



Complications rétinienne des hémopathies:
anémies, polyglobulie, drépanocytose,
paraprotéïnémies, troubles de la coagulation

Audrey Giocanti-Aurégan

Introduction

- ▶ Anémie
- ▶ Hémopathies
- ▶ Troubles de la coagulation: Paraprotéinémies, syndrome d'hyperviscosité sanguine
- ▶ Drépanocytose





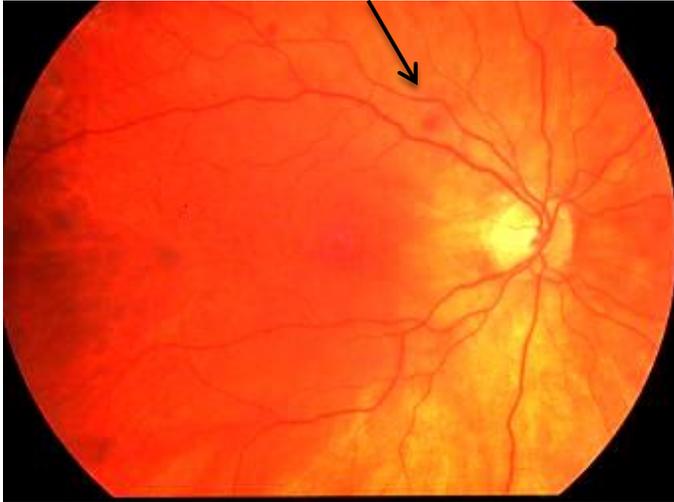
ANEMIE

Anémie

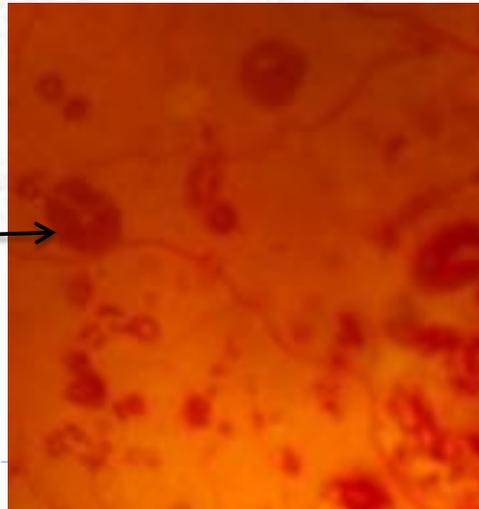
Signes ophtalmologiques si HB < 8gr.

- ▶ Hémorragies: souvent rétiniennes et préférentiellement situées au pôle postérieur:
 - ▶ flammèches
 - ▶ rondes, flaques
- ▶ Tâches de Roth
- ▶ Nodules cotonneux: témoins de l'atteinte de la micro-circulation
- ▶ Autres signes en rapport avec la cause de l'anémie
- ▶ Peut aggraver d'autres formes cliniques ischémiques (rétinopathie diabétique)

Anémie



Tache de Roth

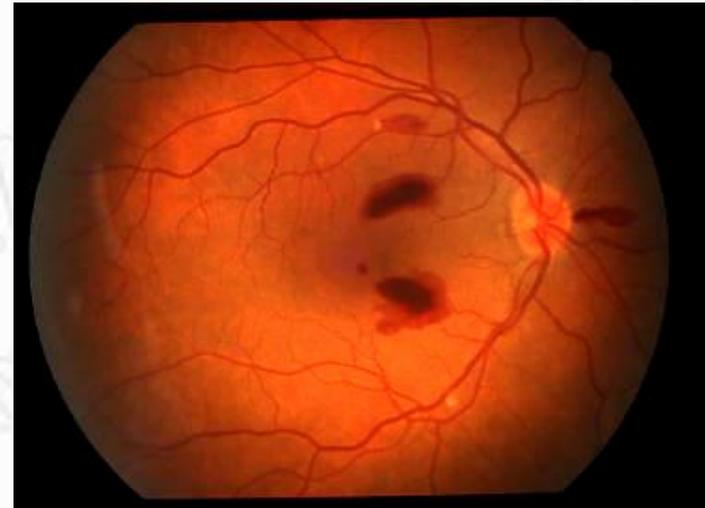




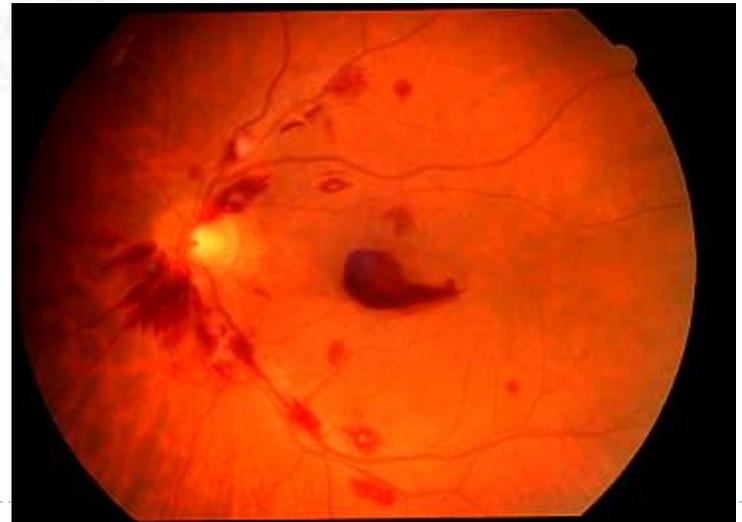
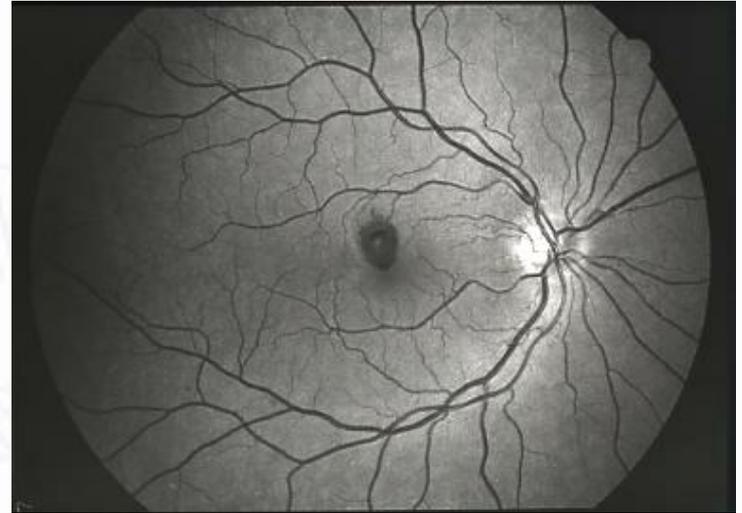
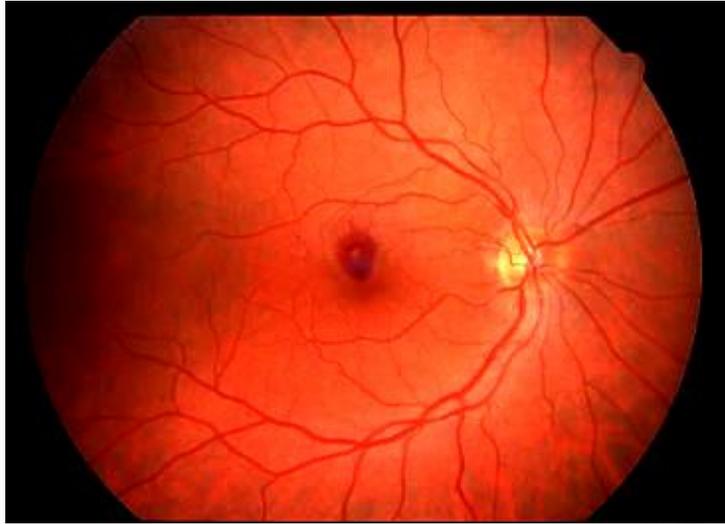
HEMOPATHIES

Leucémies aiguës

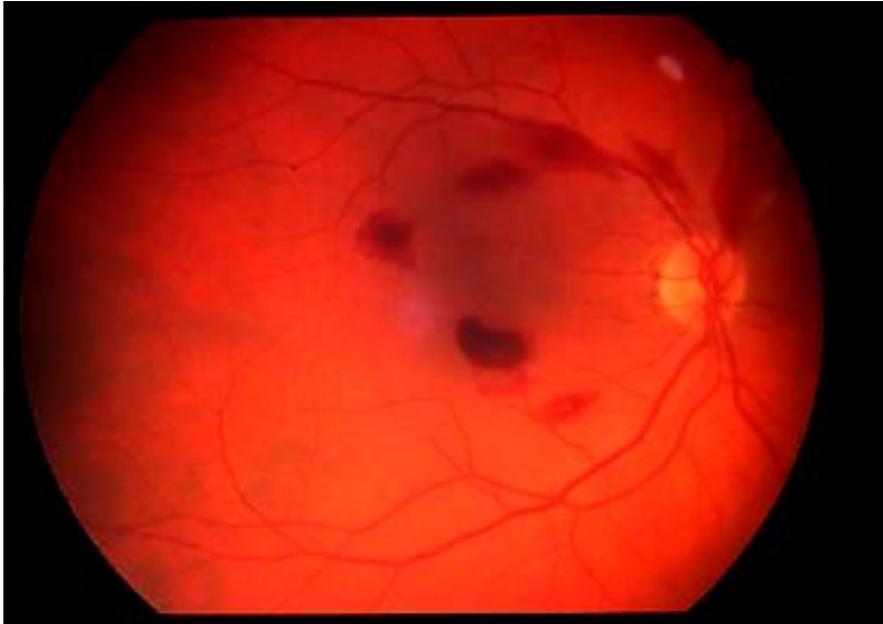
- Atteinte oculaire 10 à 30% des cas
- Tous les tissus oculaires
 - * choroïde
 - * rétine +++
 - * nerf optique
- Infiltration directe (atteinte neuroméningée)
- Manifestations secondaires à l'anémie, à la thrombopénie



Leucémie aiguë

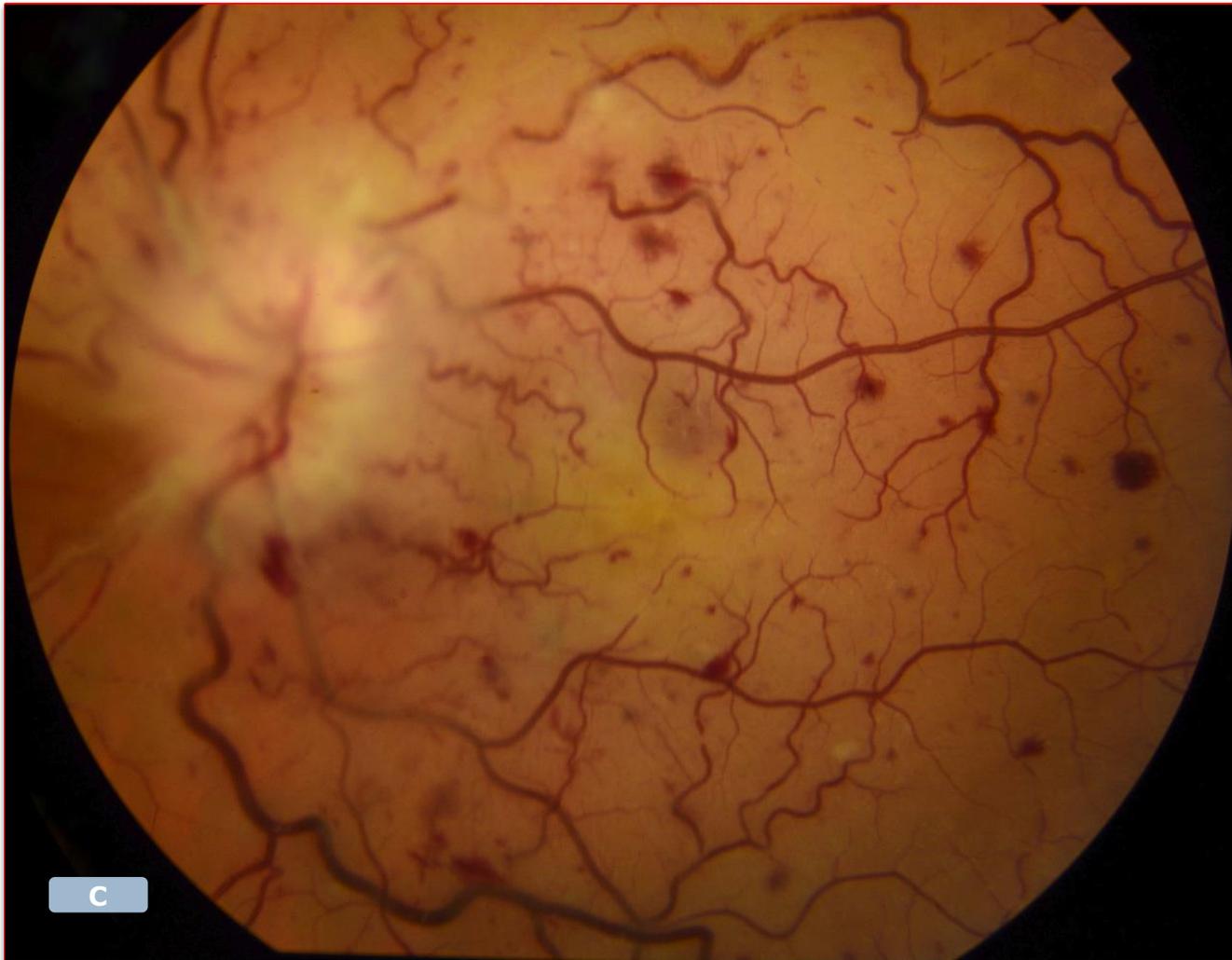


Leucémie aiguë



Collegium
Universitatis





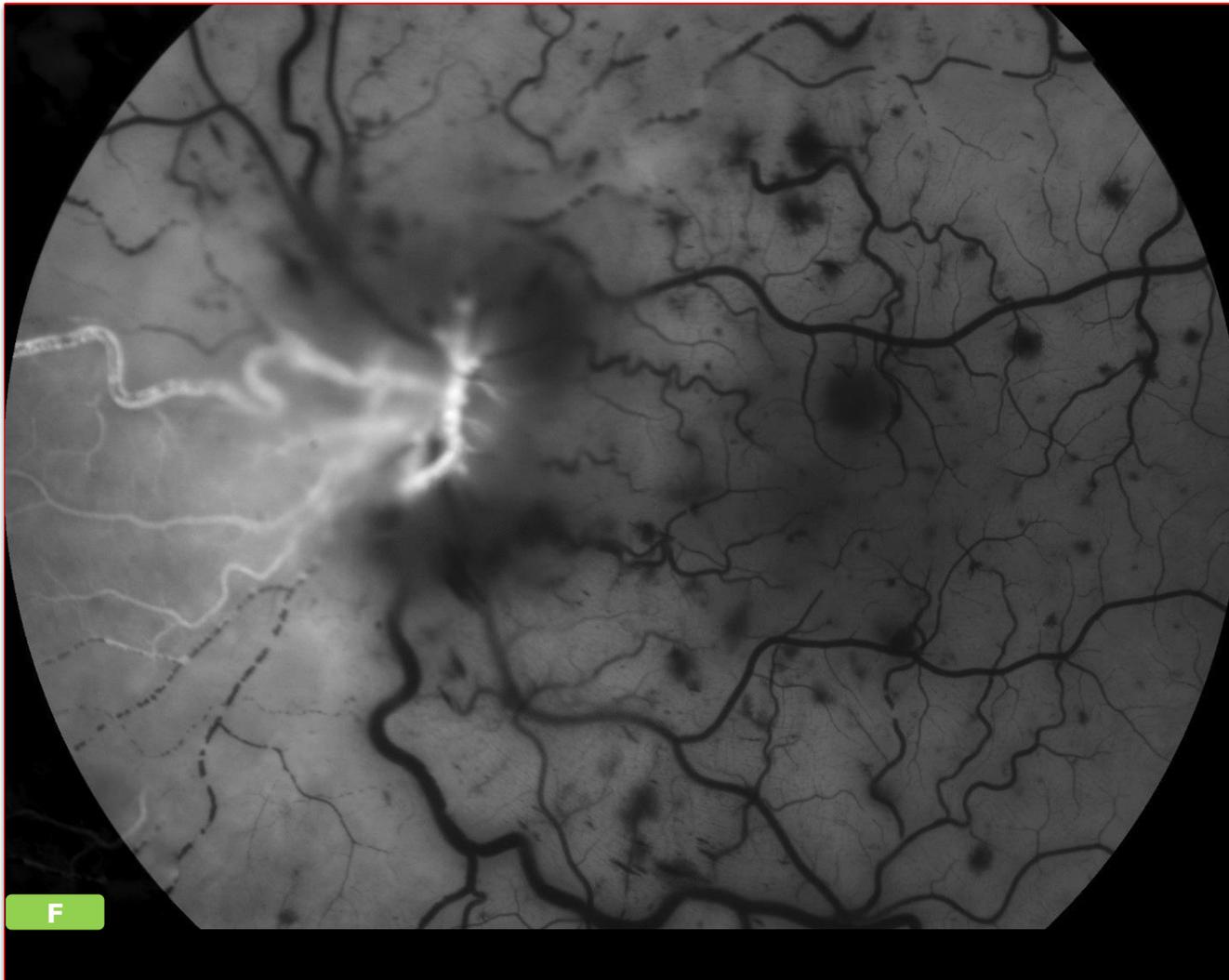
Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

Infiltration du nerf optique gauche avec tableau d'occlusion mixte artério-veineuse

C

Tableau d'occlusion de la VCR: tortuosités veineuses associées à des hémorragies en tache dans les 4 quadrants, nodules cotonneux.

