



Drépanocytose (1)

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine transmise sur le mode récessif autosomique, très fréquente dans les populations d'origine (même lointaine) africaine subsaharienne. Sa prévalence a augmenté en France depuis le milieu du ^{xx}e siècle, du fait des mouvements de population. Elle se caractérise par la présence d'une hémoglobine anormale HbS à la place de l'hémoglobine A. Elle est dite majeure quand les sujets sont homozygotes SS ou hétérozygotes composites Sb, SC, etc. Les hétérozygotes AS sont considérés comme porteurs sains du trait drépanocytaire et n'ont qu'exceptionnellement des manifestations cliniques. À l'échelle de la France, la drépanocytose est une maladie rare et les patients résident essentiellement dans les DOM et en Île-de-France.

La loi de santé publique de 2004 a fixé pour objectif de **réduire la mortalité et d'améliorer la qualité de vie des personnes atteintes de drépanocytose** (drépanocytose majeure).

L'indicateur principal concerne la mortalité liée à la drépanocytose. Le nombre moyen de jours d'hospitalisation et le nombre moyen de séances de transfusion, par personne et par an, ont été choisis comme indicateurs approchés de la qualité de vie.

L'estimation précise de la prévalence de la drépanocytose en France n'est pas disponible actuellement. Toutefois, le dépistage néonatal, obligatoire dans les DOM depuis 1985 et dans les groupes à risque progressivement en métropole à partir de 1995, permet d'estimer l'incidence de la drépanocytose selon les données de l'association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE).

■ INDICATEUR PRINCIPAL

Distribution de l'âge au décès des personnes atteintes de drépanocytose

Entre 2000 et 2008, 369 décès liés à la drépanocytose sont survenus en France (drépanocytose majeure, voir encadré). Le nombre de décès est faible mais a augmenté, passant de 36 décès en moyenne entre 2001-2004 à 46 décès entre 2005-2008. Il n'est pas observé de différence entre les sexes (tableau 1).

Sur la période 2000-2008, les moins de 25 ans représentaient 28,7% des décès : 9,5% des décès chez des enfants de 0 à 5 ans, 6,5% chez les 6-14 ans et 12,7% chez les 15-24 ans. Près de 44% des décès ont eu lieu entre 25 et 49 ans, et 28% chez les 50 ans ou plus. Entre 2001-2004 et 2005-2008, la part des décès chez les moins de 25 ans a diminué de 35% à 23% et celle des 25 ans ou plus a augmenté de 65,3% à 77% (graphique 1). Ainsi l'âge moyen au décès a augmenté de 6 ans entre ces 2 périodes, passant de 34 ans (médiane 33 ans) à 40 ans (médiane 39 ans).

Les décès concernent surtout des personnes résidant dans les DOM (40%) et en Île-de-France (30%). La 3^e région la plus concernée est la région Rhône-Alpes avec seulement 3,3% des décès.

■ INDICATEURS COMPLÉMENTAIRES

Nombre moyen de jours d'hospitalisation par personne et par an

- Patients

Entre 2004 et 2009, il a été possible de chaîner 130 332 séjours pour hospitalisation et séance, soit 93% des séjours. Le nombre moyen de patients hospitalisés par an est de 7 494 (tableau 2). Le nombre de patients hospitalisés au moins une fois dans l'année (hospitalisations et séances), augmente annuellement de 7,2%. Il a été identifié 20 880 patients domiciliés en France et hospitalisés pour un syndrome drépanocytaire majeur entre 2004 et 2009.

Le nombre moyen d'hospitalisation (hors séance) par patient et par an est de 2,3 avec 50% des patients hospitalisés une seule fois dans l'année. Le nombre moyen de jours d'hospitalisation par an et par patient est de 3,7 jours (tableau 2).

- Hospitalisations

Ont été retenus les séjours associés à un diagnostic de drépanocytose majeure (voir encadré).

