

Œil et hémopathies

N. AIT MOULOUD, M. SULAIMAN, Y. KACIMI,
I. ABAYAHIA, I. TOULEB, M. TERAHI;
Service d'Ophtalmologie, CHU Nafissa Hamoud,
Hussein dey, Alger

Résumé

Les hémopathies constituent un groupe hétérogène de pathologies qui se développent à partir des cellules d'origine hématopoïétique. L'atteinte oculaire est rare mais polymorphe, elle est soit primitive par infiltration directe par les cellules tumorales (hémopathies malignes) ou secondaire aux anomalies de la crase sanguine. L'atteinte ophtalmologique peut être inaugurale ou révéler une rechute, signe le plus souvent associé à un mauvais pronostic. L'objectif dans cet article est de décrire les différentes manifestations ophtalmologiques des hémopathies.

>>> Mots-clés :

Hémopathies, lymphomes, leucémies, drépanocytoses, rétinopathie ischémique, tâches de ROTH.

Introduction

Les hémopathies sont des maladies générales, qui peuvent s'associer à des atteintes oculaires parfois évocatrices (infiltration du nerf optique, tâches de Roth) et souvent non spécifiques (ischémies rétinienues, vascularites). L'atteinte oculaire peut être inaugurale permettant de poser le diagnostic ou être une manifestation concomitante aux signes généraux.

Les hémopathies sont classées selon les lignées sanguines touchées :

1. Anomalies des globules rouges :

- Anomalies de nombre : anémie, thrombocytose ;
- Anomalies de forme : hémoglobinopathies.

2. Anomalies des globules blancs :

- Leucémies ;
- Dysglobulinémies ;
- Lymphomes malins.

3. Troubles de l'hémostase :

- Anomalies de l'hémostase primaire;
- Anomalies de la coagulation.

Abstract

Hematologic diseases is a heterogeneous group of pathologies that develop from hematopoietic cells. Ocular involvement is rare and polymorphic, it can either be primary due to direct infiltration by tumor cells (malignant hemopathies) or secondary to abnormalities in blood coagulation. Ophthalmological damage can be the initial manifestation or reveal a relapse and often indicates a poor prognosis. The objective of this article is to describe the different of hematologic diseases.

>>> Keywords :

Hemopathies, lymphomas, leukemias, sickle cell anemia, ischemic retinopathy, roth spots.

Physiopathologie

Quatre (4) mécanismes peuvent expliquer les manifestations oculaires des hémopathies :

1. Hypoxie : secondaire à la diminution de la saturation en O₂ de l'hémoglobine

- Aiguë : infarctus rétinien et du nerf optique
- Chronique : rétinopathie ischémique, hémorragie, néovaisseaux

2. Lésion directe de la paroi des vaisseaux : dans les leucoses

- Stase : modification de la perméabilité vasculaire → hémorragies
- Infiltrats lymphoblastiques : engainement vasculaire → ischémie

3. Hypogocoagulabilité : les états de thrombopénie et thrombopathie : hémorragies

4. Altération de la viscosité sanguine : hyperviscosité sanguine → stase

- Ischémie et thrombose
- Veines engorgées et boudinées, œdème papillaire

Manifestations oculaires des hémopathies

A- Anémie

Au cours de l'anémie, nous pouvons noter une pâleur conjonctivale, mais la principale manifestation est la rétinopathie anémique, observée dans 28 % des cas ⁽¹⁾ lorsque l'Hb $\leq$ 6 g/dl ⁽¹⁾.

Les signes rétinien observés sont :

- Tortuosité veineuse rétinienne ;
- Hémorragies punctiformes, en tâches, flammèches, nodules cotonneux ;
- Tâches de ROTH : hémorragies en flaque centrées par un point blanc (leur présence doit faire rechercher une hémopathie associée).

Cette hypoxie liée à l'anémie peut aggraver d'autres formes cliniques ischémiques telles que la rétinopathie diabétique. Devant toute rétinopathie hémorragique inexpliquée, la NFS doit être systématique.