Tableau d'occlusion de l'ACR: Œdème rétinien blanc ischémique, avec épargne relative du territoire nasal inférieur.



F

Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

Infiltration du nerf optique gauche avec tableau d'occlusion mixte artério-veineuse

Retard circulatoire artério-veineux dans le territoire nasal inférieur.

Pas de circulation de fluorescéine dans les vaisseaux rétiens dans les quadrants temporaux et nasal supérieur.



Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

Aspect séquellaire du nerf optique gauche après traitement.

Disparition de l'infiltration du nerf optique, diminution du nombre d'hémorragies, disparition de l'aspect de tortuosités veineuses.

Présence de nombreux vaisseaux déshabités, raréfaction vasculaire.





Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

Récidive infiltration du nerf optique gauche

En février 2013: récurrence douleurs OG.
Infiltrat tumoral associé à de larges plages hémorragiques.

A noter: les vaisseaux déshabités en temporal et supérieur.



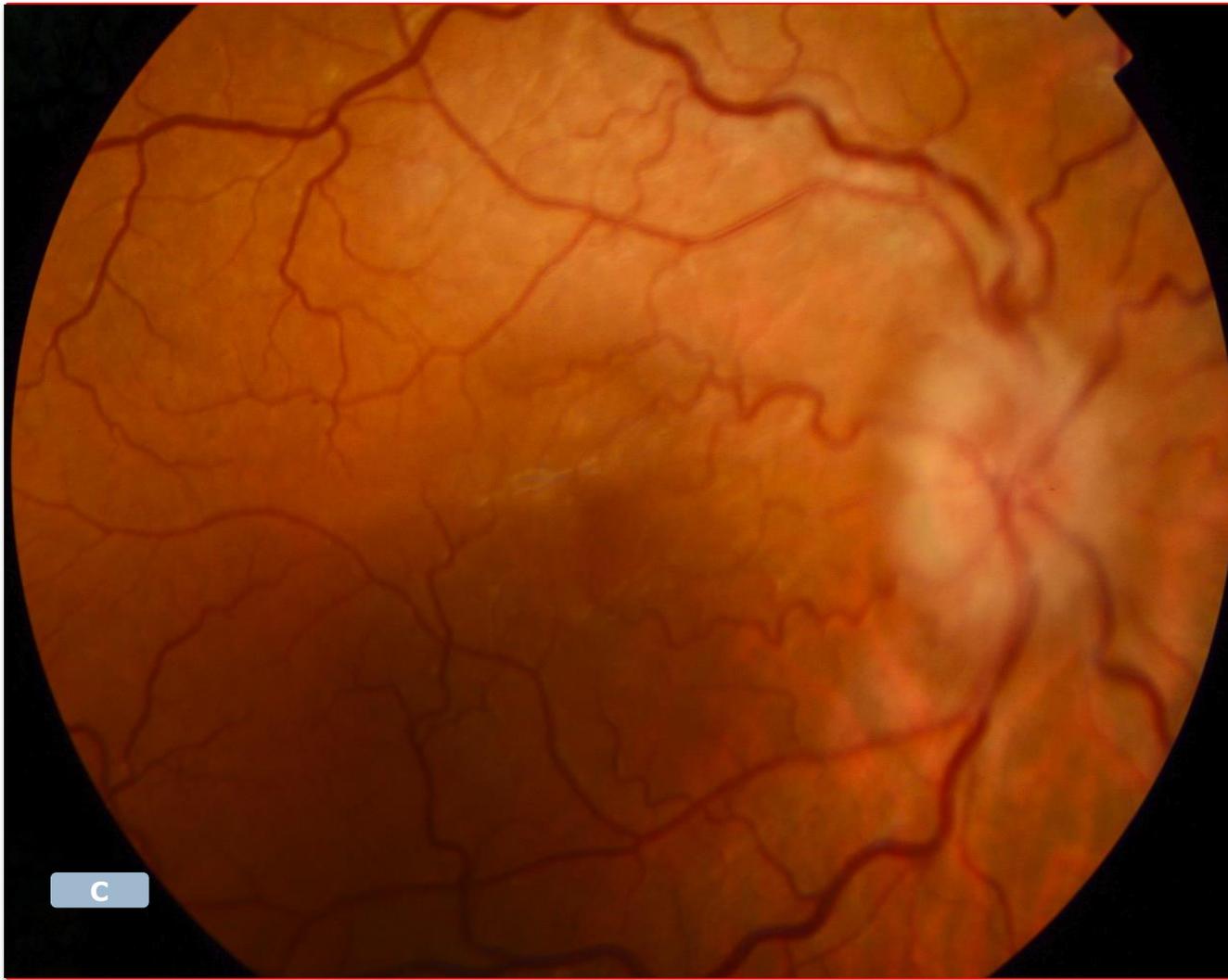
Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

OD sain en Août 2012

Cliché contemporain des 2 clichés précédents OG.

Pas d'infiltration du nerf optique.
AV(OD)= 10/10



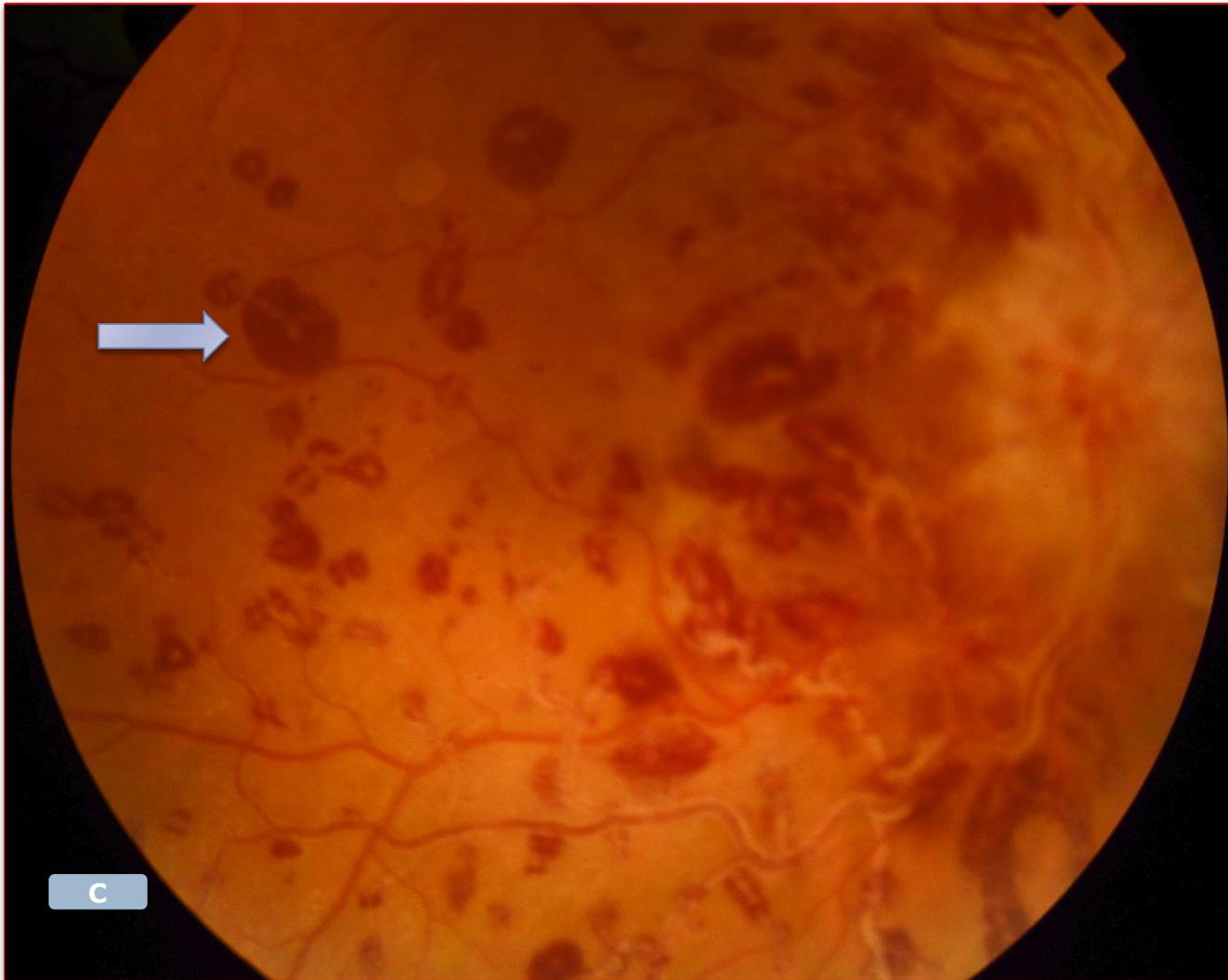


Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

Début d'infiltration nerf optique OD

Infiltrat blanc péri-papillaire, associé à des tortuosités veineuses, à prédominance péri-papillaire.

Photographie réalisée le jour de la récurrence OG. Patient asymptomatique. AV(OD)=10/10



Titre: infiltration des nerfs optiques au cours d'une leucémie aigue lymphoblastique

Infiltrat nerf optique droit et occlusion veineuse (5 jours plus tard)

Infiltrat blanc du nerf optique droit. Infiltrat intra vasculaire. Tableau d'occlusion veineuse avec hémorragies dans les 4 quadrants, tortuosité veineuse.

Présence de tâches de Roth (flèches): hémorragies centrées par un infiltrat blanc

RETINAL MICROVASCULAR CHANGES IN PATIENTS WITH ACUTE LEUKEMIA

Maria V Cicinelli ^{1 2}, Sara Mastaglio ³, Matteo Menean ^{1 2}, Alessandro Marchese ^{1 2},
Elisabetta Miserocchi ², Giulio Modorati ², Massimo Bernardi ³, Fabio Ciceri ³,
Francesco Bandello ^{1 2}

Etude longitudinale, 22 yeux de 12 patients avec Leucémie aigue

Tous avaient 10/10^e

OCTA: altérations en région maculaire et péripapillaire

Diminution de la densité vasculaire du SCP par rapport aux contrôles (en présence ou non de rétinopathie leucémique, 32%)

Diminution de DV associée principalement avec taux de plaquettes bas ($p= 0.001$)

Réapparition de petits capillaires, amélioration DV, réduction du diamètre vasculaire et augmentation de la dimension fractale observés après rémission



TROUBLES DE LA COAGULATION = SYNDROME D'HYPERVERSICOSITE SANGUINE

Syndrome d'hyperviscosité sanguine:

Etiologies

- ▶ Augmentation du taux de protides plasmatiques:
 - ▶ Dysglobulinémies monoclonales : Waldenström, Myélome
 - ▶ Cryoglobulinémies
- ▶ Augmentation du nombre d'éléments figurés du sang:
 - ▶ Polycythémies primitives : maladie de Vaquez
 - ▶ Polycythémies secondaires : insuffisance respiratoire
- ▶ Syndromes lymphoprolifératifs (LLC)



L'hyperviscosité au FO

- Dilatation et tortuosité veineuse (Occlusion et hyperperméabilité veineuse)
- Hémorragies rétiniennes (ischémie rétinienne par ralentissement circulatoire)
- Nodules cotonneux (atteinte microcirculatoire)
- Néovascularisation rétinienne périphérique.
- Œdème papillaire, NO ischémique.
- Œdème maculaire, DSR
- Tâches de Roth (hb < 8g)

=> Ces signes sont bilatéraux mais peuvent être asymétriques

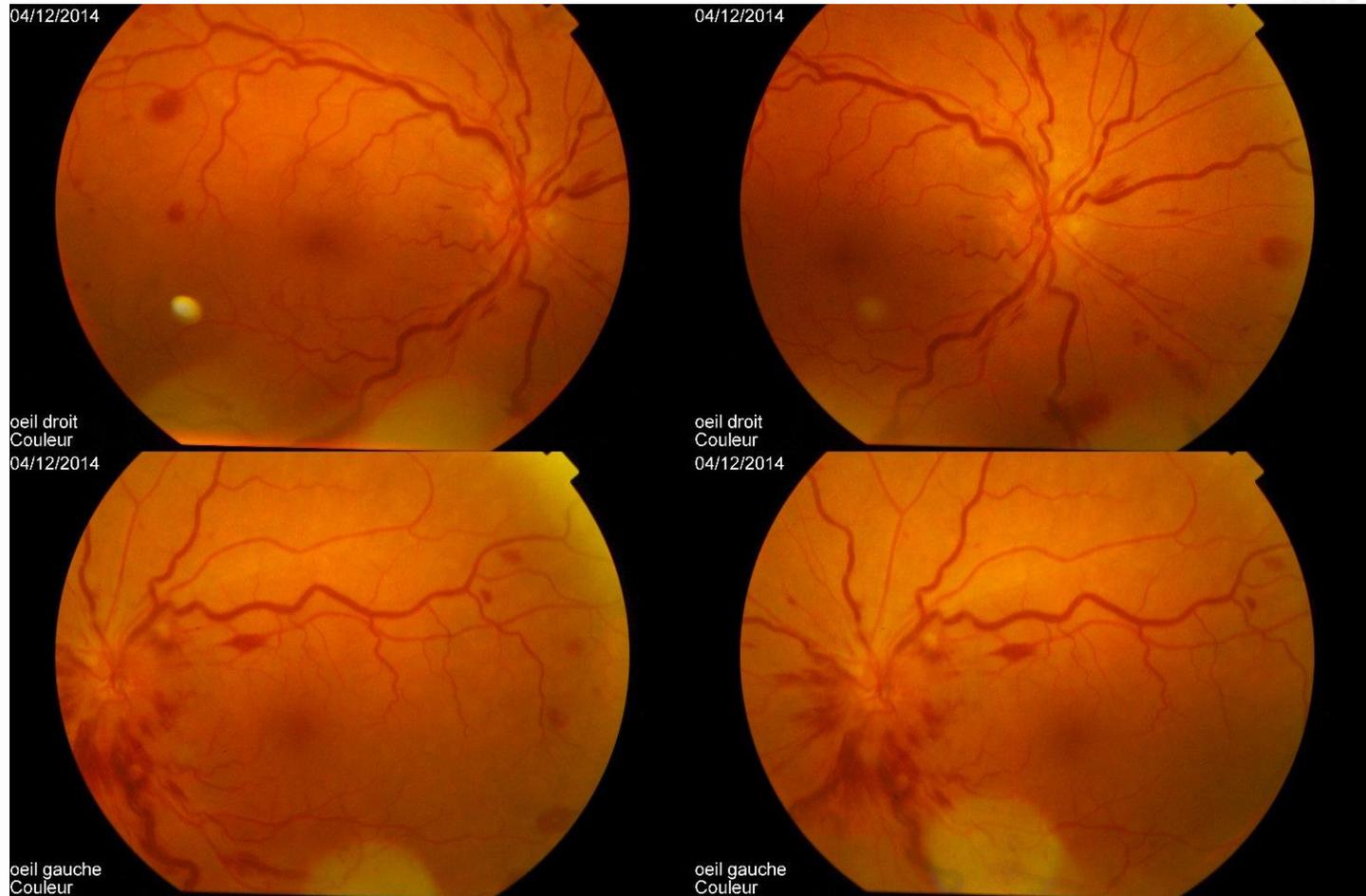


Syndrome d'hyperviscosité

- ▶ Pathologie hématologique = FO systématique à la recherche d'une hyperviscosité
- ▶ Devant une découverte fortuite d'un syndrome d'hyperviscosité au fond d'œil => penser à une pathologie hématologique (NFS/ EPP)
- ▶ Syndrome d'hyperviscosité = urgence thérapeutique => plasmaphèreses
- ▶ Une hyperviscosité majeure non traitée peut aboutir à une occlusion de la veine centrale de rétine

