

Hemolacria ou larmes ensanglantées : à propos d'un cas observé à Mbuji-Mayi en République Démocratique du Congo

Pierre J. Kanowa Kabeya¹, Richard Hardi¹, Alain M. Ngeleka^{2,3,4},
Benjamin K. Kabulo^{2,3,4}, Alain M. Mutombe⁵, Olivier Mukuku⁵, André K. Mutombo^{2,3,4}

¹ Clinique Ophtalmologique Saint Raphaël de Mbuji-Mayi, Mbuji-Mayi, République Démocratique du Congo.

² Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine, Université Officielle de Mbuji-Mayi, Mbuji-Mayi, République Démocratique du Congo.

³ Centre Hospitalier Pédiatrique de Mbuji-Mayi (CHPM), Mbuji-Mayi, République Démocratique du Congo.

⁴ Institut Supérieur des Techniques Médicales de Mbuji-Mayi, Mbuji-Mayi, République Démocratique du Congo.

⁵ Institut Supérieur des Techniques Médicales de Lubumbashi, Lubumbashi, République Démocratique du Congo.

Résumé

Les auteurs présentent un cas d'une fille âgée de 13 ans qui avait consulté pour des larmes spontanées striées de sang, d'abord aux deux yeux il y a 2 ans, puis exclusivement à l'œil gauche au jour de la consultation. Un examen clinique minutieux et un bilan proportionnel au plateau technique disponible (hématologique, ophtalmologique, otorhinolaryngologique, dermatologique, parasitologique, etc...) n'ont pas permis de déterminer la cause de ce symptôme curieux, rare et alarmant.

L'intérêt de cette présentation clinique est d'attirer l'attention des cliniciens sur ce signe clinique isolé et inhabituel en pratique médicale courante, en vue d'illustrer et souligner, à travers ce cas, les difficultés ou les contraintes et les défis à relever pour le management des pathologies rares ou orphelines en milieu peu nanti nécessitant une prise en charge multidisciplinaire qui fait défaut.

Mots-clés : Hemolacria, Difficultés diagnostiques, Enfant, Mbuji-Mayi.

Introduction

Décrit pour la première fois en 1581 par Dodanaeus [1] sous le nom de « lachrimis sanguineis » chez une jeune adolescente de 16 ans n'ayant pas encore fait sa ménarche, l'Hemolacria ou Bloody tears (pour les anglosaxons) est un écoulement spontané, sans cause apparente, des larmes ensanglantées d'un ou deux yeux sur la (les) joue(s). Cet écoulement provoque ainsi, d'une part panique, angoisse et inquiétude chez le (la) patient(e) et sa famille, curiosité et embarras chez le personnel soignant, et laissant perplexe le corps médical non habitué à cette symptomatologie rarissime (qu'il soit peut être pour la première fois) ; et d'autre part, discrimination et stigmatisation dans le milieu de vie du (de la) malade.

L'incidence vraie de la maladie n'est pas connue. Elle touche indistinctement fille et garçon dans leur jeune âge (tendre enfance). Une revue rétrospective de la littérature disponible à notre possession de 1581 à 2016 (soit en 435 ans) fait état d'une dizaine des cas rapportés [1-12].

Cosmopolite, la maladie n'est pas cantonnée à une seule région du monde. Des cas ont été documentés en Amérique Latine et du Nord, en Angleterre, en France, en Italie, en Inde et même en Afrique avec deux cas au Niger [2] avec parfois des similitudes étonnantes.

L'Hemolacria a plusieurs origines. Il peut être causé par les maladies des conjonctives, des paupières et de l'appareil nasolacrimal ou par un traumatisme de l'œil ou de ses annexes [2].

Correspondance:

André K. Mutombo, Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine, Université Officielle de Mbuji-Mayi, Mbuji-Mayi, Rép. Dém. du Congo.

Téléphone: +243815074816 - Email: drandremukalu@gmail.com

Article reçu: 30-10-2018 Accepté: 27-11-2018

Publié: 01-01-2019



Copyright © 2019, Pierre J.K. Kabeya *et al.* This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Pour citer cet article: Kabeya PJK, Hardi R, Ngeleka AM, Kabulo BK, Mutombe AM, Mukuku O, Mutombo AK. Hemolacria ou larmes ensanglantées : à propos d'un cas observé à Mbuji-Mayi en République Démocratique du Congo. Revue de l'Infirmier Congolais. 2018 ; 3(1): 10-14.