B- Les états d'hyperviscosité sanguine

Le syndrome d'hyperviscosité sanguine peut être la conséquence de :

- Une augmentation du taux de protides plasmatiques : gammopathies monoclonales (myélome multiple, macroglobulinémie de Waldenström, cryoglobulinémie) ;
- Une augmentation des éléments figurés du sang : polycythémie, leucémie, thrombocythémie.

Ce syndrome d'hyperviscosité sanguine peut se manifester sur le plan ophtalmologique par :

- Une dilatation et une tortuosité veineuse ;
- Des hémorragies rétinien secondaires à une ischémie rétinienne par ralentissement circulatoire ;
- Une néovascularisation pré-rétinienne périphérique et un œdème papillaire ;
- Une occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR).

Ce tableau clinique est le plus souvent bilatéral mais peut être parfois asymétrique.

Un syndrome d'hyperviscosité sanguine compliqué d'atteinte oculaire constitue une urgence thérapeutique car il faut éviter l'évolution vers une OVCR ⁽²⁾.

Le diagnostic différentiel de cette rétinopathie est l'insuffisance carotidienne, la rétinopathie diabétique et la rétinopathie hypertensive.

C- La drépanocytose

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde, 2,3 % de la population mondiale serait atteinte, soit 120 millions de personnes selon l'OMS ⁽³⁾.

L'altération principale est la déformation des globules rouges par polymérisation de l'hémoglobine S surtout dans certaines conditions : acidose, hypoxie et hypothermie.

Il existe plusieurs formes de drépanocytose dont les 2 principales sont :

- La forme homozygote SS : donne des manifestations systémiques sévères ;

- La forme hétérozygote SC : donne des manifestations ophtalmologiques plus fréquentes et plus sévères.

La rétinopathie drépanocytaire est une rétinopathie ischémique chronique, périphérique, bilatérale et symétrique liée à une capillaropathie occlusive de gravité variable, elle évolue à bas bruit sauf complications : hémorragies intravitréennes, décollement de rétine ; le siège initial est la périphérie temporale.

La rétinopathie drépanocytaire présente 2 caractéristiques :

- Une topographie variable d'un examen à l'autre ;
- Une extension circonférentielle et en arrière de l'équateur.

La **classification de GOLDBERG** permet de classer la rétinopathie drépanocytaire selon la sévérité en 5 stades ⁽³⁾ :

1. La rétinopathie non proliférante : les hémorragies saumonées, les tâches noires solaires (black sunburst) et les mottes pigmentaires

2. La rétinopathie proliférante : fait toute la gravité de l'atteinte oculaire :

Stade 1 : Occlusions artériolaires précapillaires

Stade 2 : Anastomoses artérioveineuses

Stade 3 : Néovaisseaux dans le vitré en sea fan avec prolifération gliale

Stade 4 : Hémorragies intra-vitréennes

Stade 5 : Décollement de rétine tractionnel

L'évolution est soit :

- Chronique vers l'aggravation
- Régression spontanée des néovaisseaux par auto-infarctissement (dans 32 % des cas)

Le traitement est basé sur :

- La destruction des néovaisseaux et les territoires d'ischémie par laser ;
- La chirurgie endoculaire si hémorragie intravitréenne ou décollement de rétine.

D- Les leucémies

Ce sont des affections malignes aiguës ou chroniques dues à l'envahissement de la moelle osseuse et du sang par des cellules hématopoïétiques ⁽⁴⁾.

2 entités sont observées :

- Leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) et myéloblastiques (LAM) ;
- Leucémies chroniques lymphoblastiques (LLC) et myéloblastiques (LMC).

Les manifestations ophtalmologiques sont variables :

1. Atteinte de l'orbite et ses annexes : exophtalmie tumorale, œdème palpébral, chémosis conjonctival, atteinte de la glande lacrymale ⁽⁵⁾.

2. Atteinte du segment antérieur : les hémorragies sur l'iris, un pseudo hypopion blastique (hypopion visqueux strié de sang), sont rares.