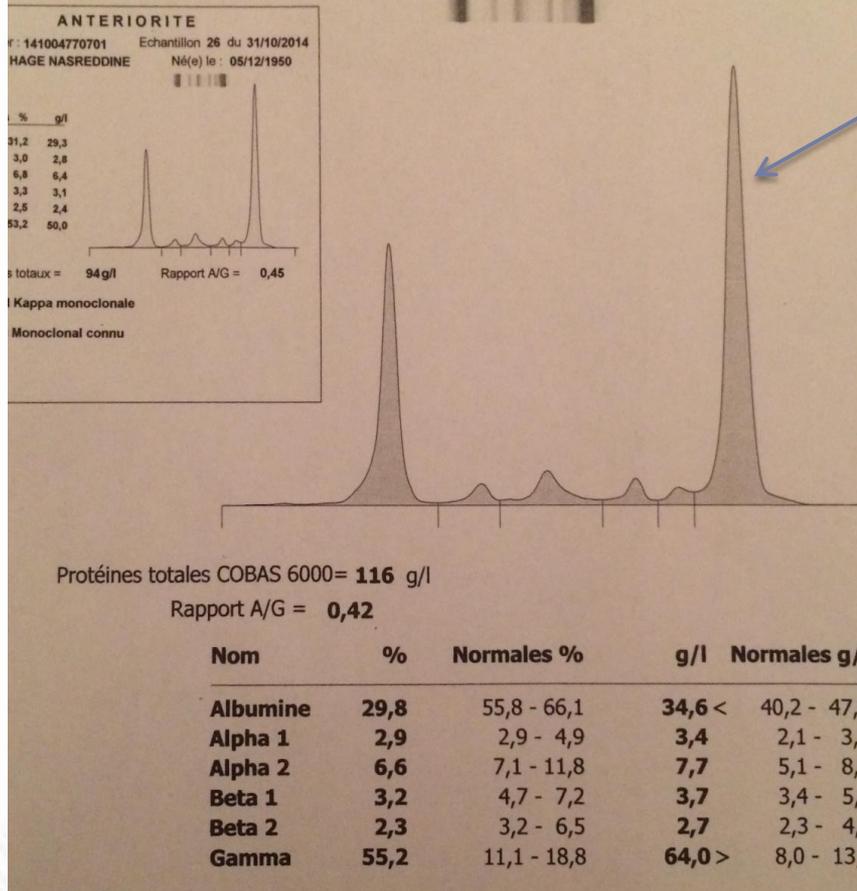


Scotome résolutif OG



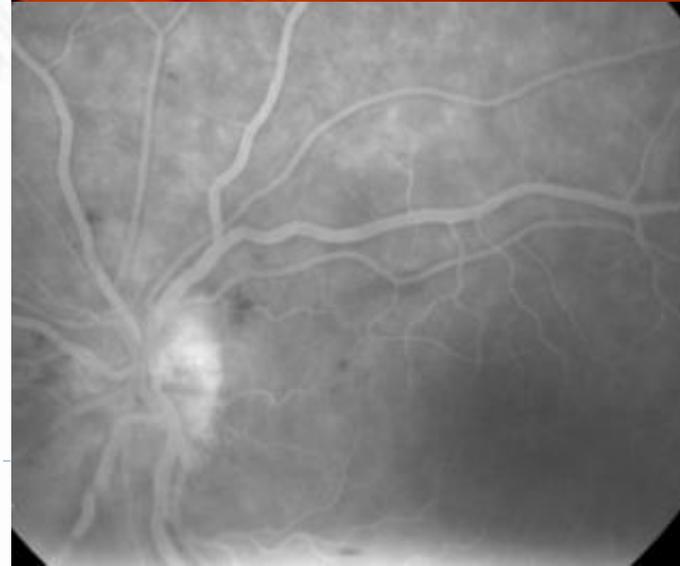
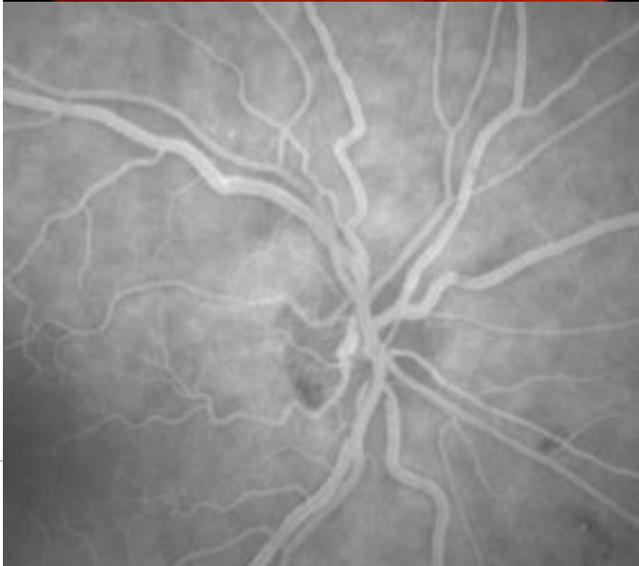
Electrophorèse capillaire des protéines sériques

(technique réalisée sur Capillarys 2 - SEBIA)



=> Maladie de Waldenström

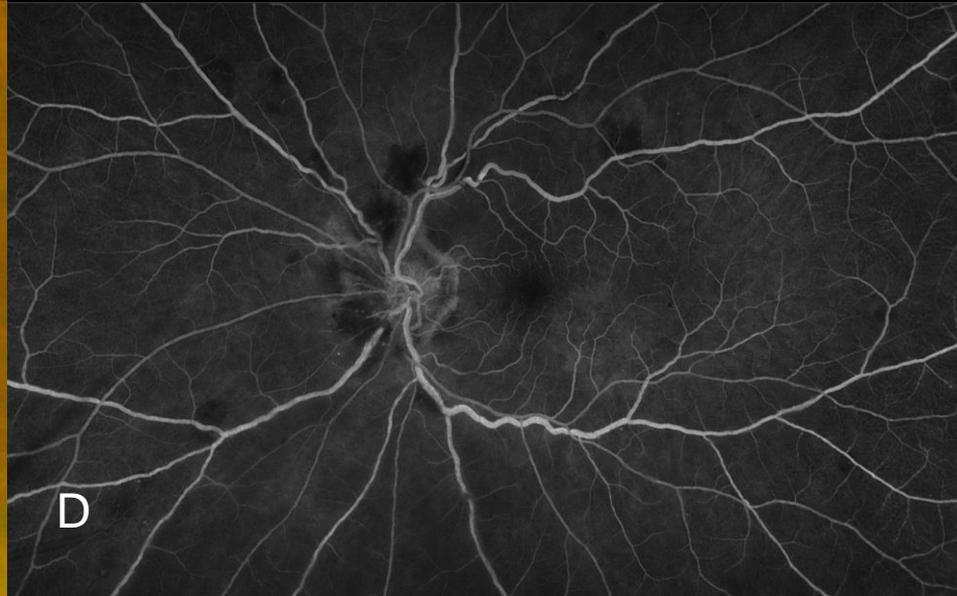
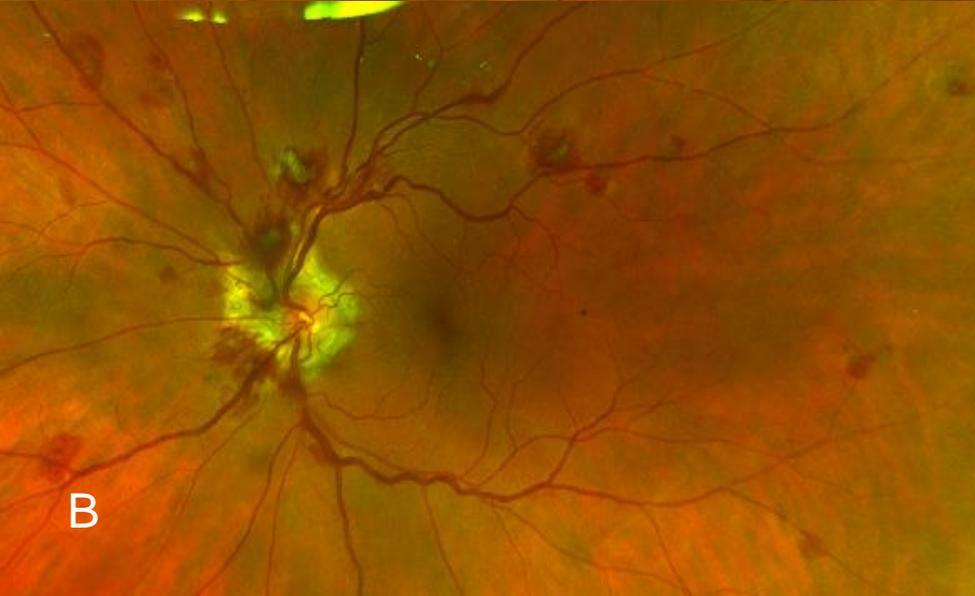
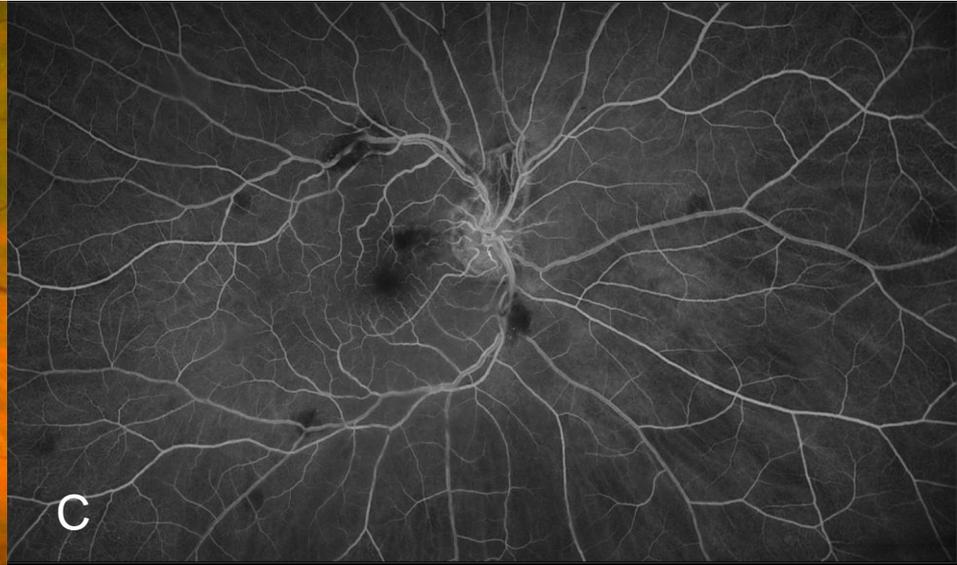
Aspect 12 jours plus tard après plasmaphérèse



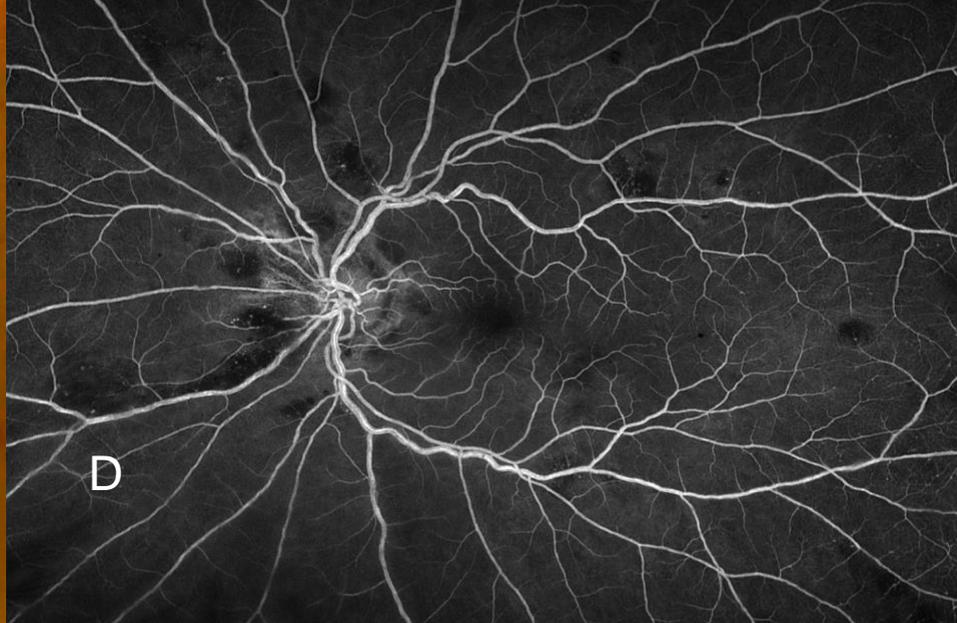
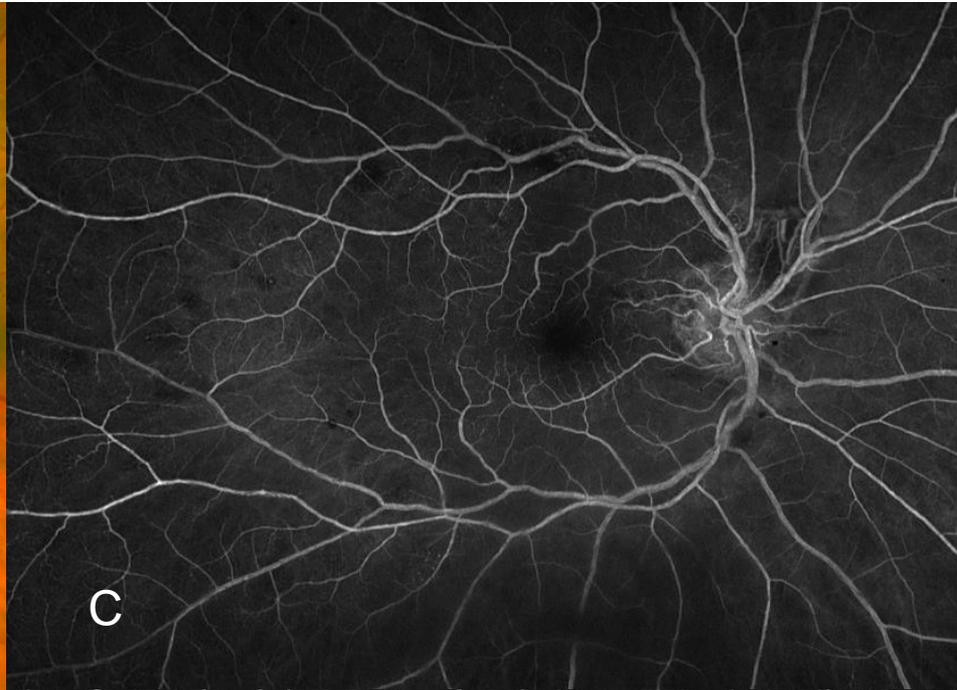
OPHTH
Oph
nsitari



Gammapathie monoclonale IgA kappa associée à une activité cryoglobuline biologique depuis 3 ans et une anémie arégénérative à 8g/dL.



Aspect après 3 plasmaphérèses



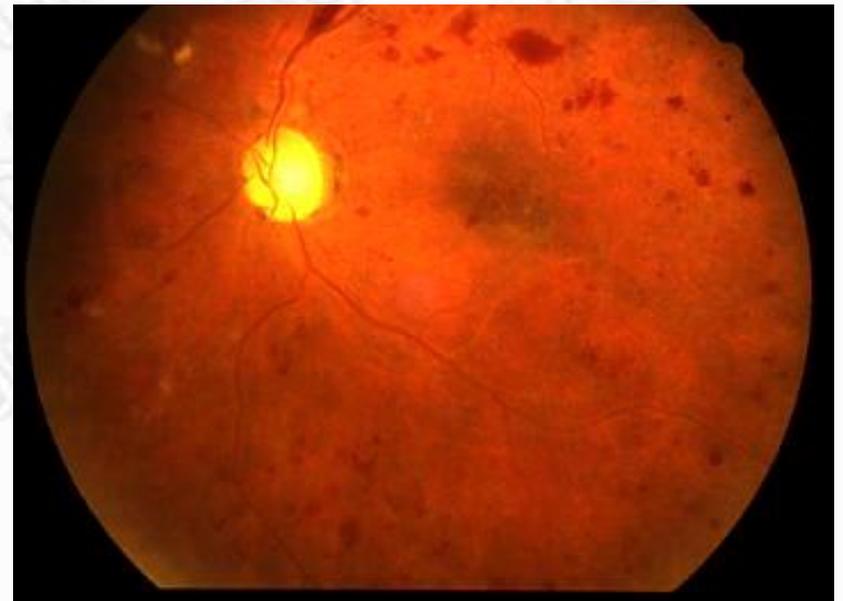
Myélome

- Homme 65 ans
- Chimiothérapie
- Echappement thérapeutique
- Protidémie 174g/l
- Echanges plasmatiques