Entre 2004 et 2009, 109 313 séjours (hors séances) concernant des personnes résidant

en France métropolitaine et dans les DOM ont été comptabilisés, soit plus de 18 000 séjours pour des personnes atteintes de drépanocytose par an en moyenne. Les taux annuels standardisés de séjours hospitaliers (indépendamment du motif d'hospitalisation) ont augmenté de 4% par an entre 2004 et 2009, passant de 25 pour 100 000 en 2004 à 32 pour 100 000 en 2009 (graphique 2). Quelle que soit l'année étudiée de la période, 65,3% des hospitalisations surviennent chez des personnes âgées de moins de 25 ans dont 18% entre 0 et 5 ans. Les adultes de 25 à 49 ans représentent 29,5% des hospitalisations (graphique 3). Les hospitalisations pour les 50 ans ou plus sont en augmentation : cette tranche d'âge représentait 4,2% du total des hospitalisations en 2004 contre 5,6% en 2009.

La durée d'hospitalisation est de moins de 24 heures dans 37% des cas et de 24 à 48 heures dans 20% des cas. La durée moyenne d'hospitalisation chez les moins de 25 ans est de 3,2 jours et ne varie pas entre 2004 et 2009 (elle est de 2,9 jours pour les moins de 5 ans). Chez les 25-49 ans, la durée moyenne d'hospitalisation est de 3,9 jours et augmente significativement (la médiane augmente d'une journée en 6 ans). Chez les 50 ans ou plus, elle est de 5,3 jours : variable d'une

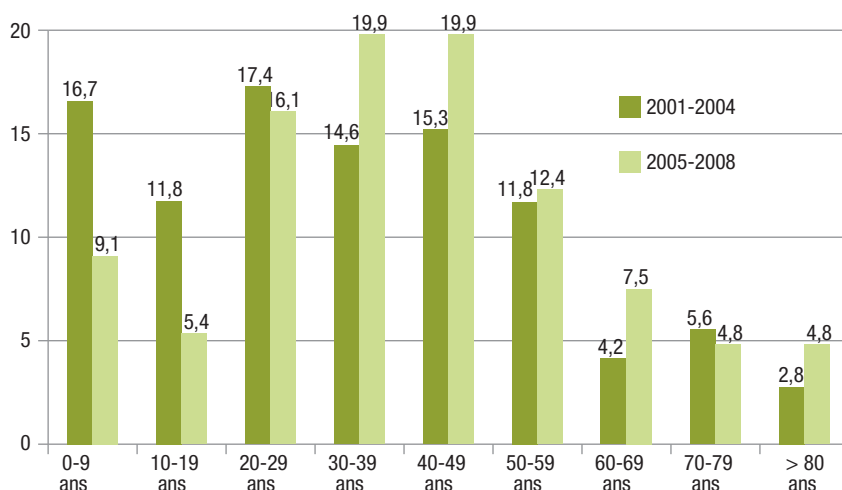
TABLEAU 1 • Décès et âge moyen au décès avec mention de drépanocytose en cause initiale ou associée entre 2000 et 2008

	Drépanocytose en cause initiale de décès			Drépanocytose en cause associée de décès		
	Total	Homme	Femme	Total	Homme	Femme
Nombre de décès	197	99	98	172	82	90
Âge moyen (ans)	33	33	34	42	40	44
Âge médian (ans)	32	31	33	43	41	44

Champ : France entière.

Sources : INSERM-CepiDc – exploitation InVS.

GRAPHIQUE 1 • Évolution de la distribution des décès liés à la drépanocytose entre 2001-2004 et 2005-2008 par classe d'âge (en %)



Champ : France entière.

Sources : INSERM-CepiDc – exploitation InVS.

