

EPIDÉMIOLOGIE DE LA DRÉPANOCYTOSE EN FRANCE : ANALYSE AU TRAVERS DES BASES PMSI

Cheikh Tamberou¹, Valérie Trouillet-Poujol¹, Carlousse Keumeugni², Bernard Dauvergne², Maryse Etienne-Julan³, Frédéric Galacteros⁴

1 Sirius-Customizer, 7 rue des Filles du Calvaire, 75003 Paris
2 Addmedica, 37 Rue de Caumartin, 75009 Paris
3 CHU Guadeloupe, Abymes, route de Chauvel, 97159 Pointe à Pitre
4 CHU Henri Mondor, 51 Avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil



INTRODUCTION

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue dans le monde. Si sa physiopathologie, son diagnostic et sa prise en charge sont aujourd'hui bien connus, ses données épidémiologiques restent pauvres et peu documentées. Sa prise en charge (PEC) hospitalière comprend de nombreux passages par les services d'accueil des urgences (SAU) et des hospitalisations complètes (HC) ou de jour (HDJ).

L'étude visait à décrire la PEC hospitalière en vie réelle des patients drépanocytaires dans les bases PMSI françaises de 2009 à 2016.

MÉTHODE

Une cohorte de patients identifiés en diagnostic principal (DP) ou associé (DAS) de drépanocytose dans le PMSI (codes CIM10 : Anémie à hématies falciformes avec crises, sans crise, Affections à hématies falciformes hétérozygotes doubles) a été incluse en 2009 et suivie jusqu'en 2016.

La sévérité (critère composite) a été définie par le comité scientifique comme correspondant à des patients présentant en moins de 12 mois au moins l'un des 3 critères suivants :

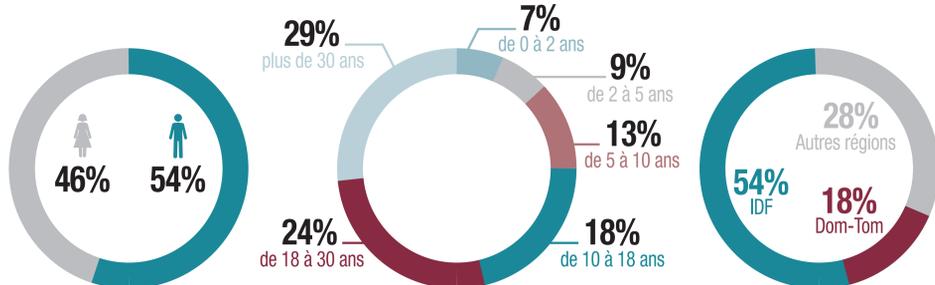
- 10 jours d'hospitalisation complète (HC)
- Et/ou 3 hospitalisations complètes (HC)
- Et/ ou 8 séjours de transfusion HC ou en ambulatoire (HA)

Une distinction a été établie entre les patients dont le séjour d'inclusion était une drépanocytose en DP ou en DAS.

POPULATION

La cohorte identifiée en 2009 comptait 8695 patients (Figure 1), dont 581 nouveaux-nés (< 2 ans). Ils étaient hospitalisés à 54% en Île-de France, 18% dans les DOM/TOM et 28% dans le reste de la France.

► **Figure 1 : distribution des patients par sexe, par groupe d'âges et par territoire (N=8695)**



RÉ-HOSPITALISATIONS

Plus de 80% des patients ont été ré-hospitalisés au moins une fois durant le suivi, dont 60% dès la première année.

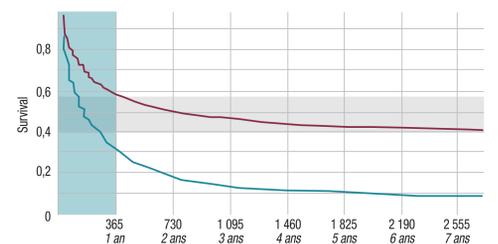
Les patients inclus pour une hospitalisation en DP étaient significativement (p=0,0001) plus enclins à l'être à nouveau que les patients inclus en DAS (Figure 2).

Les hommes l'étaient également plus que les femmes (85% vs 77% p=0,0001). Par classe d'âges, il y avait 51% de majeurs et 49% de mineurs (Tableau 1). Les mineurs étaient plus réhospitalisés : 90% vs 72% (p=0,0001). Les nourrissons (<2 ans) étaient moins réhospitalisés que les enfants de 2 à 10 ans (80% vs plus de 90%). Cette constatation est cohérente avec l'aggravation progressive après 18 mois.

► **Figure 2 : ré-hospitalisations des patients inclus en DP Vs inclus en DAS (N=8695)**



Probabilité de la survenue d'une réhospitalisation en DP/DR



► **Tableau 1 : ré-hospitalisations à 12 mois et à la fin du suivi (2009-2016)**

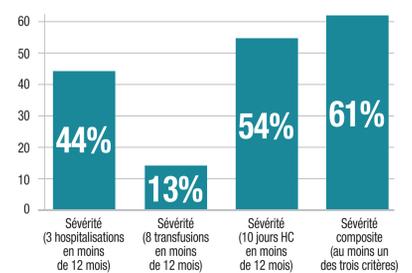
Classe d'âge	Nombre de patients	Taux de réhospitalisés en moins de 365 jours	Taux de réhospitalisés sur toute la période de suivi (2009 à 2016)
de 0 à 2 ans	581	61%	80%
de 2 à 5 ans	786	67%	90%
de 5 à 10 ans	1 185	68%	93%
de 10 à 18 ans	1 535	71%	91%
de 18 à 30 ans	2 073	62%	78%
plus de 30 ans	2 535	46%	68%
Total population	8 695	60%	81%
Mineurs	4 250	68%	89%
Majeurs	4 445	53%	72%

SÉVÉRITÉ

Les patients ont été sévères sur un des trois critères au moins une fois au cours du suivi à hauteur de 60% (Figure 3).

Le critère de transfusions s'est révélé le plus restrictif : seulement 13% d'entre eux l'ont présenté au moins une fois. Les mineurs étaient plus sévères que les adultes (critère composite 65% v.s. 57% 2009-2016).

► **Figure 3 : Types de sévérité**



PARCOURS DE SOINS

Après 365 jours, on constate en moyenne 5 hospitalisations par patient. Sur toute la période de suivi, en moyenne les patients étaient hospitalisés 21 fois. Les prises en charge étaient lourdes avec 50% des séjours qui étaient réalisés en HC. Près de 30% d'entre elles sont passées aux SAU avant l'hospitalisation. 43% des séjours correspondaient à une drépanocytose avec crise (Tableau 2).

► **Tableau 2 : parcours de soins**

	Nombre de séjours	Nombre de séjours par patient	% de séjours en provenance des urgences	% de séjours en HC	% de séjours avec crise
Après 365 jours	41 048	5	27,6%	50,3%	43,4%
Après 7 années	185 346	21	27,0%	41,2%	43,7%

CONCLUSION

Les patients drépanocytaires sont jeunes et sévères. Les ré-hospitalisations sont fréquentes. Le passage par les urgences avant l'hospitalisation ainsi que la fréquence des crises témoignent de la difficulté du contrôle de la maladie.

Cette étude démontre que les bases médico-administratives du PMSI permettent de compléter utilement les données épidémiologiques et d'étudier la pathologie sur une longue période grâce au chaînage des patients. Les résultats obtenus lors de ces analyses sont en parfaite cohérence avec la bibliographie.