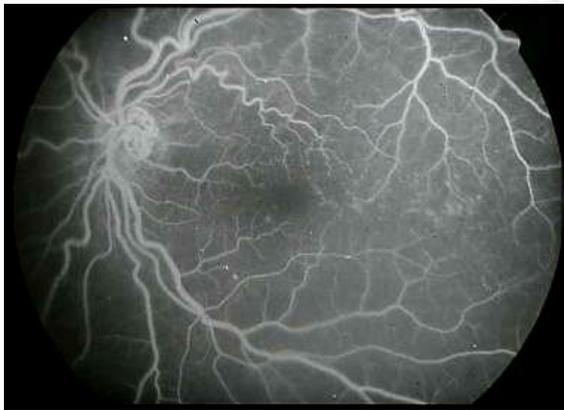
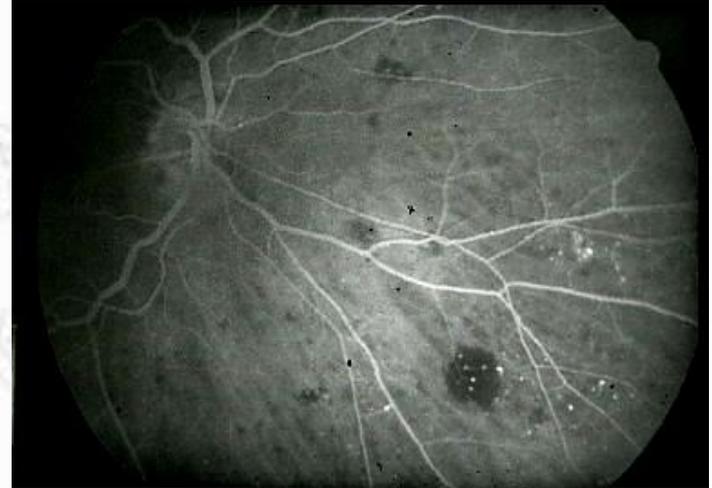
OG = 0,2



Myélome



Myélome



Dilatation vasculaire

+++

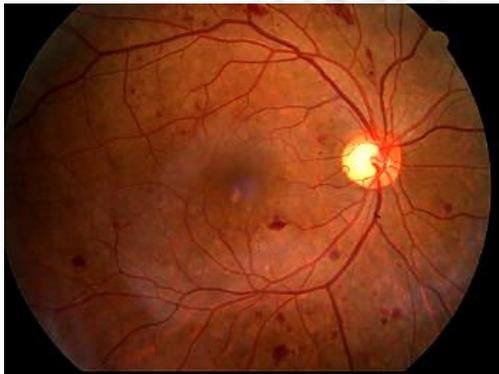
Diagnostic différentiel



Insuffisance carotidienne



OVCR

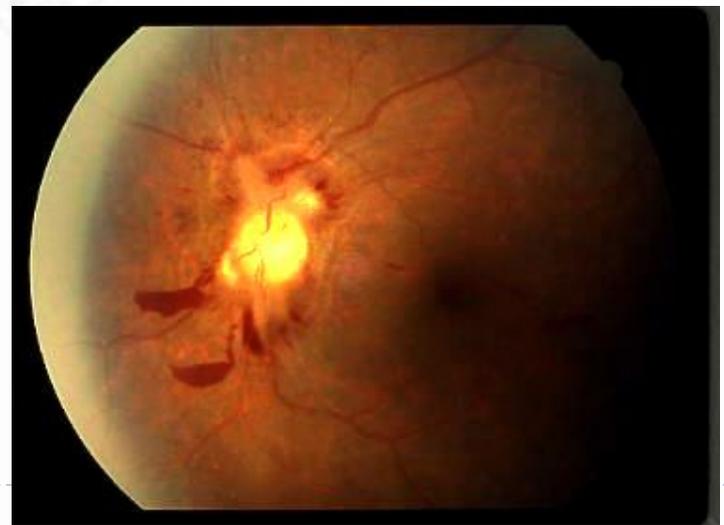
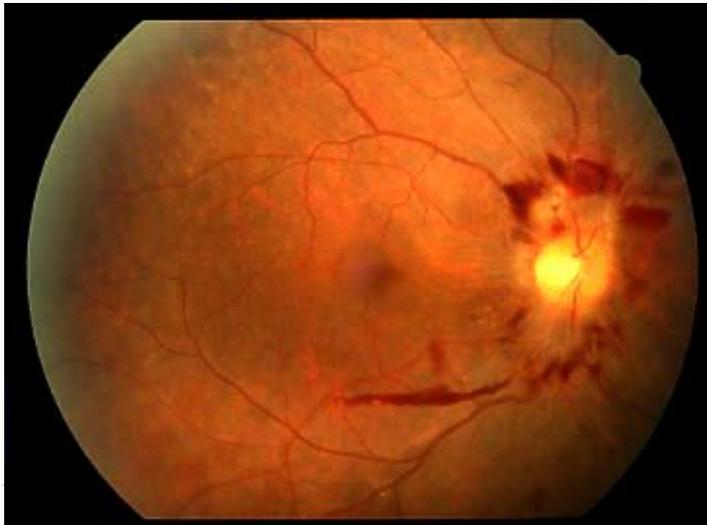
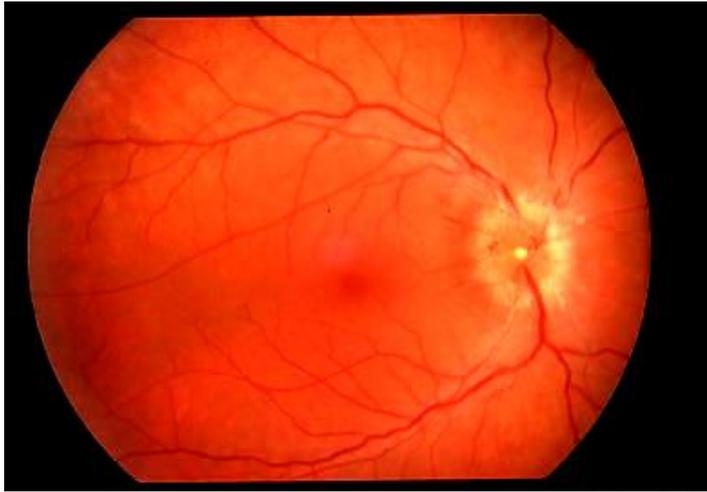


Rétinopathie diabétique



Diagnostic différentiel (suite)

Rétinopathie hypertensive



Diagnostic différentiel (suite)

Rétinopathie hypertensive



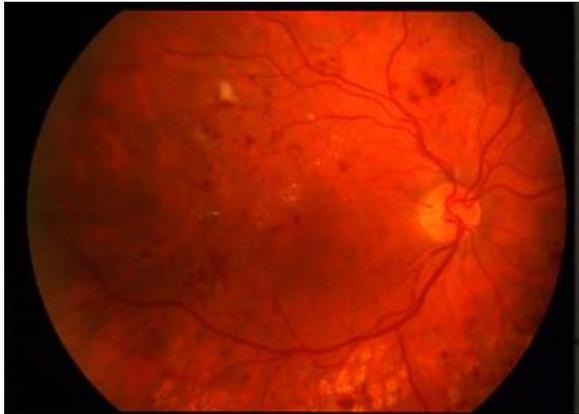
LLC

- ▶ Atteinte rétinienne peu spécifique
- ▶ Syndrome d'hyperviscosité sanguine
- ▶ Hyperperméabilité capillaire

e-OPHTA
Collège des Ophthalmologistes
Universitaires de France



Leucémie lymphoïde chronique 500.000/mm³

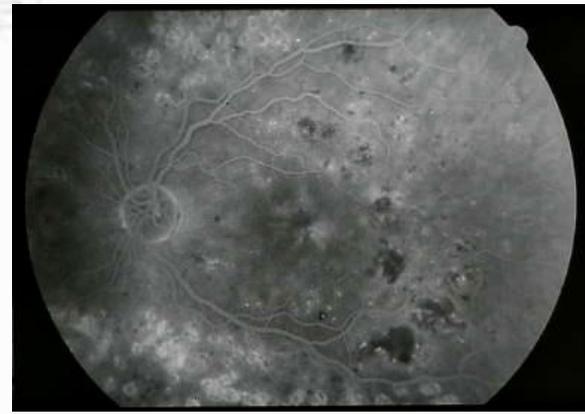
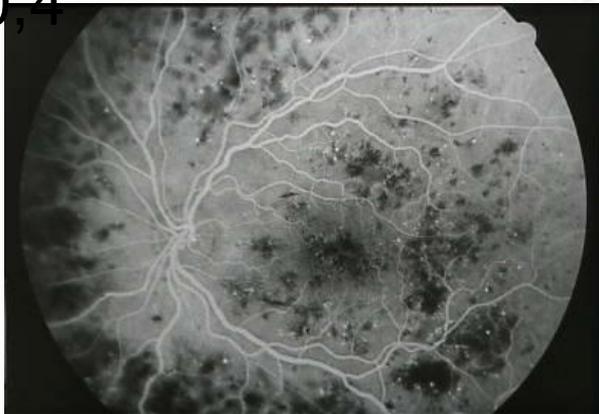


OD : 0,2

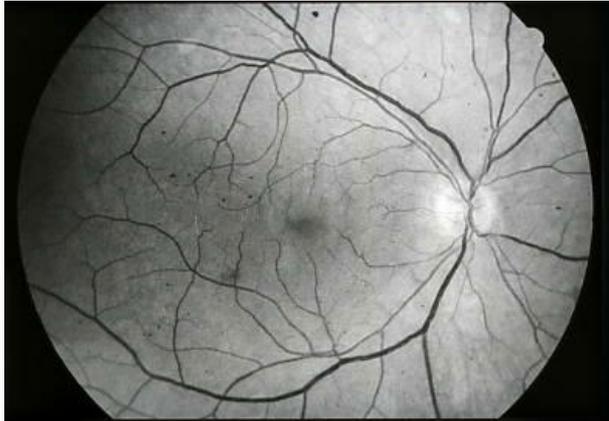


OG :

0,4



Leucémie lymphoïde chronique



Microangiopathie



Diffusion
capillaire
diffuse



Œdème
maculaire



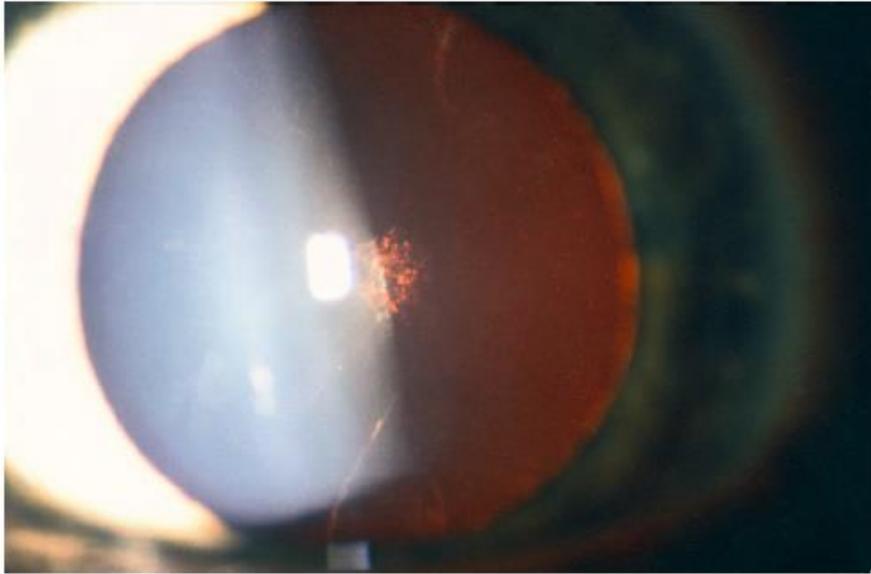


Figure 1 Posterior subcapsular cataract in a 57-year-old male, 2 years after total body irradiation.

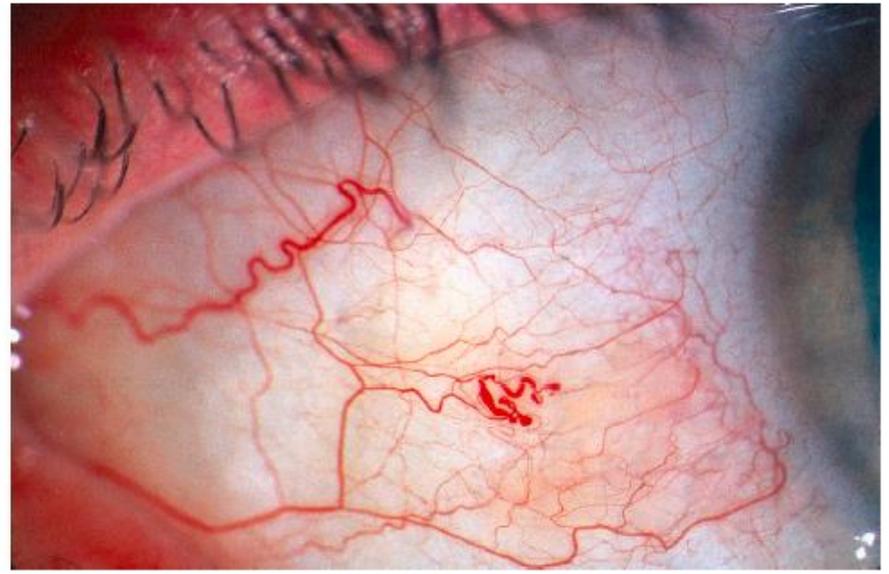


Figure 2 Comma-shaped conjunctival vascular anomalies in a 73-year-old man with Binet stage B disease.