3. Atteinte du segment postérieur ⁽⁶⁾ :

- Œdème papillaire par hypertension intracrânienne ou infiltrat leucoblastique du nerf optique ;

• Rétinopathie leucémique peut précéder, être concomitante ou suivre le diagnostic, elle est secondaire à l'anémie, la thrombopénie, l'hyperviscosité sanguine ou secondaire au traitement :

- Néovaisseaux en périphérie surtout dans la LMC ;
- Hémorragies rétinienues, nodules cotonneux, hémorragies intra-vitréennes ;
- Infiltrats rétinienus blanc-grisâtre linéaires ;
- Infiltrats choroïdiens sous forme de décollement séreux rétinien (DSR) au pôle postérieur.

A noter que l'atteinte oculo-orbitaire au cours des leucémies est considérée comme une atteinte du système nerveux central (SNC) et doit être traitée comme telle.

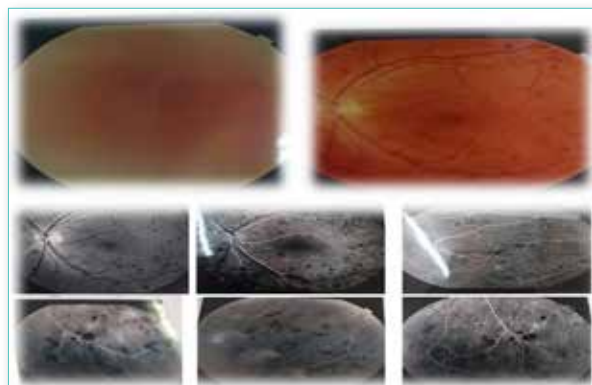


Figure 1 : Rétinopathie ischémique avec des tâches de Roth chez un sujet âgé de 36 ans présentant une LMC.

E- Les dysglobulinémies

C'est une augmentation monoclonale d'une immunoglobuline, les dysglobulinémies se divisent en 2 groupes :

- Les dysglobulinémies myélomateuses ou malignes (myélome multiple, la maladie de Waldenström) ;
- Les dysglobulinémies non myélomateuses habituellement bénignes.

L'atteinte oculaire peut être secondaire à l'hyperviscosité sanguine (hyprotidémie), l'infiltration cellulaires ou les dépôts d'immunoglobulines dans les tissus (cornée, iris). Les manifestations ophtalmologiques que nous pouvons observer sont: une exophtalmie, une dystrophie de cornée, des dépôts sous-épithéliaux cornéens, des veines dilatées sombres en chapelets, des hémorragies rétinienues, un œdème papillaire ou des infiltrats choroïdiens.

F- Les lymphomes malins

De façon générale, le lymphome malin est une prolifération maligne de tissus lymphoïdes à partir des organes lymphoïdes secondaires, il correspond à une tumeur du système immunitaire B ou T. Il existe, d'une part : le lymphome hodgkinien, prolifération maligne ganglionnaire caractérisée par la présence de cellules de Sternberg, d'autre part, les lymphomes non hodgkiniens, proliférations malignes

de cellules à différenciation lymphoïde, à cellules T ou B, ces derniers étant de haut grade ou de bas grade de malignité ⁽⁷⁾.

Les manifestations ophtalmologiques sont variables car les lymphomes peuvent toucher les différentes couches de l'œil. Pour les lymphomes hodgkiniens la localisation oculaire est exceptionnelle.

Pour les lymphomes non hodgkiniens l'atteinte oculaire est primitive ou secondaire et peut se manifester par : une atteinte orbitaire : atteinte de la glande lacrymale, exophtalmie.

La TDM montre une lésion homogène de la même densité que les muscles oculomoteurs, ce sont la biopsie et l'étude anatomopathologique qui confirment le diagnostic.



Figure 2 : Exophtalmie et extension intra-orbitaire d'un lymphome malin non Hodgkinien (LMNH) type BURKITT chez un enfant âgé de 4 ans.



Figure 3 : Dacryomégalie chez une patiente âgée de 65 ans présentant un LMNH.