D'autres causes comme épistaxis avec flux rétrograde, malformations vasculaires, tumeurs, coagulopathies acquises ou prise des médicaments, menstruations vicarieuses (en cas d'endométriase ?), hyperthyroïdie, tuberculose nasolacrurale [3,4] ont été aussi incriminées dans l'apparition de l'hémolacria sans oublier une origine idiopathique [5] comme dans le syndrome de Munchausen [6].

Notre objectif est double. D'une part, attirer l'attention des cliniciens non avisés sur la rareté et l'existence de ce signe ophtalmologique isolé, inhabituel en pratique courante, et ipso facto solliciter les avis d'experts en la matière sur la démarche diagnostique et thérapeutique. D'autre part, illustrer et souligner, à travers ce cas, les difficultés ou les contraintes rencontrées et les défis à relever pour le management des pathologies rares ou orphelines en ce milieu peu nanti où la prise en charge multidisciplinaire est souvent difficile à organiser pour raisons diverses.

Présentation du cas

Patient N.K., de sexe féminin, âgée de 13 ans, pesant 24 Kg pour une taille de 128 cm, a consulté à la Clinique Ophtalmologique Saint Raphaël de Mbujimayi pour écoulement des larmes teintées de sang frais.

Tout a débuté en 2016, alors qu'elle avait 11 ans, quand, pour la première fois, de manière spontanée et sans cause apparente, la patiente a vu s'écouler sur ses joues des larmes contenant du sang sans un autre signe associé. Elle est tout de suite amenée au HGR (Hôpital Général de Référence) de Kamiji (situé à 135 Km au Sud-est de Mbuji-Mayi). Le médecin consulté n'a pas objectivé la cause de ces larmes bizarres et n'a rien administré pendant trois jours au bout desquels l'écoulement a tari. Spontanément N.K. est sortie de l'hôpital.

Deux ans plus tard, soit en 2018, la patiente a, de nouveau, présenté successivement et aux deux yeux l'hémolacria, respectivement en janvier (1 seul épisode), mars (1 seul épisode), avril (trois épisodes) et au mois de mai 2018 (un seul épisode) cette fois à l'œil gauche uniquement comme le montrent ces photos prises instantanément pendant la crise lors de la consultation.

Le motif de consultation de N.K. d'après son père, est de chercher à savoir concrètement de quoi s'agit-il, car dans leur milieu de vie à Kamiji, ces larmes mystérieuses et bizarres sont à la une, la fille est regardée avec un mauvais œil, les commentaires fusent, elle est discriminée, stigmatisée par l'entourage, ce qui a obligé son père de la retirer de l'école où elle était l'objet de sarcasme de la part de ses collègues, la traitant de tous les maux.

Ses antécédents révèlent qu'elle est née normalement, a grandi sans problème jusqu'à 11 ans (période de la première crise). Elle est 3ème d'une fratrie de cinq filles, toutes les autres sont en bonne santé, sa sœur aînée est âgée de 18 ans.