LYMPHOMES

Lymphome

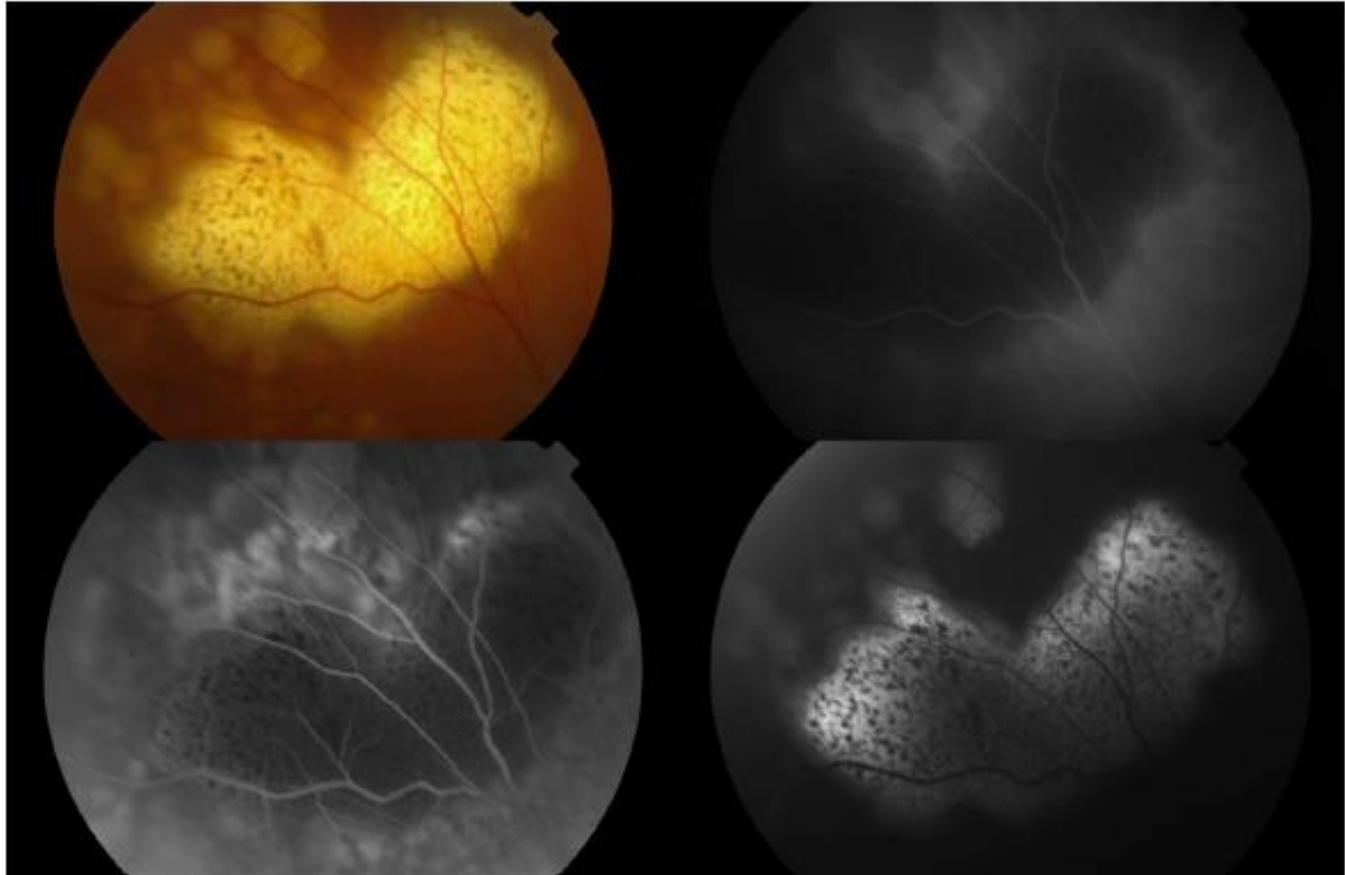


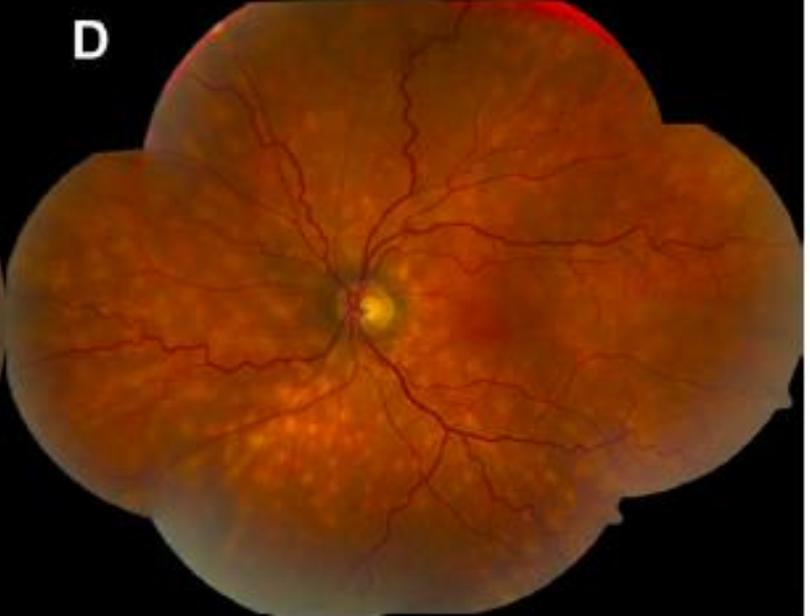
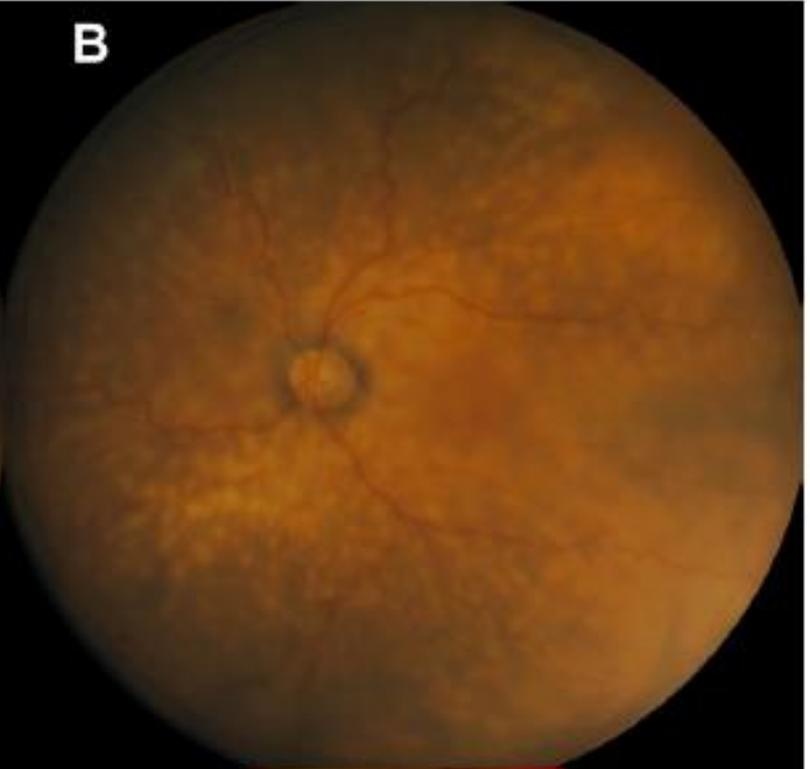
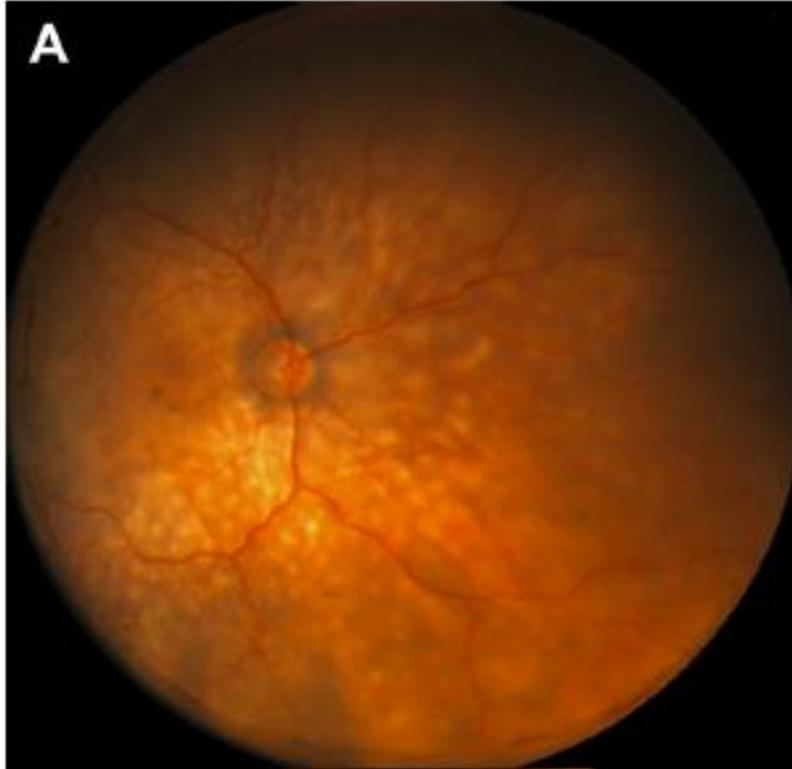
Lymphome

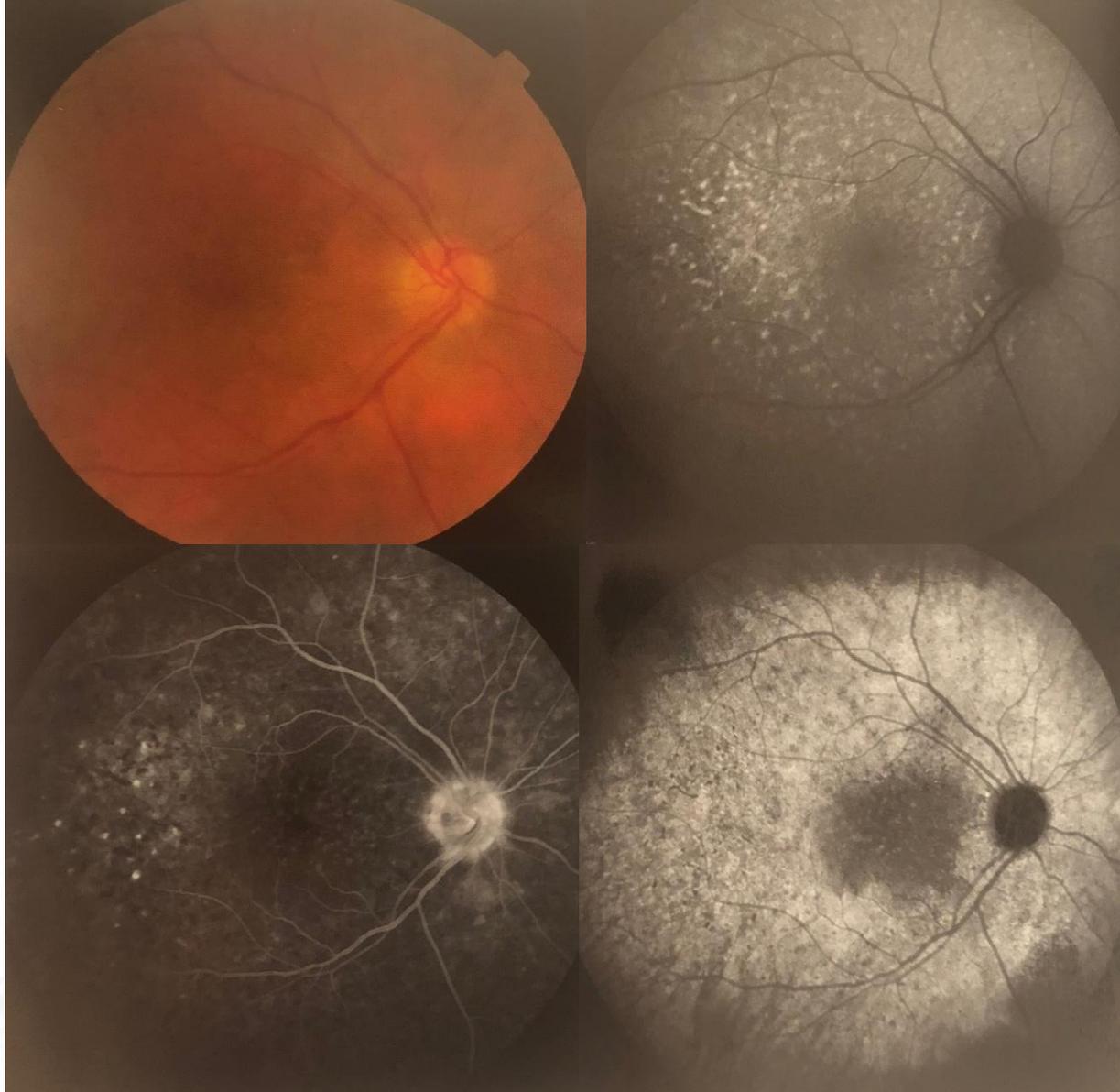
- ▶ Lymphome intra-oculaire primitif (atteinte cérébrale associée dans 82% des cas)
 - ▶ SA généralement calme
 - ▶ Micro PRD étoilés
 - ▶ **Hyalite** constante (dense en périphérie « bouée »)
 - ▶ Infiltrats jaunâtres sous-rétiniens punctiformes +/- confluent: aspect en « **peau de léopard** »
 - ▶ Infiltrats vasculaires occlusifs
 - ▶ Nécrose rétiniennes
 - ▶ Masses tumorales sous-rétiniennes
 - ▶ Décollements exsudatifs
- ▶ Diagnostic: analyse cytologique du vitré



Lymphome intra-oculaire primitif







Images issues de « Autofluorescence du fond d'œil » Editions Lavoisier Médecine, Marie-Laure Le Lez- Jérémie Halfon

Lymphome

- ▶ **Atteinte oculaire d'un lymphome H et NH primitif**
 - ▶ Les cellules tumorales atteignent l'œil par la circulation choroïdienne
 - ▶ Infiltration de la choriocapillaire
 - ▶ Ischémie de l'EP
 - ▶ Décollements exsudatifs
- ▶ **Diagnostic: le + souvent, lymphome ganglionnaire déjà connu, atteinte oculaire inaugurale exceptionnelle**
- ▶ **Différentiel: VKH, sclérite postérieure, CRSC**



Infiltration conjonctivale révélant un lymphome systémique



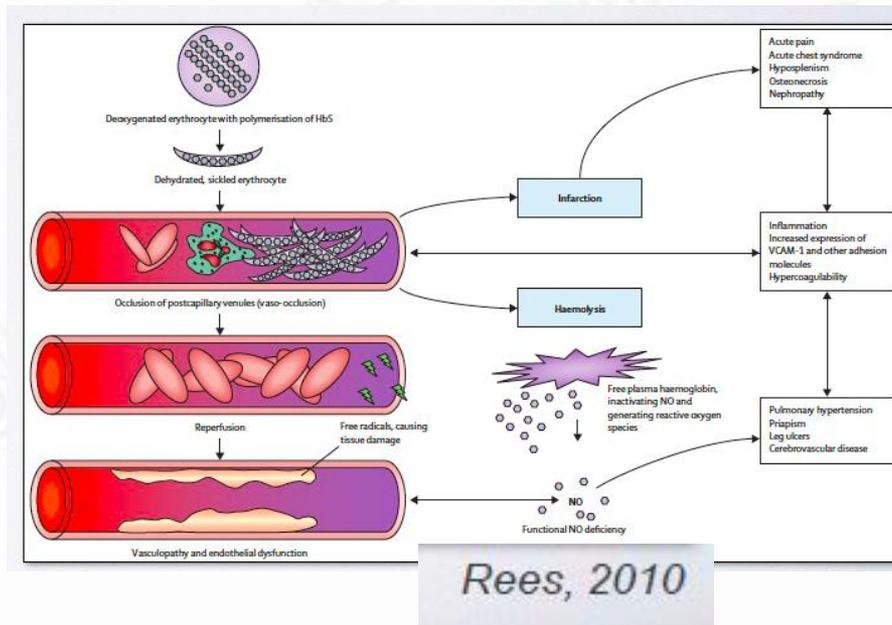


DREPANOCYTOSE

Drépanocytose

▶ Maladie génétique la plus fréquente

- ▶ 250.000 enfants naissent chaque année atteints de drépanocytose dans le monde
- ▶ 70 000 patients aux USA, 12 000 en France, 12 000 en Angleterre



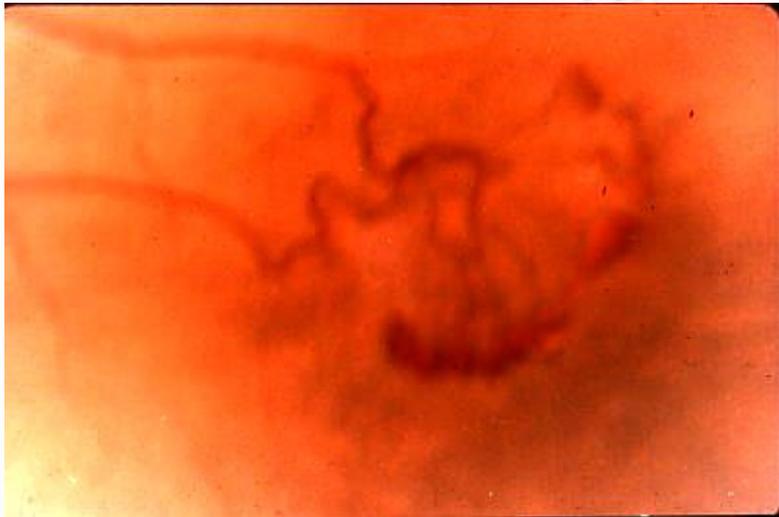
Formes génétiques

SS : manifestations systémiques sévères

SC : manifestations ophtalmologiques

S-Thal : paucisymptomatiques

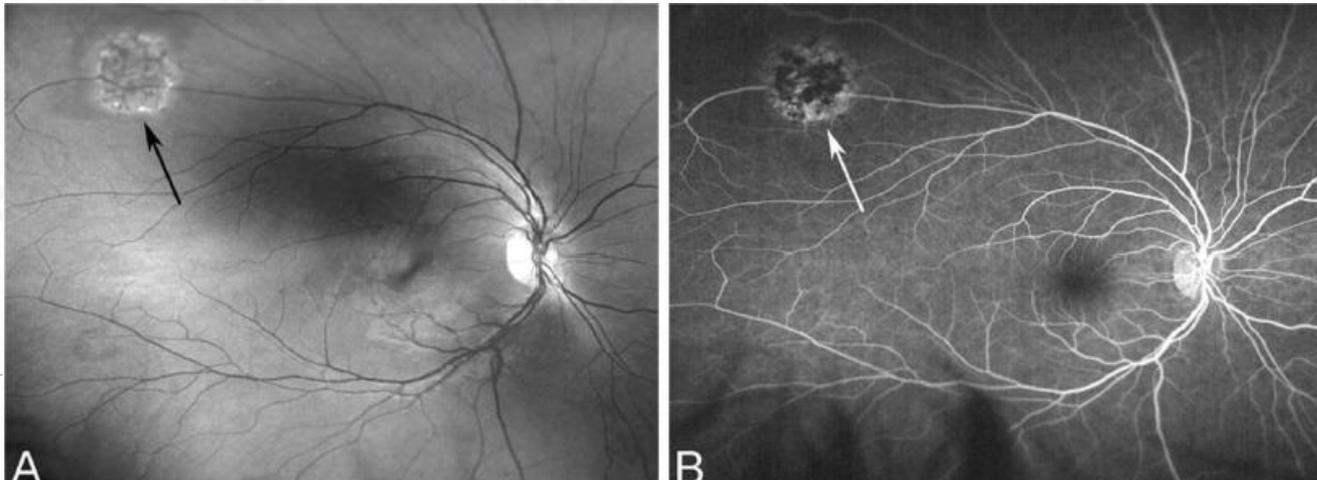
AS : trait drépanocytaire. Paucisymptomatiques



5(d)). Proliferative retinopathy occurs most frequently in HbSC disease with an incidence of approximately 33%.

