

■ Revues générales

Les examens clés dans la rétinopathie drépanocytaire

RÉSUMÉ : La rétinopathie drépanocytaire reste asymptomatique jusqu'à l'apparition de complications, rendant essentiel le dépistage des formes proliférantes. L'imagerie grand champ a démontré sa supériorité dans la détection d'un plus grand nombre d'anomalies vasculaires périphériques. L'angiographie à la fluorescéine s'avère également utile pour la recherche de *sea fans*, et guider le traitement laser. L'OCT-angiographie met en évidence une raréfaction capillaire maculaire prédominante dans le complexe vasculaire profond, qui apparaît avant l'amincissement rétinien observé en OCT.



H. TORRES-VILLAROS

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente en France, avec une incidence en constante augmentation. Au cours des dix dernières années, le nombre de cas a augmenté de plus de 50 %, en raison principalement des mouvements de population. Elle est considérée comme un enjeu de santé publique en raison de sa prévalence et de ses manifestations systémiques graves, et le dépistage néonatal vient d'être généralisé à tous les nouveau-nés depuis août 2024.

L'ophtalmologiste est amené à suivre ces patients pour dépister, surveiller et traiter les atteintes rétinienues associées à la drépanocytose. Celles-ci sont secondaires à l'occlusion des artéioles précapillaires et des capillaires rétinienues, due à la falciformation des hématies. D'abord transitoires et peu nombreuses, les occlusions capillaires entraînent une souffrance pariétale à l'origine des hémorragies rétinienues. Elles peuvent évoluer vers une ischémie chronique en périphérie rétinienne, avec la formation d'anastomoses artérioveineuses, puis de néovaisseaux en bordure de ces territoires. Les anomalies vasculaires prédominent en périphérie rétinienne, où les vaisseaux sont de petite taille, le débit est lent et la saturation en oxygène est faible.

Il existe également une atteinte des capillaires maculaires, mieux identifiée grâce à l'OCT-angiographie. Les patients restent généralement asymptomatiques jusqu'à la survenue de complications, telles que l'hémorragie intravitréenne et le décollement de rétine. Il est donc essentiel de savoir reconnaître les signes de la rétinopathie drépanocytaire, et de recourir aux outils d'imagerie appropriés. Cet article se propose de faire le point sur les examens clés à réaliser et les signes cliniques à identifier chez les patients drépanocytaires.

■ Rétinophotographies couleur et fond d'œil

1. Hémorragie saumonée (salmon patch)

Il s'agit d'une hémorragie intra- ou pré-rétinienne superficielle, à bords nets, située généralement en moyenne périphérie adjacente à une artéiole (**fig. 1**). Elle serait secondaire à une souffrance pariétale du vaisseau, occlus brutalement par les hématies falciformes. L'hémorragie reste généralement confinée à la rétine, et prend une teinte saumonée caractéristique due à l'hémolyse après quelques jours. Rarement, elle peut

Revue générale

être responsable d'une hémorragie intravitréenne. Sa résolution peut conduire à la formation d'une cavité schistique ou d'une cicatrice pigmentée.

2. Tâches iridescentes

Elles représentent des macrophages chargés d'hemosidérine dans des zones d'hémorragies superficielles anciennes et résorbées.

3. Black sunburst

Il s'agit des lésions noires de forme ovoïde et aux bords spiculés, qui apparaissent après la résorption d'hémorragies propagées dans l'espace sous-rétinien (**fig. 1**). Ils sont secondaires à l'hypertrophie de l'épithélium pigmentaire et la migration de pigments.

4. Anastomoses artérioveineuses

Elles correspondent à des connexions entre des artérioles occluses et des veinules adjacentes par le biais de capillaires préexistants qui se dilatent.

5. Néovaisseaux pré-rétiniens

Ils ont été nommés *sea fan* par Morton Goldberg, adepte de plongée sous-marine, en raison de leur ressemblance morphologique avec le corail *Gorgonia flabellum*, également connu sous le nom d'éventail de mer (**fig. 1 et 2**). Ils se développent à partir d'une anastomose artérioveineuse dans la région pré-équatoriale, plus fréquemment en temporal. Dans certains cas, ils peuvent régresser spontanément par auto-infarctissement. Une série longitudinale de 2005 a rapporté une régression des

sea fans dans 32 % des cas, et ce, en l'absence de traitement [1]. Rarement, ils sont à l'origine d'hémorragies intravitréennes, de membrane épirétinienne (**fig. 3**), ou de décollements de rétine tractionnels.

