

## Une Hémoglobinose SC Révélée Par Un Décollement De Rétine : A Propos D'un Cas. Haemoglobinosis SC Revealed By Retinal Detachment: About One Case.

M.Oudbib, F.Ibrahimi, Z Hajji, A.Boulanouar, A.Berraho

Service d'ophtalmologie B. Hôpital des spécialités. CHU Rabat 6220. Quartier Souissi 6220 Rabat, Maroc

Corresponding Author: M.Oudbib

**Résumé:** introduction : La drépanocytose hétérozygote composite SC est une entité autonome, très différente de la drépanocytose homozygote. Elle représente 20% à 30% des syndromes drépanocytaires majeurs. Matériel et résultats : le but du travail a été de rapporter le cas d'une découverte fortuite d'une drépanocytose hétérozygote composite SC dans un contexte de décollement rétinien total de l'œil droit et PVR stade C2, avec présence d'une vascularite occlusive périphérique au niveau de l'œil gauche. Le diagnostic a été retenu sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et angiographiques. Conclusion: Il faut savoir faire un dépistage précoce des patients à risque avec une surveillance clinique adaptée afin d'éviter l'évolution vers des séquelles organiques irréversibles.

**Mots clés :** drépanocytose, hétérozygote SC, vascularites occlusive, décollement de rétine

**Abstract:** Introduction: SC heterozygous is an autonomous entity, very different from homozygous sickle cell disease. It accounts for 20% to 30% of major sickle cell syndromes. Materials and results: The aim of the work was to report the case of a fortuitous discovery of SC composite heterozygous sickle cell disease in the context of total retinal detachment of the right eye and PVR stage C2, with the presence of peripheral occlusive vasculitis at the left eye. The diagnosis was retained on a bundle of clinical, biological and angiographic arguments. Conclusion: It is important to know how to make early detection of patients at risk with appropriate clinical surveillance in order to avoid progression to irreversible organic sequelae.

**Key Words:** sickle cell disease, heterozygous SC, occlusive vasculitis, retinal detachment.

Date of Submission: 30-05-2018

Date of acceptance: 16-06-2018

### I. Introduction

La drépanocytose composite SC représente 20 % à 30 % des syndromes drépanocytaires majeurs. Elle est particulièrement fréquente dans certains pays de l'Afrique de l'Ouest, tels le Ghana, le Burkina Faso, ou le Nigeria. Cette maladie constitue une entité autonome, très différente de la drépanocytose homozygote [1]. La symptomatologie étant atténuée, les anomalies hématologiques modérées, il peut arriver que le diagnostic de drépanocytose SC ne soit porté qu'à l'âge adulte. Nous rapportons le cas d'une découverte fortuite d'une drépanocytose hétérozygote composite SC dans un contexte de décollement rétinien.

### II. Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 28 ans, mariée et mère de 01 enfant, hospitalisée auparavant au service de traumatologie orthopédie pour une ostéonécrose des deux têtes fémorales. La patiente ne dispose cependant pas d'aucun compte rendu de cette hospitalisation. Cette patiente consulte aux urgences ophtalmologiques pour une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit ressentie depuis 1 an. L'examen de fond d'œil retrouve un décollement de rétine total de l'œil droit et PVR stade C2, avec présence d'une vascularite occlusive périphérique au niveau de l'œil gauche. (Figure A+B). Une angiographie a été réalisée montrant un arrêt circulatoire rétinien périphérique. L'hémogramme objective une anémie avec un taux d'hémoglobine (Hb) à 10.5 g/dL normochrome normocytaire (volume globulaire moyen (VGM) à 87.1 fl et teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH) à 31.2 pg). L'examen du frottis sanguin suspecte la présence des hématies d'aspect en faucilles. Le test de falciformation est négatif. Le dosage de l'haptoglobine et des LDH est normal. Une électrophorèse capillaire de l'hémoglobine à pH alcalin est réalisée, elle a révélé l'absence d'HbA, la présence d'Hb S à 52%, Hb C à 44% (Figure 2). L'interrogatoire n'a pas retrouvé de notion de co-sanguinité des parents mais l'enquête familiale n'a pu être réalisée de même que l'étude génotypique. Le diagnostic retenu est un décollement rétinien compliquant une vascularite occlusive périphérique chez une patiente drépanocytaire hétérozygote composite SC. La prise en charge comprend un traitement par photocoagulation et une consultation spécialisée au service d'Hématologie Clinique en vue d'une prise en charge multidisciplinaire.