TABLEAU 2 • Évolution annuelle du nombre de séjours et des durées d'hospitalisation par patients pour drépanocytose entre 2004 et 2009

	Hospitalisation et séance	Hospitalisation	Séance pour transfusion ¹	Nombre de patients hospitalisés par an	Nombre moyen d'hospitalisation par patient par an	Nombre moyen de jours d'hospitalisation par patient
2004	19333	15875	3153	6122	2,3	3,6
2005	21194	17011	3684	6403	2,2	3,8
2006	23532	18906	4272	7441	2,4	3,7
2007	23921	18649	4861	7930	2,4	3,8
2008	25263	18924	4879	8063	2,3	3,7
2009	27351	19948	5254	9006	2,3	3,9
2004-2009	140594	109313	26103	7494	2,3	3,7

1. Ne sont affichés que les séances pour transfusion (soit 83 % du total des séances)

2. Patients/an : si les patients sont hospitalisés deux années de suite, ils sont comptabilisés 1 fois pour chacune des années

Champ : France entière

Sources : PMSI – exploitation InVS

SOURCES • Causes médicales de décès (CépiDc-Inserm).

CHAMP • France entière, période d'étude de 2000 à 2008.

CONSTRUCTION DE L'INDICATEUR • Les indicateurs sont calculés sur la base du nombre de certificats portant la mention de drépanocytose (code CIM 10) en cause initiale ou en causes associées (autres causes). Seuls les codes de la CIM-10 identifiant la drépanocytose majeure (homozygote SS ou hétérozygote composite) ont été sélectionnés : D570, D571, D572 et D578. Le code D573 (trait drépanocytaire) a été exclu. Le découpage géographique repose sur le lieu de domicile des personnes décédées.

LIMITES ET BIAIS • Le codage de la CIM-10 spécifie à la fois le génotype et/ou le phénotype, avec cependant une ambiguïté sur le code D571. La bêta-thalassémie à hématies falciformes, codée avec les bêta-thalassémies, est incluse depuis 2006 dans le code D572. Le code D578 semble être utilisé pour classer des traits drépanocytaires syndromiques ainsi que les drépanocytoses hétérozygotes composites rares.

Le codage des crises vaso-occlusives fait référence soit au code D570, soit à d'autres code CIM-10 syndromiques non spécifiques et ne permet donc pas d'identifier le nombre exact de décès attribuables aux crises vaso-occlusives.

ORGANISME RESPONSABLE DE LA PRODUCTION DE L'INDICATEUR • InVS.

définition

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine transmise sur le mode récessif autosomique, qui entraîne une diminution de la capacité des globules rouges à se déformer pour s'adapter au passage dans des réseaux capillaires de diamètre inférieur au sien. Cette maladie hémolytique chronique est dite majeure quand les sujets sont homo-

zygotes SS, ou hétérozygotes composites SB, SC... La drépanocytose donne lieu à 3 types d'accidents aigus : les anémies graves, les infections bactériennes graves (notamment à pneumocoques et salmonelles) et les accidents ischémiques vaso-occlusifs (AVO) qui peuvent être particulièrement douloureux lorsqu'ils se situent dans les muscles et les os.



Drépanocytose (2)

année sur l'autre, elle n'augmente pas significativement au sein de cette tranche d'âge.

Les résidents d'Île-de-France (IDF) concentrent la majorité des hospitalisations (52% des séjours), suivi par les DOM (20%) avec notamment 7,3% des séjours en Guadeloupe et 8,4% en Martinique. En dehors des régions Rhône-Alpes (4,3%) et PACA (3,1%), toutes les autres régions ont une proportion de séjours inférieure à 2,5%.

– Séances pour transfusion

Seules les données enregistrées entre 2007 et 2009 peuvent être analysées en raison de l'évolution de pratiques de codage. Les transfusions réalisées en cours d'hospitalisation ne sont pas prises en compte.

Entre 2007 et 2009, le nombre moyen de séances pour transfusion reçue par les drépanocytaires est de 5 000 par an, soit un taux annuel de 7 séances pour 100 000 habitants.

La moyenne d'âge pour les séances de transfusion est de 20 ans. 66% des séances de transfusion concernent les moins de 25 ans (17% les moins de 5 ans).

Dépistage néonatal de la drépanocytose

En France, le dépistage à la naissance est systématique dans les DOM et ciblé sur des populations à risque en métropole. Entre 2004 et 2009, 2 145 cas de drépanocytose majeure ont été détectés en France métropolitaine et dans les DOM (Antilles, Guyane et La Réunion) soit 358 cas en moyenne par an. Le nombre de cas augmente régulièrement (286 en 2004, 393 en 2009), ainsi que la population cible testée.