■ Angiographie à la fluorescéine

L'angiographie reste un outil utile dans l'évaluation des patients drépanocytaires, facilitant la visualisation des occlusions artériolaires, des anastomoses artérioveineuses et des néovaisseaux. Les images grand champ sont supérieures aux clichés sept champs EDTRS, car la plupart des anomalies se situent au-delà des 75 degrés centraux [2-5]. Dans un travail publié par notre équipe sur une population adulte, des anomalies vasculaires périphériques étaient observées

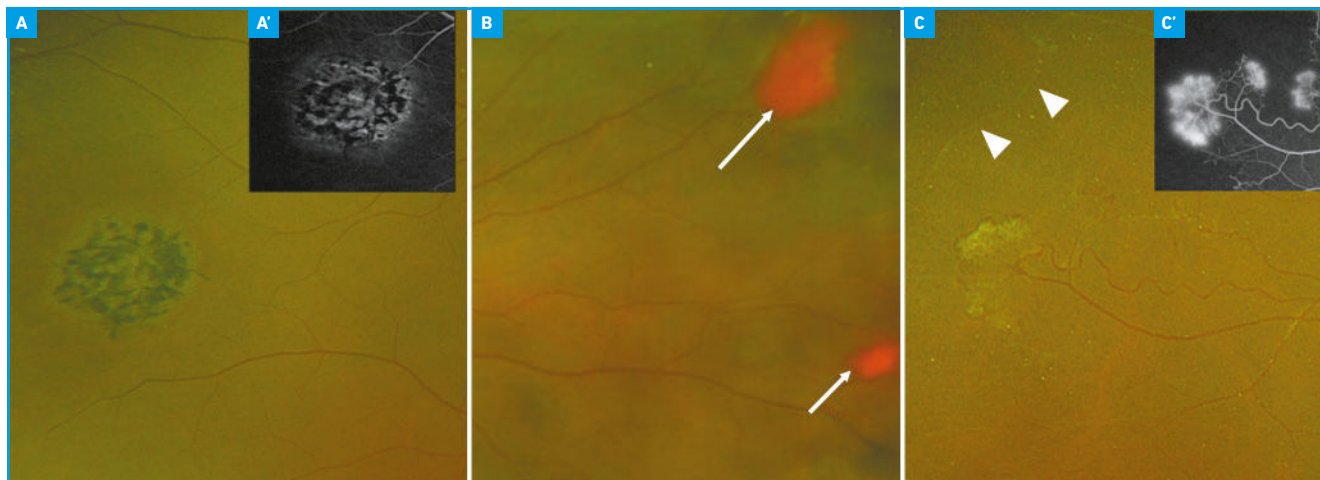


Fig. 1 : Black sunburst sur les rétinothographies couleur (A) et en angiographie à la fluorescéine (A'). Hémorragies saumonées en temporo-maculaire (flèches) (B). Sea fans (C et C') en bordure d'un territoire ischémique, avec les artérioles occluses visibles sur les rétinothotos couleur (têtes de flèche).



Fig. 2 : Sea fan en rétinothoto couleur (A) avec diffusion de fluorescéine en angiographie (B). Régression complète du néovaisseau après laser sectoriel (C).

sur l'angiographie grand champ chez plus de 90 % des patients, et les néovaisseaux n'étaient pas visibles sur les sept champs EDTRS dans 83 % des cas [6]. L'angiographie permet ainsi d'adapter le rythme de surveillance selon l'étendue du territoire ischémique dans les stades non proliférants, de dépister des néovaisseaux parfois très périphériques et de cibler les territoires rétinien ischémiques à laseriser dans les formes proliférantes.

Les études s'accordent sur la supériorité de l'angiographie par rapport aux rétinophotos grand champ pour détecter les anomalies plus précoces, comme les anastomoses ou les occlusions artérielles. Pour certains auteurs, elle n'est pas plus sensible que les rétinophotos couleurs grand champ pour dépister les néovaisseaux [2, 7]. À l'inverse, une étude menée par notre équipe a montré que les néovaisseaux n'étaient pas détectés sur les rétinophotos couleur dans 21 % à 58 % des cas, selon le degré d'expérience des lecteurs [8]. En cas de prolifération fibrogliale, seule l'angiographie permet d'évaluer la diffusion de fluorescéine, ce qui oriente vers un traitement par laser si une diffusion est observée.

POINTS FORTS

- Les rétinophotographies couleur grand champ avec des clichés périphériques sont recommandées pour rechercher les anomalies vasculaires chez le patient drépanocytaire.
- L'angiographie à la fluorescéine reste utile dans le bilan initial pour dépister les *sea fans* et guider le rythme de surveillance.
- La présence d'un amincissement rétinien temporo-maculaire en OCT doit faire rechercher une forme proliférante.
- L'OCT-angiographie maculaire renseigne sur le degré de raréfaction capillaire, mais n'est pas indispensable.