• Le lymphome malin conjonctival : à suspecter devant un chémosis chronique, cliniquement l'aspect est assez évocateur : une couleur rose saumonée de la conjonctive.

• Le lymphome intraoculaire rétinien ou uvéal : infiltrats choroïdiens jaunâtres nodulaires, hyalite, tableau d'uvéites intermédiaire ou postérieure résistantes au traitement ⁽⁶⁾.

A noter qu'une uvéite intermédiaire ou postérieure chez un sujet âgé (plus de 50 ans), avec un bilan d'uvéite négatif, doit faire rechercher un lymphome.

La ponction de la chambre antérieure avec dosage d'IL6 et IL10 constitue la première étape diagnostique.

Le diagnostic de certitude repose sur la biopsie vitréenne avec mise en évidence des cellules lymphomateuses.

Le traitement est basé essentiellement sur la radiothérapie, secondairement la chimiothérapie et l'immunothérapie.

G- Troubles de l'hémostase

Englobent l'hémostase primaire, la coagulation et la fibrinolyse.

Les manifestations ophtalmologiques sont les hémorragies sous-conjonctivales, rétinienues, hyphéma, hématome orbitaire, OVCR dans le syndrome des anticorps antiphospholipidiques et thrombocytose.

Conclusion

Les atteintes oculaires des hémopathies sont diverses et non spécifiques.

La présence de tâches de Roth, uvéites résistantes aux traitements, exophtalmie d'allure tumorale et de chémosis chronique, doivent orienter vers une hémopathie.

La rétinopathie drépanocytaire doit faire l'objet d'un dépistage régulier afin d'éviter la cécité.

Dans les leucémies, l'atteinte oculo-orbitaire doit être considérée comme une atteinte du SNC et doit être traitée comme telle.

Date de soumission

13 avril 2023.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêt.

Références

1. Manifestations rétinienues des hémopathies Audrey Giocanti Les Cahiers d'Ophtalmologie Mai 2022 n°253: 28-31.
2. Syndrome d'hyperviscosité sanguine Service ophtalmologie, hôpital Avicenne, 125, rue de Stalingrad, 93000 Bobigny, France Journal Français d'Ophtalmologie Volume 42, Issue 7.
3. Complications rétinienues de la drépanocytose [21-452-G-20] - Doi : 10.1016/S0246-0343(18)64338-2 J.-W. Diallo a, N. Levezielb, Service d'ophtalmologie, CHU de Sourô Sanou, avenue du Gouverneur-William-Ponty, Bobo-Dioulasso, Burkina Faso b Service d'ophtalmologie, CHU de Poitiers, 2 rue de la Milétrie, 86021 Poitiers, France.
4. Infiltration massive bilatérale de la rétine et de la tête du nerf optique révélant une rechute de leucémie aiguë lymphoblastique à propos d'un cas Université Mohammed V, hôpital militaire d'instruction Mohamed V Rabat-Maroc, 10170 Rabat, Maroc Journal Français d'Ophtalmologie Volume 41, Issue 9, November 2018, Pages e429-e432.
5. Exophtalmie révélant une leucémie myéloïde aiguë A. El Ouafi, A. Bouzidi, A. Douhal (Service d'ophtalmologie, hôpital militaire d'instruction Meknès, Maroc) Images en Ophtalmologie. Vol. VI. no 4. octobre-novembre-décembre 2012. Vol. VII. no 1. janvier-février 2013.
6. Les uvéites néoplasiques C. TITAH, I. COCHEREAU réalités Ophtalmologiques - n° 276_Décembre 2020 - Cahier 1.
7. Lymphomes intra-oculaires L. kodjikian, S. perignon, P. Seve, H. Ghesquieres chapitre 48 rapport SFO uvéites.

Où que vous soyez, tous les numéros sont consultables en ligne sur :

www.el-hakim.net



(*) exclusivement réservé aux professionnels de la santé



elhakimmedecine



elhakim.revue medicale



linkedin.com/in/el-hakim



el_alg