### **III. Discussion**

Au Maroc, toute l'épidémiologie des hémoglobinopathies reste inconnue. L'OMS estime le taux des porteurs au Maroc à 6.5%. La drépanocytose hétérozygote composite SC est une entité autonome, très différente de la drépanocytose homozygote avec une maladie systémique moins sévère et moins invalidante. L'atténuation des symptômes cliniques et la discrétion des anomalies hématologiques font retarder le diagnostic à l'âge adulte. Chez notre patiente, seule une anémie normochromenormocytaire a été retrouvée. L'évolution de la drépanocytose hétérozygote composite SC est cependant marquée par la survenue de séquelles irréversibles dont la physiopathologie fait intervenir essentiellement l'hyperviscosité. L'ostéo-nécrose aseptique de la hanche et la rétinopathie en sont les complications les plus fréquentes [2]. Une étude réalisée en Jamaïque portant sur 166 naissances dépistées drépanocytaires hétérozygotes SC et suivies à l'âge adulte a montré qu'une rétinopathie était diagnostiquée chez 43% d'entre eux [3]. Une autre étude portant sur le suivi de 106 patients SC, ayant un âge médian de 50 ans, a retrouvé comme principales complications les crises vaso-occlusives (65%), la rétinopathie (35%), l'ostéonécrose aseptique de hanche (23%) et les infarctus spléniques (19%) [4]. L'atteinte rétinienne serait en rapport avec les phénomènes vasocclusifs entraînant l'apparition de zones non perfusées puis les stigmates de la rétinopathie proliférative apparaissent sous la forme de néovaisseaux fragiles qui se développent à la limite des zones normales et non perfusées. Les mécanismes exacts de cette vasculopathie sont mal connus mais certains facteurs de croissance vasculaires, comme le VEGF, ont été incriminés [5]. Chez notre patiente, ni l'antécédent d'ostéonécrose aseptique, ni la grossesse à risque n'ont permis de pousser les investigations pour poser le diagnostic du syndrome drépanocytaire composite, probablement en raison de la double discrétion des symptômes cliniques et des anomalies hématologiques. Une prise en charge précoce aurait cependant pu améliorer le pronostic fonctionnel visuel.

### **IV. Conclusion**

Notre observation rappelle la grande variabilité clinique de la maladie drépanocytaire imposant un dépistage précoce des patients à risque avec une surveillance clinique adaptée afin d'éviter l'évolution vers des séquelles organiques irréversibles telles que la vascularite occlusive drépanocytaire.

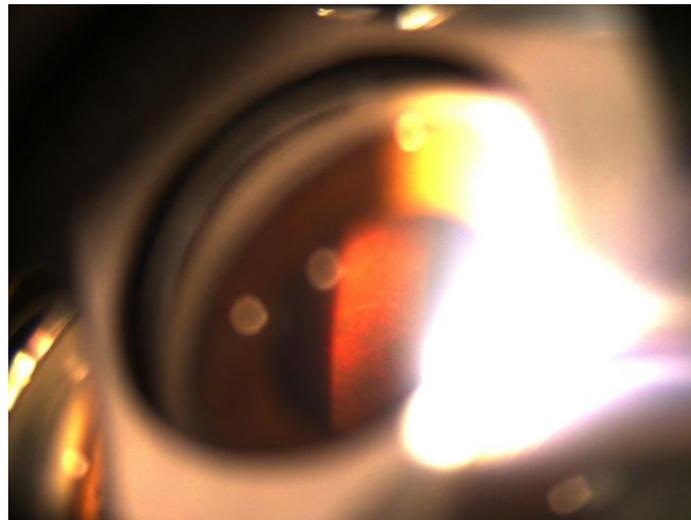


Figure A



Figure B

#### **Declaration Of Interest**

The authors declare that they have no conflict of interest in relation to this article.

#### **Contributions Of The Authors:**

All the authors participated in the realization of the article. All authors have read and approved the final version of the manuscript.

#### **Références**

- [1]. Nagel RL, Fabry ME, Steinberg MH. The paradox of hemoglobin SC disease. *Blood Rev* 2003;17:167-78.
- [2]. Condon PI, Serjeant GR. Behaviour of untreated proliferative sickle retinopathy. *Br J Ophthalmol.* 1980; 64(6): 40411.
- [3]. Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Serjeant GR, Bird AC. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy: observations from a cohort study. *Ophthalmology.* 2005; 112(11): 1869-75.
- [4]. Koduri PR, Agbemadzo B, Nathan S. Hemoglobin S-C disease revisited: clinical study of 106 adults. *Am J Hematol.* 2001; 68(4): 298-300.
- [5]. Cao J, Mathews MK, McLeod DS, Merges C, Hjelmeland LM, Luty GA. Angiogenic factors in human proliferative sickle cell retinopathy. *Br J Ophthalmol.* 1999; 83(7): 83846.

M.Oudbib. " Une Hémoglobinoze SC Révélée Par Un Décollement De Rétine : A Propos D'un Cas. Haemoglobinosis SC Revealed By Retinal Detachment: About One Case.."IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS), vol. 17, no. 6, 2018, pp 71-73.