OCT

Un amincissement de la rétine interne peut être observé en OCT, le plus souvent en temporo-maculaire (**fig. 4**). Il reflète les anomalies capillaires prédominantes le long du raphé horizontal où les pressions de perfusion plus faibles rendent la zone temporo-maculaire plus sensible aux occlusions vasculaires. Selon les études, cet amincissement est présent chez 33 % à 60 % des patients. Il est intéressant de le rechercher, car il

est fréquemment associé à une rétinopathie proliférante en périphérie, avec une valeur prédictive positive de 83 % dans l'étude de Hood *et al.* [9]. Sa valeur prédictive négative était en revanche faible dans cette publication (13 %).

OCT-angiographie

L'OCT-A permet de visualiser l'atteinte des capillaires au niveau maculaire de manière plus sensible que l'angiographie

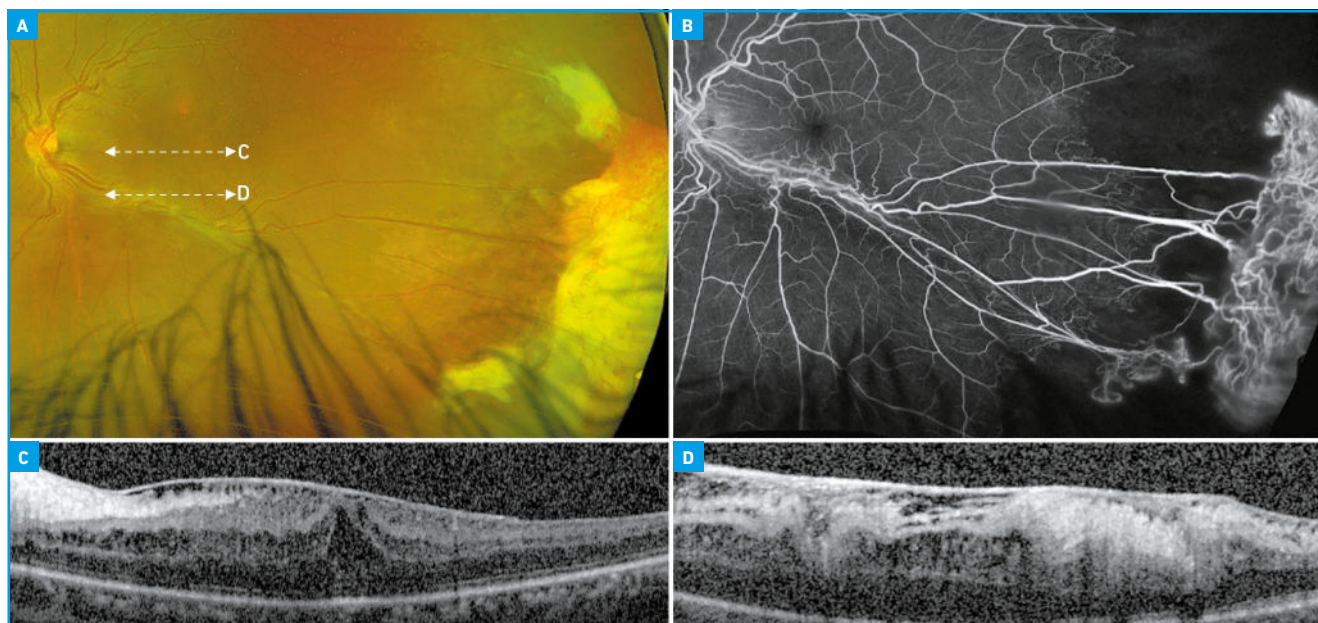


Fig. 3 : Rétinopathie drépanocytaire proliférante avec large prolifération néovasculaire en extrême périphérie temporale (**A et B**), compliquée d'un épaississement de l'hyoïde postérieure avec contraction et déformation de la rétine maculaire (**C et D**), responsable d'une basse d'acuité visuelle à 5/10^e.