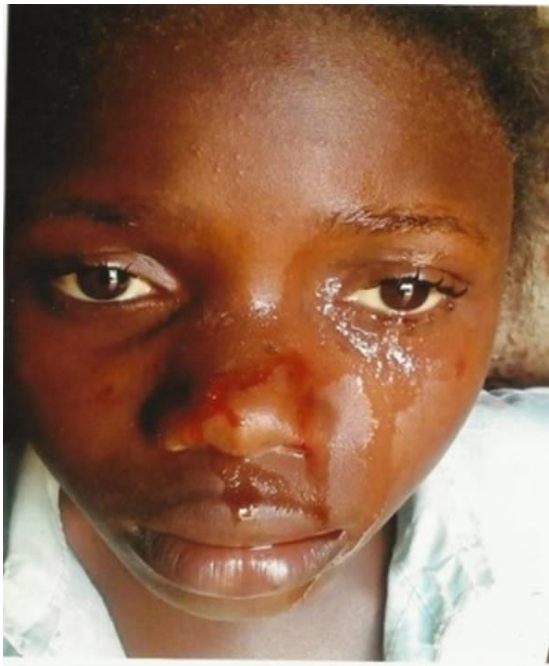
Tous ces épisodes d'écoulement des larmes ensanglantées sont précédés et de manière identique, par des douleurs abdominales péri-ombilicales d'abord, puis diffuses ensuite. Ces douleurs sont suivies de très près par des céphalées frontales et périorbitaires accompagnées des picotement et chatouillement oculaires. Après un intervalle libre de plus ou moins une heure, survient de manière spontanée l'écoulement des larmes ensanglantées avec discret épistaxis (figure 1). Aucune notion de traumatisme, ni de contagio tuberculeux, ni d'histoire de maladie familiale de saignement semblable, ni de prise des médicaments avant l'épisode, ni d'hystérie ... n'est notée. Elle n'a pas encore vu ses premières règles (ménarches). Elle n'accuse aucun déficit psychomoteur.

L'examen somatique est globalement normal et sans particularité. Elle était afebrile et bien colorée. Elle n'avait pas une hépato-splénomégalie. Elle marchait bien seule, son examen neurologique était normal. L'examen ophtalmologique était normal. Le bilan hématologique était normal : Hémoglobine 11,5 g/L, temps de saignement 2 minutes et 30 secondes, temps de coagulation 4 minutes et 30 secondes, plaquettes 101 000/mm³, leucocytose normale 10 500/mm³ et formule leucocytaire (N39%, L50%, E11%).

La radiographie du crâne et des sinus était normale.

L'examen ORL était normal. L'échographie gynécologique était normale, par ailleurs n'avait pas visualisé les 2 ovaires et l'endomètre. Elle n'a pas de poils pubiens ni axillaires. Le contour mammaire est bien développé au sein droit mais un peu moins au sein gauche. Le score de Tanner est estimé à S2 P1 A1.

Certains bilans pertinents souhaités pour étayer la cause exacte de ces larmes striées de sang n'ont pas pu être réalisés pour contraintes financières et/ou par insuffisance du plateau technique. C'est notamment le dosage des facteurs VIII, IX, de la prothrombine, du temps de thromboplastine et du facteur de Von Willebrand, mais aussi le scanner cérébral ou l'imagerie par résonance magnétique cérébrale, le dosage des T3 et T4, les dosages hormonaux, la biopsie nasolacrurale, l'électrophorèse d'hémoglobine (bien que le test d'Emmel était normal). Eu égard à ce qui précède, la cause précise de cet *Hemolacria* n'a pu être mise en évidence.



Certaines hypothèses ont été évoquées : s'agirait-il d'un *trouble hormonal* avec puberté pathologique (tardive) ? d'une *endométriose nasolacrymale* ? d'un *trouble de coagulation acquis* ou d'une *malformation vasculaire* au niveau de l'appareil nasolacrimal ? d'une *tuberculose nasolacrymale* ? d'une maladie génétique/héréditaire liée au sexe féminin comme *hyperthyroïdie* ? ou simplement d'un *hemolacria idiopathique* ? La liste des hypothèses n'est pas limitative.

Faute de diagnostic précis, l'expectative armée sous surveillance médicale rapprochée a été adoptée avec intention de mettre notre patiente sous Vitamine K1 et

Vitamine C à fortes doses à la prochaine crise en attendant de figurer le diagnostic par un bilan approprié et avis des experts souhaité.

L'évolution de notre patiente est marquée au cours de tous les épisodes précédents par l'arrêt spontané de l'écoulement sans traitement au bout d'environ 5 minutes. Le nombre d'écoulement est d'une à 2 fois par jour avec une périodicité mensuelle sans écoulement des règles.

Discussion

Une dizaine des cas d'Hemolacria ont été rapportés dans la littérature chez les enfants jeunes et adolescents [2-9].