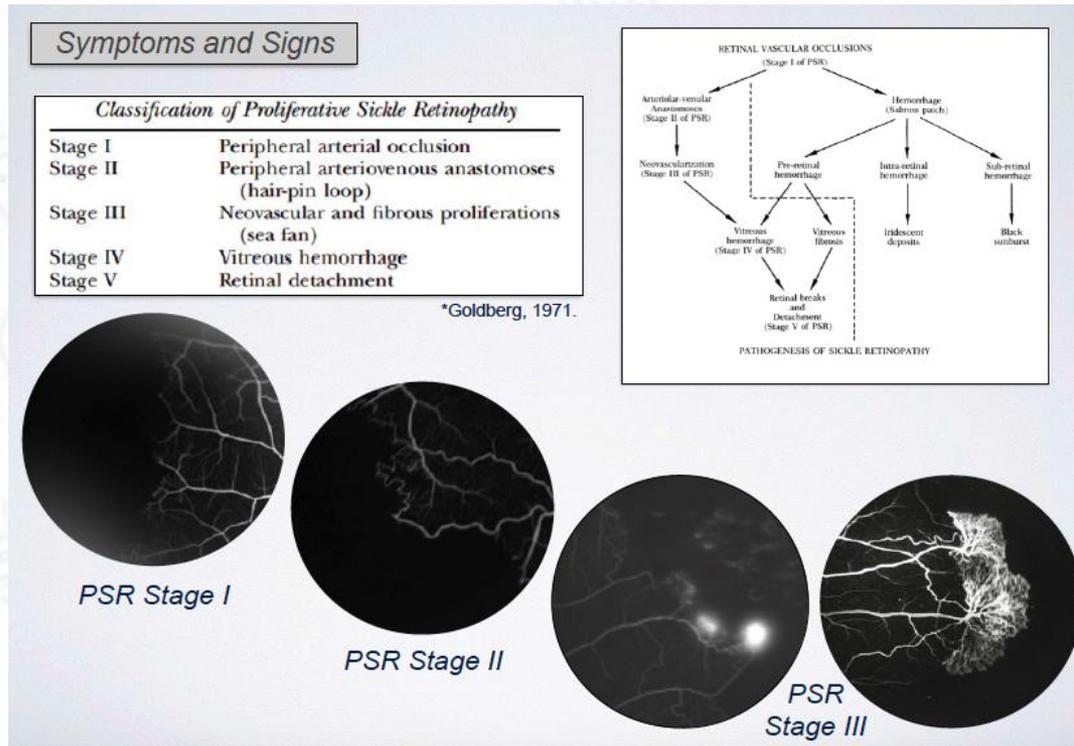
Rétinopathie drépanocytaire

- ▶ Occlusions artérielles rétiniennes (périphériques +++)
- ▶ Tâches saumonées (hémorragies superficielles, couleur liée à l'hémolyse)
- ▶ **Black Sunburst** (hémorragies intra-rétiniennes, migration RPE dans le site)
- ▶ Prolifération néovasculaire
- ▶ Stries angioïdes

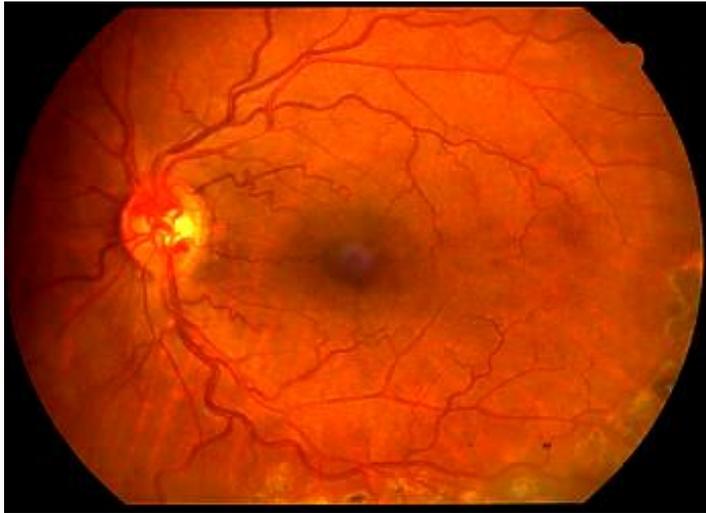


Classification (Goldberg)

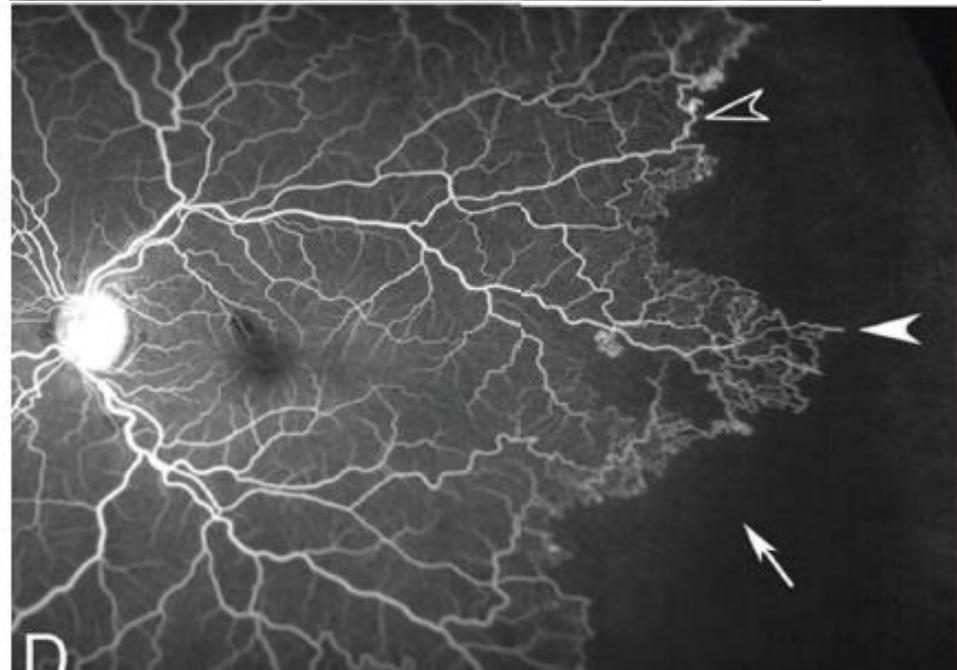
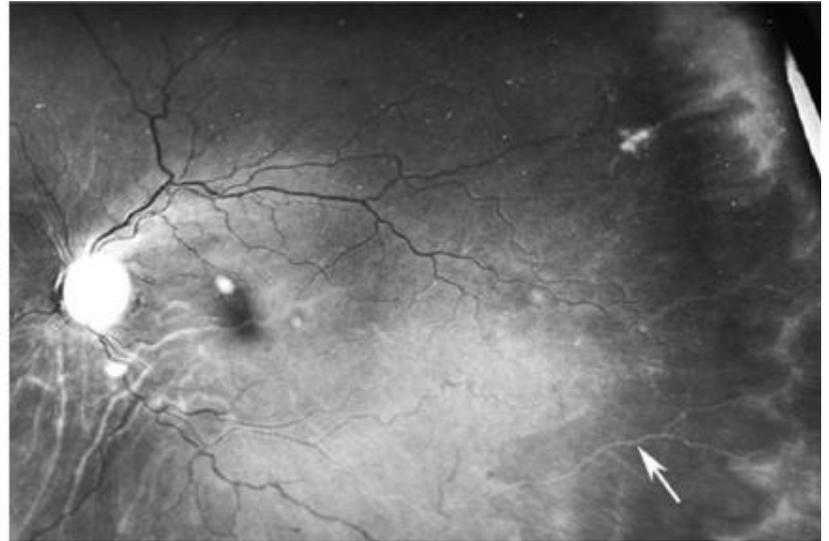
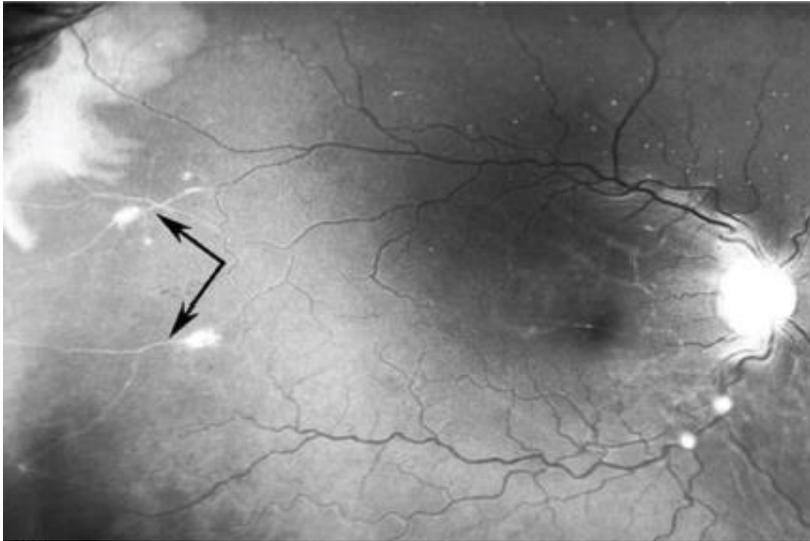
- ▶ **Stade 1** : occlusions des artérioles périphériques
- ▶ **Stade 2** : anastomoses artérioloveinulaires
- ▶ **Stade 3** : néovaisseaux (Sea Fan)
- ▶ **Stade 4** : hémorragie intravitréenne
- ▶ **Stade 5** : décollement de rétine tractionnel



Drépanocytose: intérêt de l'angiographie



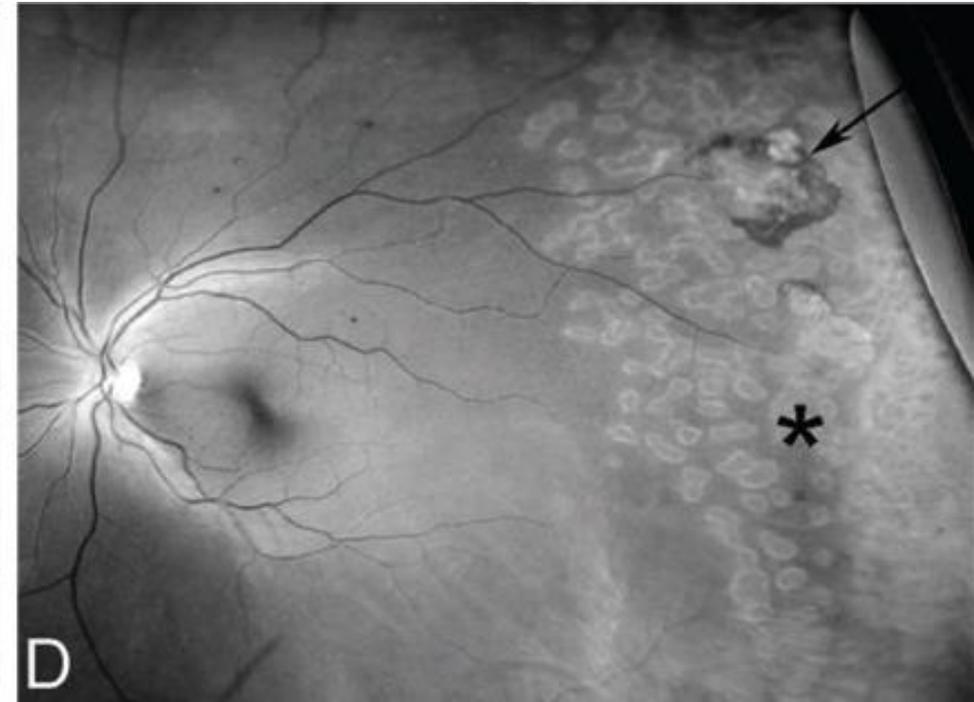
Anastomoses artériovo-veinulaires



Sea-Fan



Sea-Fan: aspect après photocoagulation



Sea-Fan: aspect angiographique

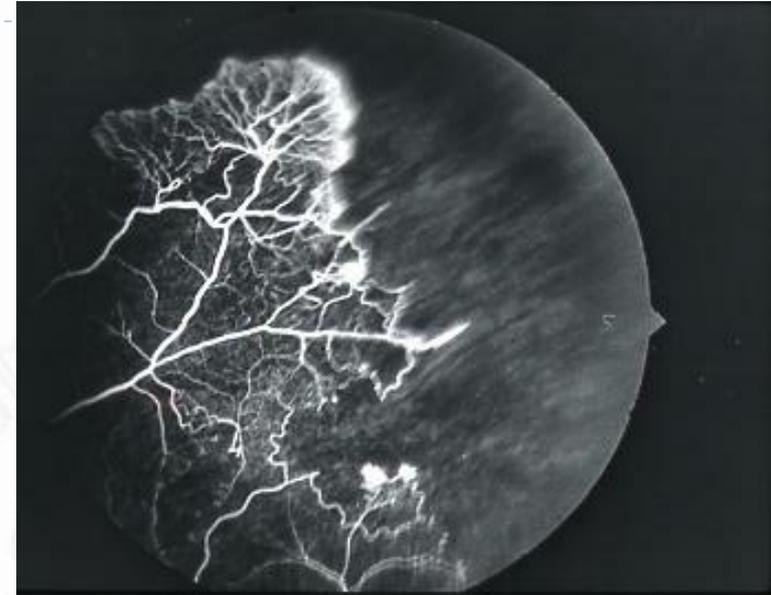


Auto-infarctissement



Traitement

- ▶ Indications: prolifération bilatérale, hémorragies, larges sea-fans surélevés, croissance néovasculaire rapide, monophthalme. (Stade III)
- ▶ Régression prolifération dans 32% des cas.
- ▶ Photocoagulation: tout est décrit, photocoagulation sea-fan ou non. Objectif: éviter HIV et DR



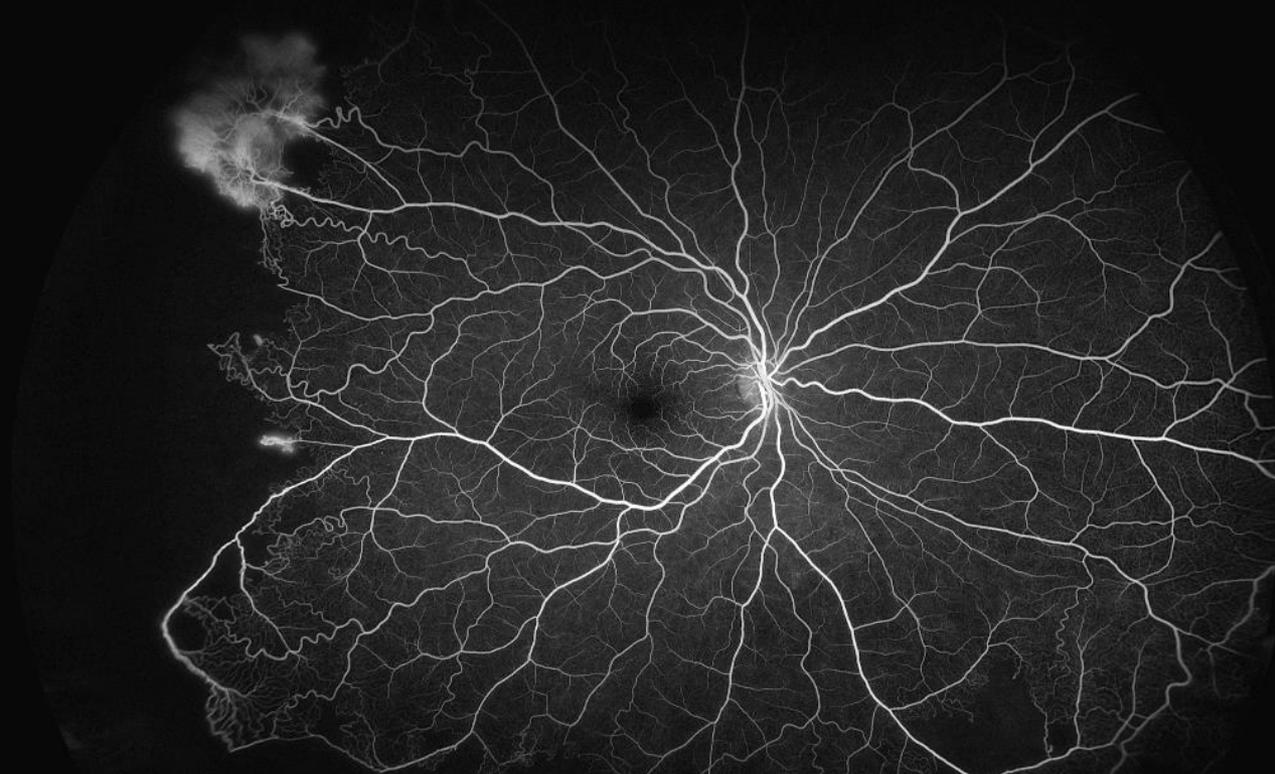
The Scientific World Journal
Volume 2012, Article ID 949535, 55 pages
doi:10.1100/2012/949535

Review Article

Beyond the Definitions of the Phenotypic Complications of Sickle Cell Disease: An Update on Management

Samir K. Ballas,¹ Muge R. Kesen,² Morton F. Goldberg,² Gerard A. Luty,² Carlton Dampier,³ Ifeyinwa Osunkwo,³ Winfred C. Wang,⁴ Carolyn Hoppe,⁵ Ward Hagar,⁵ Deepika S. Darbari,⁶ and Punam Malik⁷