Dans les DOM, tous les nouveau-nés sont testés pour la drépanocytose. En 2009, le taux de détection est particulièrement élevé en Guyane (1 enfant avec un syndrome drépanocytaire majeur sur 185 dépistés), Martinique (1 sur 254), Guadeloupe, (1 sur 294) et faible à La Réunion (1 sur 3 571). L'incidence est globalement estimée à 1 pour 400 naissances dans les DOM.

En France métropolitaine, le taux de détection est variable selon les régions témoignant de pratiques diverses du dépistage ciblé et de l'hétérogénéité de la population cible. En 2009, le dépistage de la drépanocytose concerne 58,2% des naissances en Île-de-France et le taux de détection est proche de ce qui se passe dans les DOM : 1 enfant avec un syndrome drépanocytaire majeur sur 539 dépistés, soit une incidence d'1 pour 919 naissances. Le pourcentage des naissances ciblées est également élevé en PACA (44,7%), Languedoc-Roussillon (38,9%), Alsace (30,6%), Rhône-Alpes (30,5%), alors que les taux de détection des syndromes drépanocytaires majeurs sont plus faibles : il est respectivement de 1 sur 4 741 dépistés, 1 sur 5 821, 1 sur 1 154 et 1 sur 1 456. À l'autre extrême, seulement 5,3% des naissances sont ciblées en Bretagne mais avec un taux de détection de 1 enfant sur 399 dépistés. ●

ORGANISME RESPONSABLE DE LA SYNTHÈSE DE L'OBJECTIF • InVS.

synthèse

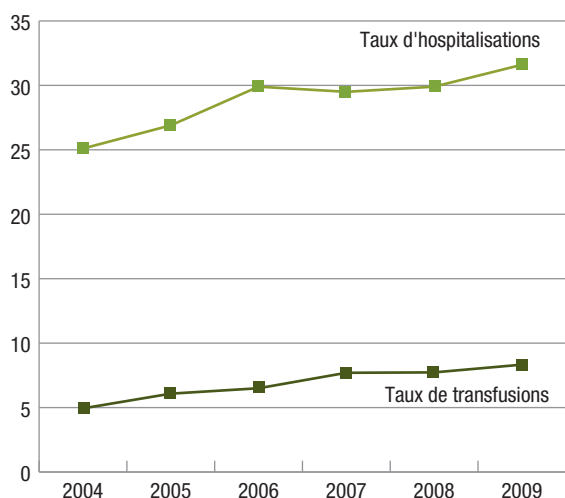
Entre 2000 et 2008, 369 décès chez des individus porteurs d'un syndrome drépanocytaire majeur ont été recensés, soit 41 décès par an en moyenne. Entre 2001-2004 et 2005-2008, l'âge moyen au décès a augmenté de 6 ans passant de 34 à 40 ans.

Le taux de séjours hospitaliers chez les drépanocytaires (quel que soit le motif) a crû de 4% par an entre 2004 et 2009 passant de 25 pour 100 000 habitants en 2004 à 32 pour 100 000 en 2009. Les séjours sont plus fréquents chez les jeunes mais leur durée augmente avec l'âge. La région Île-de-France contribue pour plus de 50% au nombre des hospitalisations et les DOM pour 20%.

Les séances pour transfusion représentent en moyenne 5 000 séances par an entre 2007 et 2009 et concernent majoritairement les moins de 25 ans.

Actuellement, 358 enfants sont dépistés en moyenne tous les ans, ce qui permet d'estimer l'incidence annuelle des cas de drépanocytose majeure en 2009 à 1 pour 2 100 naissances (1/900 en Île-de-France, 1 pour 400 dans les DOM).