L'âge des patients documenté dans la revue de la littérature diffère ou varie d'un auteur à l'autre. La plus jeune était âgée de 6 mois [7] et la plus âgée avait 20 ans [8]. L'âge compris entre 6 ans et 17 ans regorgeait plus de cas avec une moyenne autour de 13 ans pour les séries américaines, britanniques, indiennes et françaises [9]. Notre patiente était âgée de 13 ans et se situe bien dans cette tranche d'âge. Dans la série de Scott [7] l'âge était de 6 mois, dans celle de Ho *et al.* [5] l'âge était respectivement de 6 ans chez un garçon, 12 et 14 ans chez deux filles alors qu'Aparajita *et al.* rapportaient 1 cas chez une fille de 10 ans [6].

La maladie frappe indistinctement les deux sexes sans facteurs ni tropisme particulier identifiés comme ce fut pour notre patiente. Néanmoins, il sied de noter que l'Hemolacria demeure une plainte, à la fois, alarmante et inhabituelle en ophtalmologie. Car, pensons-nous, tout saignement dans ou sur le corps humain, quel que soit son site, est un symptôme alarmant qui attire toujours l'attention du personnel soignant et qui impose des investigations urgentes à la recherche de la vraie cause en vue d'une hémostasie immédiate.

Wiese [3] et Scott [7] ont, dans leurs séries respectives, documenté des cas d'Hemolacria accompagnés d'épistaxis avec infection des voies respiratoires supérieures, lequel a disparu après guérison de ces infections. Notre patiente aurait présenté, au cours de son Hemolacria, un épistaxis discret passé inaperçu sans IRA (infection respiratoire aiguë) concomitante.

Anatomiquement, cela peut arriver à cause de la communication intime (= proximité) du nez avec l'œil via l'appareil lacrymal [7]. En outre, l'augmentation de la pression dans la cavité nasale au cours de l'épistaxis peut, elle aussi, entraîner un flux rétrograde de sang à travers le système nasolacrimal et ainsi conduire à

l'écoulement ensanglanté sur le côté latéral de l'œil, comme constaté chez notre patiente.

De manière formelle, nous n'avons pas pu lier les signes avant-coureurs de l'Hémolacria au saignement ou aux larmes striées de sang. Les hypothèses émises sont restées entières et non suffisamment explorées pour en

savoir plus, faute des moyens financiers et de la pauvreté technologique de nos structures hospitalières. Les bilans réalisés sont restés tous normaux. Néanmoins, nous avons relevé des similitudes étonnantes entre notre cas et quelques autres rapportés dans la littérature (*tableau 1*).

Tableau 1. Tableau comparatif des cas d'Hémolacria de la littérature

Caractéristiques relevées	Notre cas « NK »	OBS-Le Plus-2015 « S »	Maxiscien-ces 2013 « Twintèle Dwivedi »	Maxiscien-ces 2013 « Calvino Inman »	Maxiscien-ces 2013 « Yaritza Oliva »	TVA nouvelles 2016 « Marnie-Rac Harvey »
Nationalité	Congolaise (RDC)	Française	Indienne	Américaine	Chilienne	Britannique
Age de début	11 ans	13 ans	13 ans	15 ans	20 ans	17 ans
Sexe	Féminin	Féminin	Féminin	Féminin	Féminin	Féminin
Signes avant-coureurs ou associés	Douleurs abdominales péri-ombilicales ; Céphalées frontales et périorbitaires ; Picotement, chatouillement oculaire.	Hypogastrie (dysménorrhée) Céphalées Douleur orbitaire, Epistaxis, Gingivorragie	Otorragie Epistaxis	NR*	NR*	NR*
Durée de l'écoulement par jour	± 5 minutes	2 à 3 jours	NR*	NR*	NR*	NR*
Nombre d'épisodes par jour	1 à 2 fois par jour	≥3 fois par jour	NR*	3 fois par jour	NR*	NR*
Périodicité	Mensuelle sans ménarche	Mensuelle pendant les règles	NR*	NR*	NR*	NR*
Examen physique complet	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Examen ORL	Normal	NR*	Normal	Normal	Normal	Normal
Examen ophtalmologique	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Séquelles post-écoulement	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune