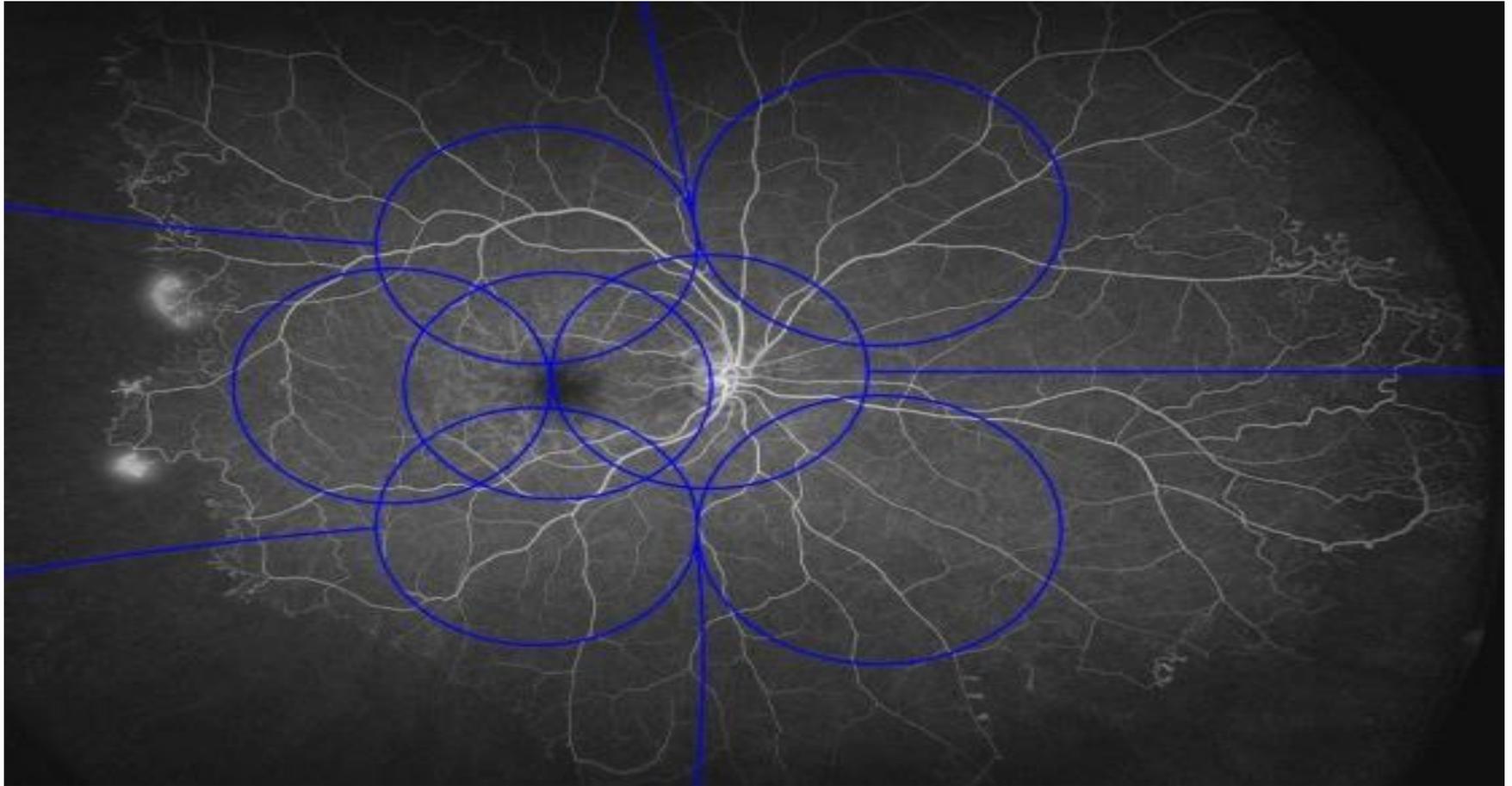
Apport de l'imagerie ultra grand champ



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 (Drouglazet et al. 2019)



Seafan en dehors des champs explorés par les angiographes traditionnels



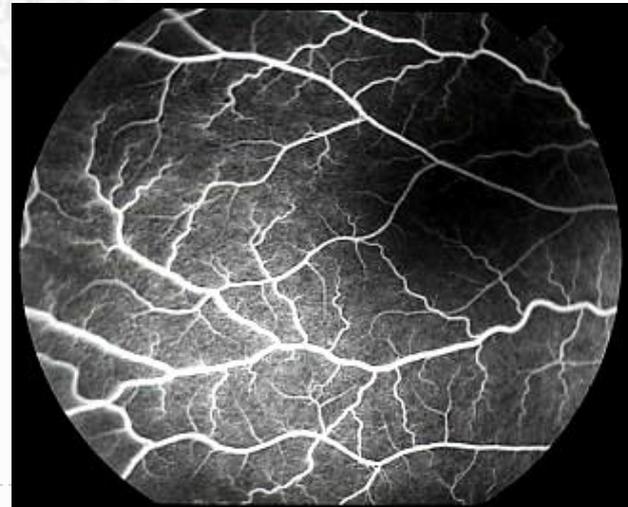
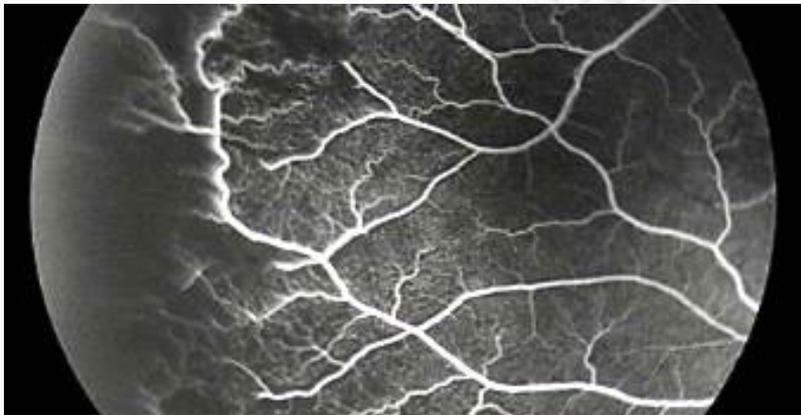
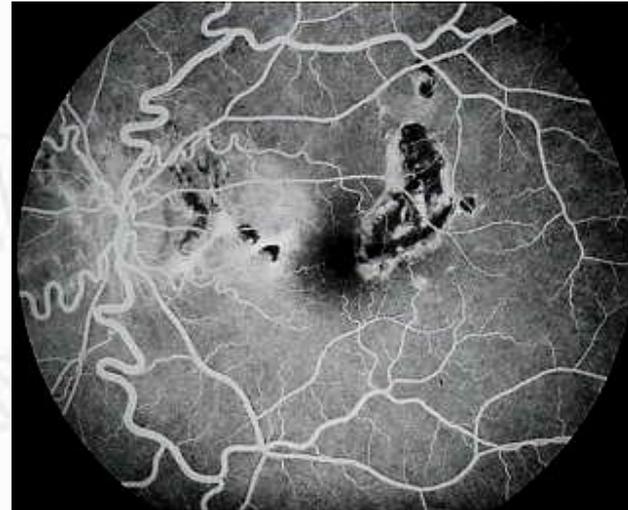
Drépanocytose et stries angioides



- ▶ Association avec les formes SS
 - ▶ 25% des patients
 - ▶ augmente avec l'âge
-



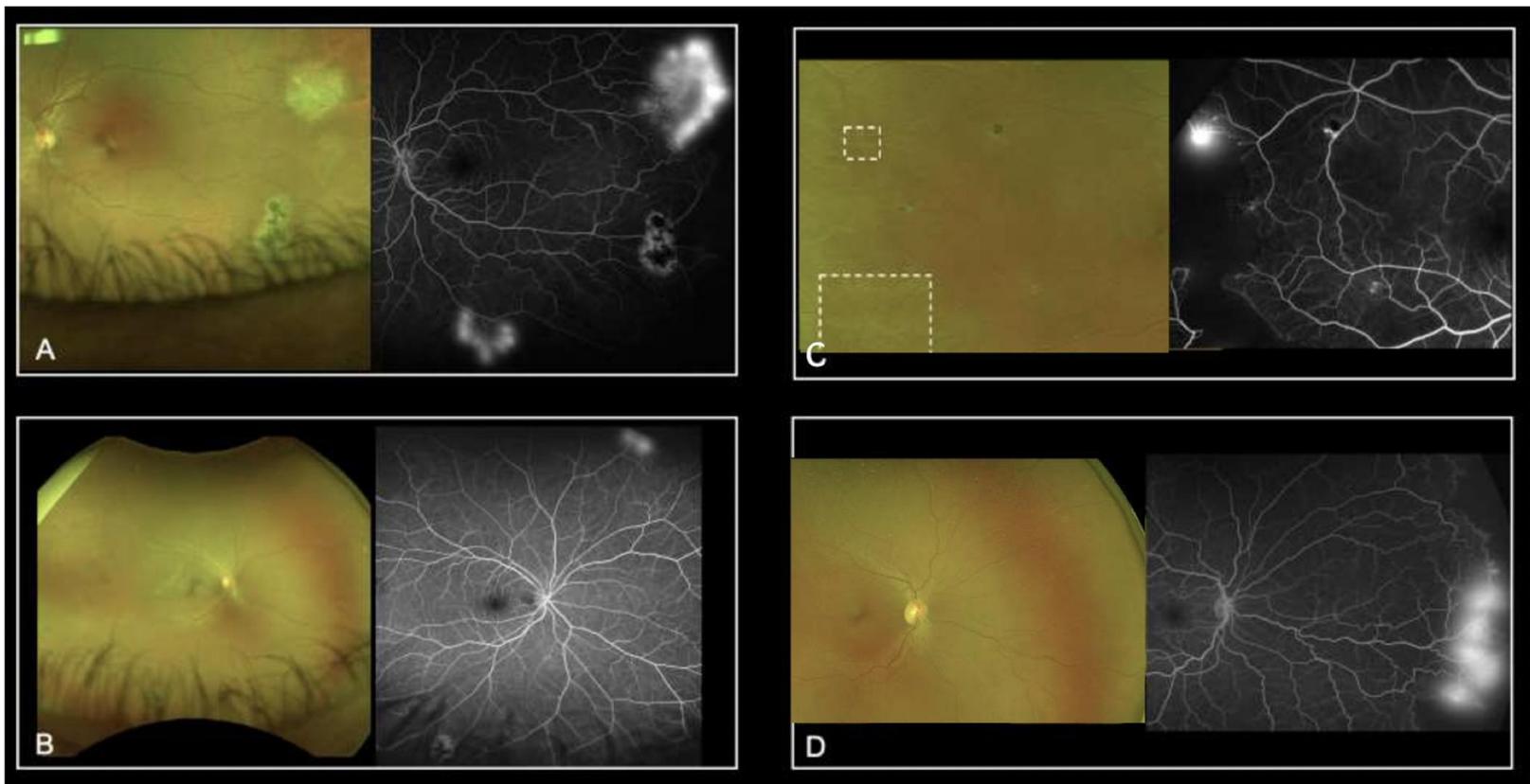
Drépanocytose et stries angioides



Article

Comparison of Ultra-Wide Field Photography to Ultra-Wide Field Angiography for the Staging of Sickle Cell Retinopathy

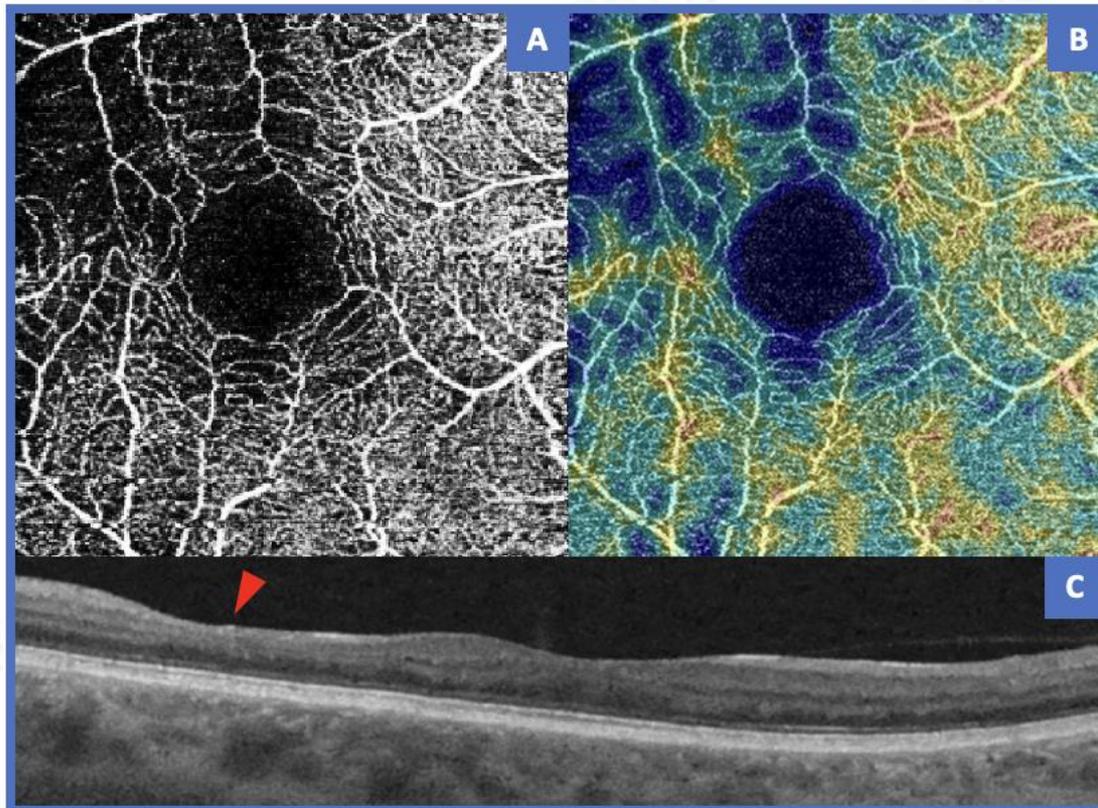
Héloïse Torres-Villaros ¹, Franck Fajnkuchen ^{1,2}, Fatima Amari ¹, Lucie Janicot ¹
and Audrey Giocanti-Aurégan ^{1,*}



► Néovaisseaux non détectés sur les photos couleurs dans 21 à 58% des cas selon le degré d'expérience des lecteurs

Analysis of the foveal microvasculature in sickle cell disease using swept-source optical coherence tomography angiography

A Mokrane ¹, G Gazeau ², V Lévy ², F Fajnkuchen ^{1 3}, Audrey Giocanti-Aurégan ⁴





CE QU'IL FAUT RETENIR

Ce qu'il faut retenir

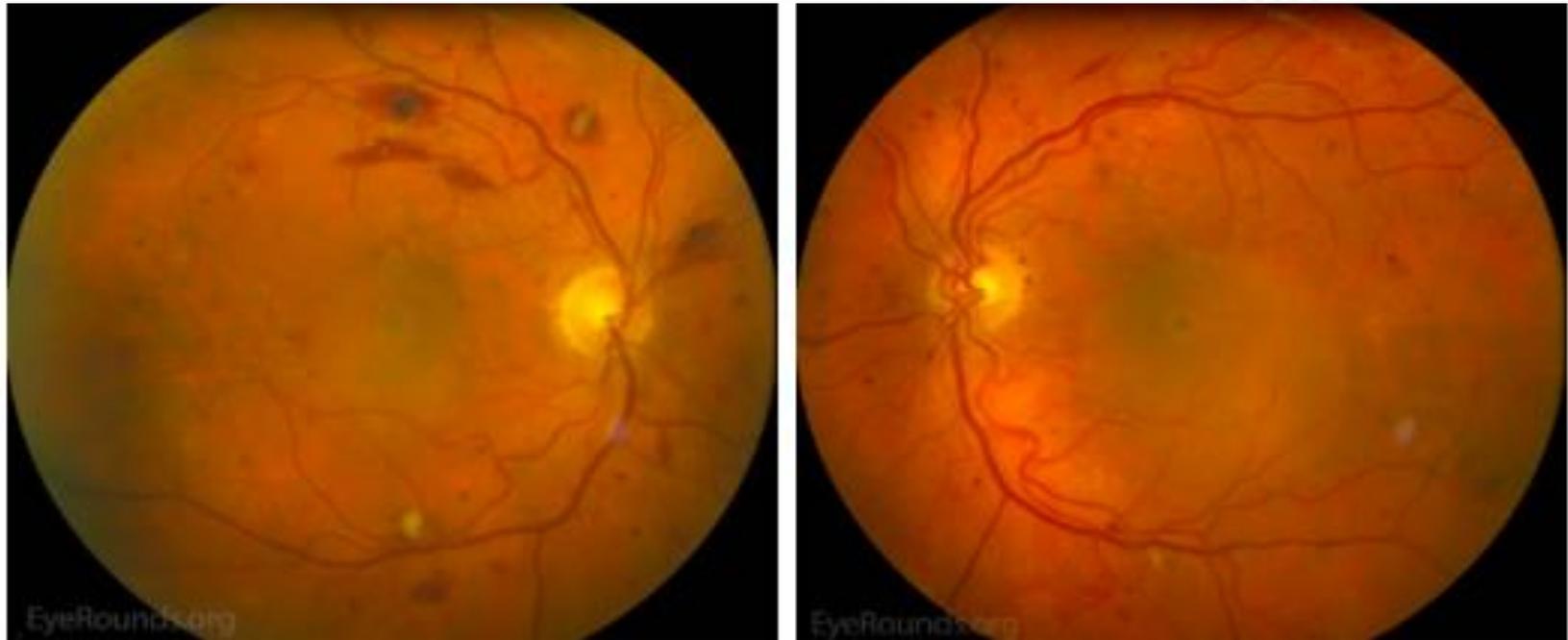
- ▶ Anémie se caractérise par des signes aspécifiques au fond d'œil quand l'Hb < 8g/dL
- ▶ Toute rétinopathie d'hyper viscosité doit faire rechercher une hémopathie
- ▶ Toute hémopathie doit conduire à la réalisation d'un fond d'oeil
- ▶ Lymphome intra-oculaire primitif: hyalite constante, aspect rétinien en « peau de léopard »
- ▶ Drépanocytose, classification de Goldberg, angiographie facilite la stadification, photocoagulation laser à partir d'un stade III