GRAPHIQUE 2 • Évolution des taux* d'hospitalisation et de séances de transfusion pour drépanocytose entre 2004 et 2009

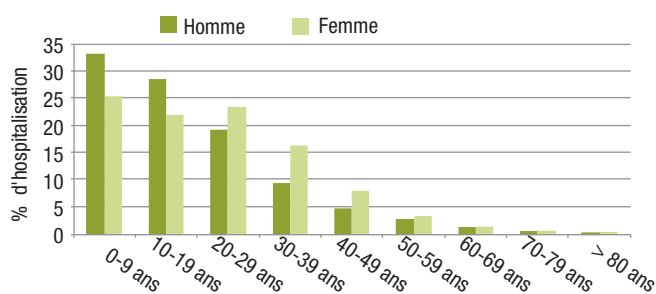


* Taux annuels pour 100 000 habitants, standardisés sur la population INSEE 2006.

Champ : France entière.

Sources : PMSI – exploitation InVS.

GRAPHIQUE 3 • Distribution des hospitalisations pour drépanocytose par classe d'âge et sexe entre 2004 et 2009



Champ : France entière.

Sources : PMSI – exploitation InVS.

SOURCES • Fichiers de résumés de sortie anonymes (RSA) issus du PMSI (ATIH), Statistique démographiques (INSEE).

CHAMP • France entière, période d'étude de 2004 à 2009.

CONSTRUCTION DE L'INDICATEUR • Sélection des séjours, des séances et des patients ayant un code CIM-10 de drépanocytose suivant : D570, D571, D572 et D578, en diagnostic principal, relié ou associé. Le code D573 (trait drépanocyttaire) a été exclu.

Par définition une séance est définie comme la « venue pour séance » dans un établissement d'une durée inférieure à 24 h et impliquant une fréquentation itérative pour un acte thérapeutique bien défini (transfusion sanguine, radiothérapie...). Il est laissé au choix des établissements de produire un RSA pour une séance ou un RSA pour plusieurs séances. En raison de l'évolution du codage des séances, la période d'étude pour l'analyse des transfusions a été restreinte à la période 2007-2009, période pour laquelle le recueil semble homogène.

LIMITES ET BIAIS • Pas de connaissance sur l'exhaustivité des DOM dans le PMSI.

Le calcul du nombre de patients dépend de la qualité de chaînage : avec 15 % de séjours exclus pour chaînage invalide avant 2006, les évolutions de tendance ont été analysées sur les séjours et non sur les patients.

La base des RSA utilisant comme élément de chaînage le résultat d'un chiffrage du NIR, un changement de statut des ayants droit (étudiants...) conduit à surestimer le nombre de patients dans le temps.

Le codage de la CIM-10 spécifie à la fois le génotype et/ou le phénotype, avec une ambiguïté sur le code D571. La bêta-thalassémie à hématies falciformes, codée avec les bêta-thalassémies, est incluse depuis 2006 dans le code D572. Le code D578 semble être utilisé pour classer des traits drépanocytaires syndromiques ainsi que les drépanocytoses hétérozygotes composites rares.

La coexistence de plusieurs codes, au sein de la CIM-10, de drépanocytose dans un même séjour, ou de codes de drépanocytose différents selon les séjours pour un même patient, ainsi que l'ambiguïté du code D57.1, ne permet pas d'identifier avec exactitude les formes drépanocytaires homozygotes SS des hétérozygotes composites dans le PMSI.

Le codage des crises vaso-occlusives fait référence soit au code D570, soit à d'autres code CIM-10 syndromiques non spécifiques.

Le codage des séances et surtout les modalités de calcul du nombre de séances ont évolué au cours du temps.

ORGANISME RESPONSABLE DE LA PRODUCTION DE L'INDICATEUR • InVS.

SOURCES • Rapport des données 2000-2010 de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE), Statistique démographiques (INSEE).

CHAMP • France entière, période d'étude de 2004 à 2009.

CONSTRUCTION DE L'INDICATEUR • Les taux de détection sont rapportés au nombre de tests de drépanocytose effectués au cours de l'année.

LIMITES ET BIAIS • Le dépistage est systématique à la naissance dans les DOM et ciblé sur des populations à risque en métropole. Il n'est pas possible de connaître le nombre de sujets diagnostiqués ultérieurement.

ORGANISME RESPONSABLE DE LA PRODUCTION DE L'INDICATEUR • InVS.