L'évaluation et la prise en charge de l'Hémolacria relève du domaine multidisciplinaire. Une anamnèse minutieuse, un examen ophtalmologique et otorhinolaryngologique soigneux sont d'abord essentiels sans oublier une recherche exhaustive d'autres causes possibles et/ou rares en vue d'établir un diagnostic positif précis. Le traitement de fond dépendra, ipso facto, de l'étiologie. Ce dernier, eu égard aux données de la littérature [3,4,10,11] pourrait inclure, et selon les cas, l'administration d'une antibiothérapie si une infection sous-jacente en est la cause, un traitement hormonal (s'il y a troubles hormonaux), une correction d'une diathèse hémorragique, un traitement antituberculeux (si cas de

tuberculose nasolacrurale), une observation stricte et surveillance tout azimuth dans les cas idiopathiques, une thérapie empirique de Vitamine K1 pendant trois jours associée à une forte dose de Vitamine C (500mg par jour) [2,12].

Dans tout cela, un bon accompagnement psychologique et un bon counselling du (de la) malade et de ses parents (ou famille) nous semble extrêmement indiqué pour faire face à une possible discrimination et stigmatisation du (de la) malade dans son milieu de vie habituel. Nous n'avons pas lié les signes avant-coureurs de l'Hémolacria à ses larmes ensanglantées. Les

hypothèses sont restées entières et non explorées faute des moyens financiers et de la pauvreté technologique. Nous avons pensé à une menstruation vicarieuse sur endométriose nasolacrymale probable et à une puberté pathologique tardive avec troubles hormonaux. Néanmoins, des similitudes étonnantes entre notre cas et quelques autres de la littérature ont été relevées comme le montre le *tableau 1*.

Conclusion

Comme l'ont constaté plus d'un auteur, l'Hemolacria est un symptôme clinique inhabituel et inquiétant en ophtalmologie qui requiert une prise en charge multidisciplinaire, dans la démarche diagnostique et thérapeutique. Les contraintes financières et la pauvreté

technologique sont des grands défis à relever en milieu peu nanti. Un suivi au long cours est recommandé. A travers ce cas clinique, nous constatons que l'Hemolacria est encore une maladie rare, négligée voire orpheline dans notre milieu.

Remerciements : Les auteurs remercient vivement les parents et la petite N.K. pour leur consentement librement accordé pour la publication de ce cas et surtout des photos à visage découvert.

Conflicts d'intérêt: Aucun.

Références

1. Dodanaeus R. De lachrymis sanguineis. In : Medicinalium Observationum exempla rara, Coloniae, 1581.
2. Oyenusi EE, Ananti CH. Haemolacria (bloody tears): a perplexing symptom: a report of two cases. Nigerian J Paediatrics 2015; 42(1):68–70.
3. Wiese MF Bloody tears, and more ! An unusual case of epistaxis. Br. J. Ophtalmol 2003 ; 87 : 1051.
4. Jablenska L., Lo S, Uddin J., Toma A. Nasolacrymal tuberculosis the need for imaging in identifying and managing it effectively. Orbit 2010 ; 29 : 126 – 28.
5. Ho VH, Wilson MV, Linder JS, Fleming JC, Haik BG. Bloody tears of unknown cause: case series and review of the literature. Ophtal Plast Reconstr Surg 2004; 20 (6): 442-47.
6. Chaudhary A, Agasti M. Hemolacria: a rare presentation of Munchausen Syndrome. International Journal of Ocular Oncology and Oculoplasty 2016; 2(3): 211–13.
7. Scott ZR. Sanguineous lacrimation. AMA J. Dis. Child 1927; 33: 907–909.
8. Maxisciences, Journal Libération.
9. L'OBS – Le Plus – : m.leplus.nouvelobs.com>contribution, consulté le 26 juin 2018.
10. Awan S, Kazmi HS, Awan AS. An unusual case of bloody tears J. Ayub Med Coll Abbottabad 2006; 18: 68–69.
11. Ho JZS, de Silva J., Olver J. A very rare case of bloody tears with enigmatic epistaxis and haematuria. Orbit 2011; 30: 116–117.
12. Karslioglu S., Simsek IB, Akbaba M. A case of recurrent bloody tears. Clinical Ophtalmology 2011; 5: 1067–69.
13. n, 2004.