Revue générale

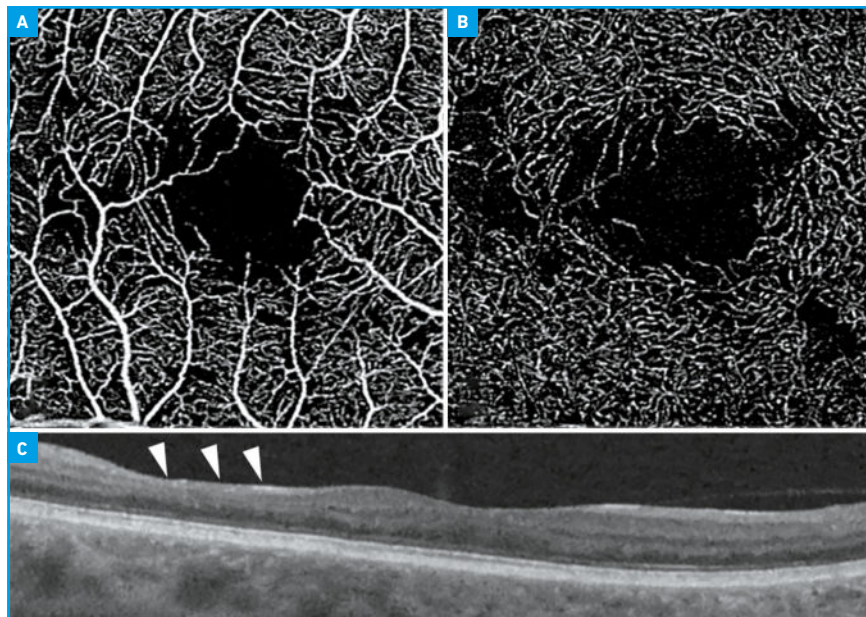


Fig. 4 : OCT-angiographie maculaire avec raréfaction capillaire en temporo-maculaire dans le complexe vasculaire superficiel (A) et dans le complexe profond (B). Présence d'un amincissement de la rétine interne en regard en OCT (C).

à la fluorescéine. La maculopathie drépanocytaire se caractérise par une perte de l'architecture et un élargissement de la zone avasculaire centrale, une tortuosité et une dilatation vasculaire, une diminution des densités capillaires (**fig. 4**). Les atteintes prédominent dans le complexe vasculaire profond et dans la zone temporo-maculaire [8]. Les occlusions capillaires visibles en OCT-A précèdent l'amincissement rétinien observé en OCT. La prévalence de la microangiopathie maculaire dans les études en OCT-A varie de 20 % (dans les populations pédiatriques) à 100 % (dans les populations plus âgées). Bien que les anomalies périphériques et maculaires coexistent généralement chez les adultes, chez les enfants, il est possible d'observer des anomalies maculaires en l'absence de lésions périphériques, et vice-versa [10].

Conclusion

Il n'existe pas de consensus sur le rythme de surveillance et le type d'examen à réaliser chez les patients drépanocytaires. L'imagerie grand champ présente

un intérêt certain, car les atteintes prédominent en périphérie rétinienne, et sont souvent manquées en imagerie conventionnelle. La place de l'angiographie grand champ est plus débattue, mais il semble justifié de la réaliser lors du bilan initial, afin de dépister les *sea fans* et évaluer l'étendue de l'ischémie. L'OCT est utile pour rechercher un amincissement de la rétine interne temporo-maculaire, qui, s'il est présent, doit inciter à rechercher une rétinopathie proliférante périphérique. L'OCT-angiographie maculaire n'est pas indispensable, mais apporte des informations complémentaires, en particulier pour les patients plus jeunes chez qui l'atteinte centrale peut précéder la rétinopathie périphérique. Le rythme de surveillance doit ensuite être adapté en fonction de l'étendue du territoire ischémique, du type de lésions périphériques, et des facteurs de risque de néovascularisation associés, tels que le génotype SC, l'âge, le tabac et le taux d'hémoglobine. Dans les formes non proliférantes, un examen tous les un à deux ans est généralement préconisé. L'angiographie à la fluorescéine ne semble pas nécessaire à chaque contrôle

si les clichés couleurs grand champ ne révèlent pas de nouvelles anomalies.

BIBLIOGRAPHIE

1. DOWNES SM, HAMBLETON IR, CHUANG EL *et al*. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy. *Ophthalmology*, 2005;112:1869-1875.
2. 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.
3. ALABDULJALIL T, CHEUNG CS, VANDENHOVEN 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. 79
4. 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.
5. LINZ MO, SCOTT AW. Wide-field imaging of sickle retinopathy. *Int J Retin Vit*, 2019;5:27.
6. DROUGLAZET G, FAJNKUCHEN F, AMARI F *et al*. Comparison between ultra-wide-field and 7-standard field angiography for proliferative sickle cell retinopathy screening, follow-up and classification. *OCR*, 2019;6:1-5.
7. BUNOD R, MOUALLEM-BEZIERE A, AMOROSO F *et al*. Sensitivity and specificity of ultrawide-field fundus photography for the staging of sickle cell retinopathy in real-life practice at varying expertise level. *JCM*, 2019;8:1660.
8. 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.
9. HOOD MP, DIAZ RI, SIGLER EJ *et al*. Temporal macular atrophy as a predictor of neovascularization in sickle cell retinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2016;47:27-34.
10. 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.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.