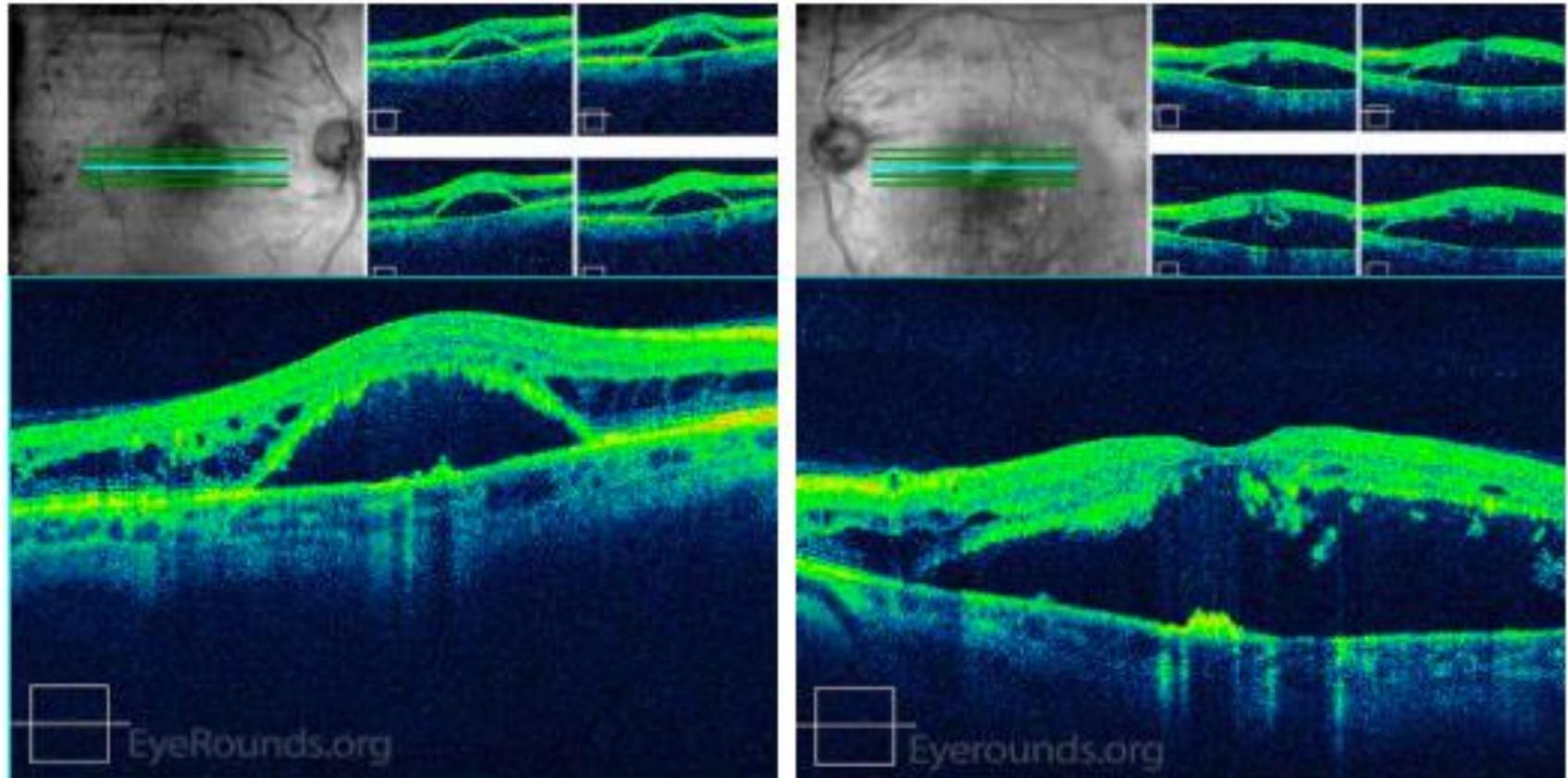


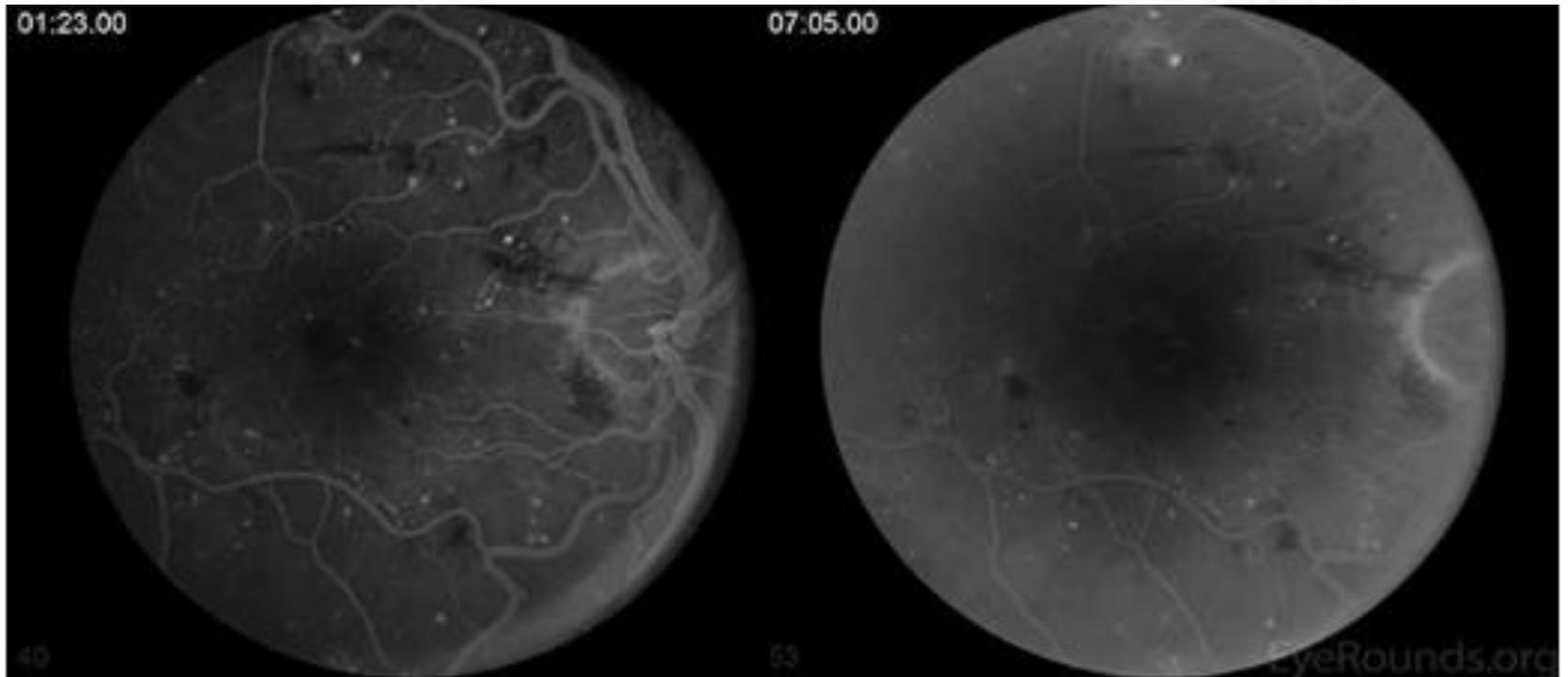
CAS CLINIQUE

Patient diabétique de 61 ans traité pour un œdème maculaire diabétique sans amélioration fonctionnelle ni anatomique

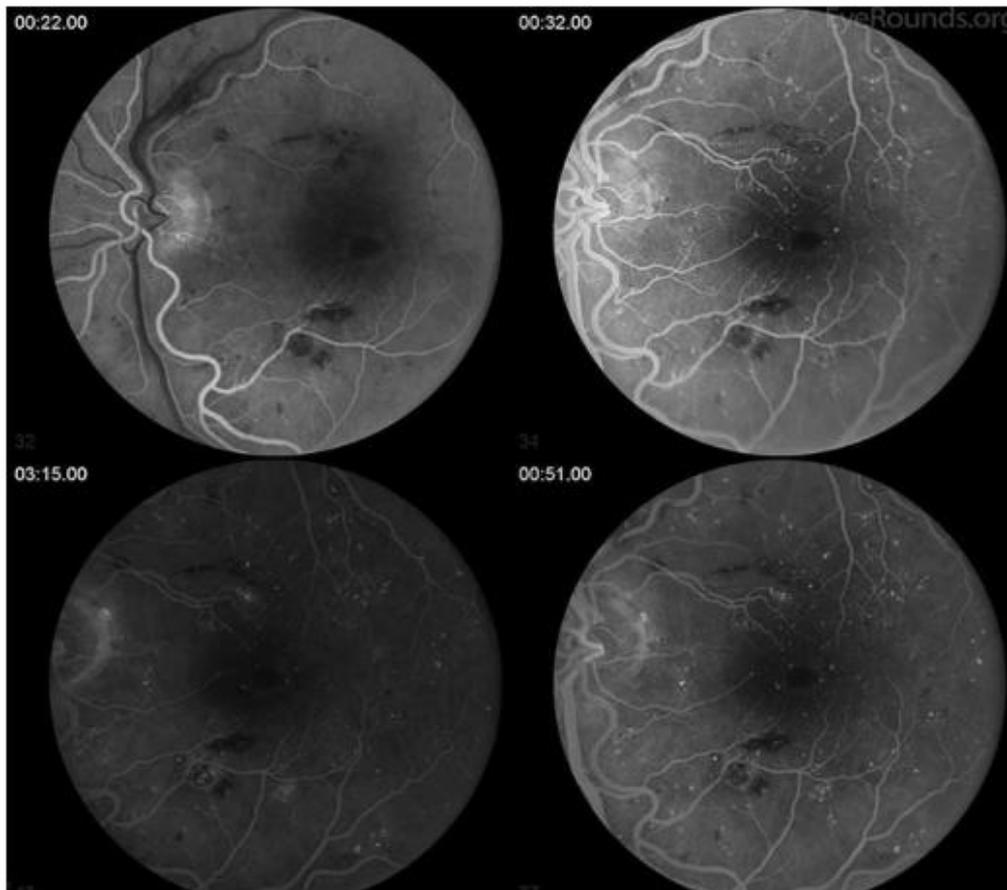


Aspect OCT 1 an après le début du traitement (Laser IVT antiVEGF/ switch vers corticoïdes)





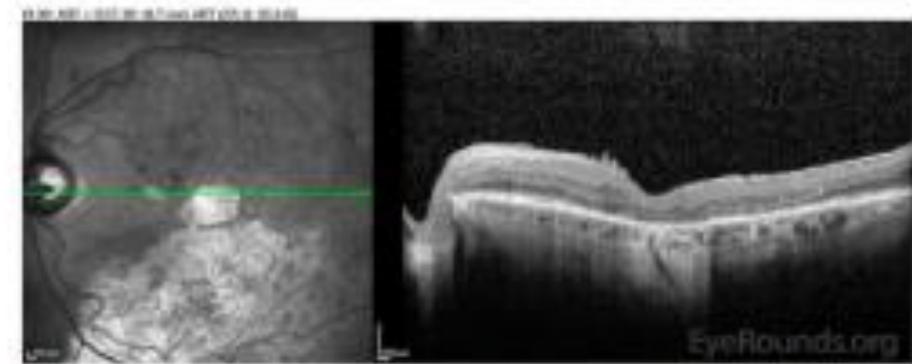
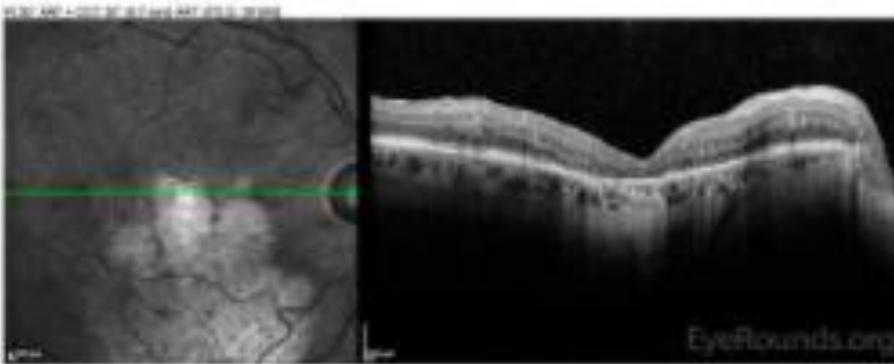
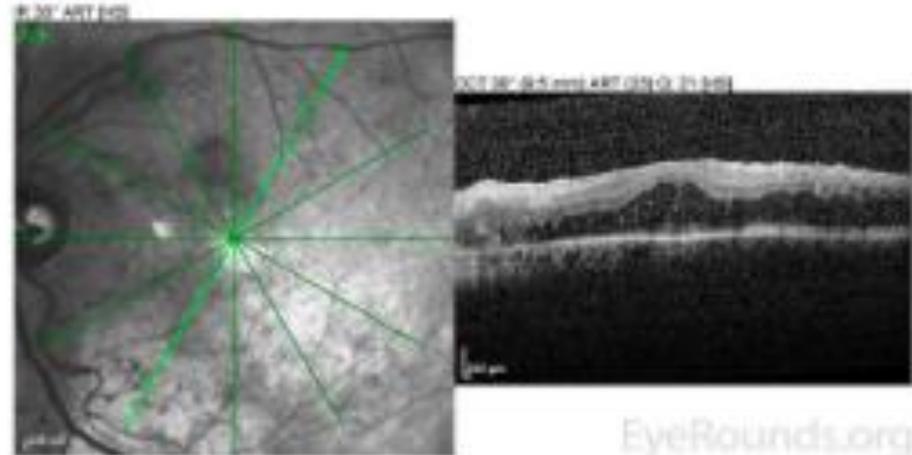
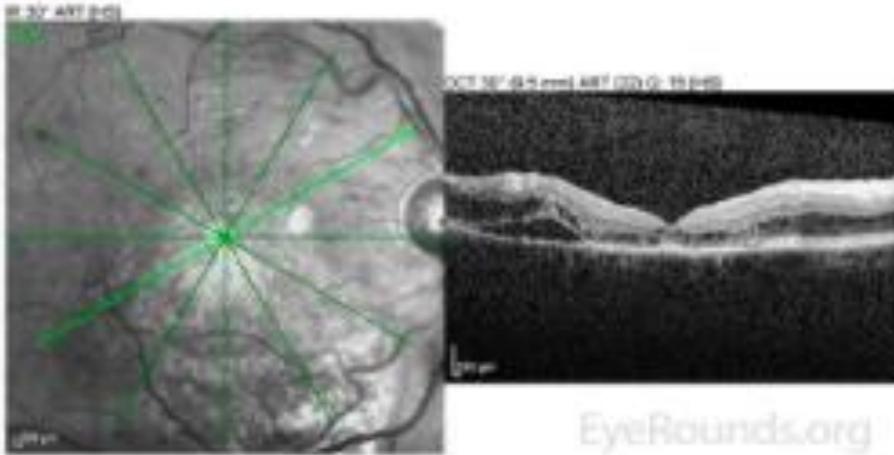
Flanary WE, Meirick TM, Boldt HC. Waldenstrom Macroglobulinemia-Associated Retinopathy. EyeRounds.org. posted from: <http://www.EyeRounds.org/cases/216-Waldenstrom-retinopathy.htm>



Absence de réponse au traitement
de l'OMD: bilan plus complet

- Hypergammaglobulinémie
- Maladie de Waldenström
- Plasmaphérèses

Cas cliniques





POUR EN SAVOIR PLUS

Pour en savoir plus

- ▶ Intraocular lymphoma: a clinical perspective. Davis JL1. Eye (Lond). 2013 Feb;27(2):153-62
- ▶ <http://www.eyerounds.org/cases>
- ▶ Beyond the Definitions of the Phenotypic Complications of Sickle Cell Disease: An Update on Management. Samir K Ballas et al. The ScientificWorld Journal, Vol 2012, ID949535