures ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.