



HAL
open science

État de santé des personnes âgées drépanocytaires suivies en Guadeloupe

Blandine Alavoine

► **To cite this version:**

Blandine Alavoine. État de santé des personnes âgées drépanocytaires suivies en Guadeloupe. Médecine humaine et pathologie. 2018. dumas-02044995

HAL Id: dumas-02044995

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02044995>

Submitted on 21 Feb 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DES ANTILLES
2018

FACULTE DE MEDECINE
HYACINTHE BASTARAUD
N°2018ANTI0241

État de santé des personnes âgées drépanocytaires suivies en Guadeloupe.

THESE

Présentée et soutenue publiquement à la Faculté de Médecine Hyacinthe BASTARAUD des
Antilles et de la Guyane

Et examinée par les Enseignants de la dite Faculté

Le 8 février 2018

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Par

ALAVOINE Blandine

Examineurs de la thèse : Professeur HELENE-PELAGE Jeannie
(Présidente du Jury)

Professeur BREUREC Sébastien

Professeur UZEL André-Pierre

Docteur CHARNEAU Corine
(Directrice de thèse)

UNIVERSITE DES ANTILLES
2018

FACULTE DE MEDECINE
HYACINTHE BASTARAUD
N°2018ANTI0241

État de santé des personnes âgées drépanocytaires suivies en Guadeloupe.

THESE

Présentée et soutenue publiquement à la Faculté de Médecine Hyacinthe BASTARAUD des
Antilles et de la Guyane

Et examinée par les Enseignants de la dite Faculté

Le 8 février 2018

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Par

ALAVOINE Blandine

Examineurs de la thèse : Professeur HELENE-PELAGE Jeannie
(Présidente du Jury)

Professeur BREUREC Sébastien

Professeur UZEL André-Pierre

Docteur CHARNEAU Corine
(Directrice de thèse)

UNIVERSITE DES ANTILLES



FACULTE DE MEDECINE HYACINTHE BASTARAUD

NEVIERE Rémi

Physiologie

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96

- Fax : 05 96

Bruno HOEN

Maladies Infectieuses

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 15 45

Pascal BLANCHET

Chirurgie Urologique

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 13 95 - Tel/Fax 05 90 89 17 87

André-Pierre UZEL

Chirurgie Orthopédique et Traumatologie

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 14 66 – Fax : 0590 89 17 44

Pierre COUPPIE

Dermatologie

CH de CAYENNE

Tel : 05 94 39 53 39 - Fax : 05 94 39 52 83

Thierry DAVID

Ophtalmologie

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 14 55 - Fax : 05 90 89 14 51

Suzy DUFLO

ORL – Chirurgie Cervico-Faciale

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 93 46 16

Eustase JANKY

Gynécologie-Obstétrique

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel 05 90 89 13 89 - Fax 05 90 89 13 88

DE BANDT Michel

Rhumatologie

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 23 52 - Fax : 05 96 75 84 44

François ROQUES

Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 22 71 - Fax : 05 96 75 84 38

Jean ROUDIE

Chirurgie Digestive

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 21 01

Tel : 05 96 55 22 71 - Fax : 05 96 75 84 38

Jean-Louis ROUVILLAIN

Chirurgie Orthopédique

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 22 28

SAINTE-ROSE Christian

Neurochirurgie Pédiatrique

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96

André CABIE

Maladies Infectieuses

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 23 01

Philippe CABRE

Neurologie

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 22 61

Raymond CESAIRE

Bactériologie-Virologie-Hygiène option virologie

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 24 11

Sébastien BREUREC

Bactériologie & Vénérologie

Hygiène hospitalière

CHU de POINTE-À-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 12 80

Maryvonne DUEYMES-BODENES

Immunologie

CH de CAYENNE

Régis DUVAUFERRIER	Tel : 05 96 55 24 24 Radiologie et imagerie Médicale CHU de MARTINIQUE Tel : 05 96 55 21 84
Annie LANNUZEL	Neurologie CHU de POINTE-À-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 13
Louis JEHEL	Psychiatrie Adulte CHU de MARTINIQUE Tel : 05 96 55 20 44
Mathieu NACHER	Epidémiologie CH de CAYENNE Tel : 05 94 93 50 24
Guillaume THIERY	Réanimation CHU de POINTE-A-PITRE/BYMES Tel : 05 90 89 17 74
Magalie DEMAR-PIERRE	Parasitologie et Infectiologie CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 53 09
Vincent MOLINIE	Anatomie Cytologie Pathologique CHU de MARTINIQUE Tel : 05 96 55 20 85/55 23 50
Philippe KADHEL	Gynécologie-Obstétrique CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90
Jeannie HELENE-PELAGE	Médecine Générale Cabinet libéral au Gosier Tel : 05 90 84 44 40 - Fax : 05 90 84 78 90
MEJDOUBI Mehdi	Radiologie et Imagerie CHU de MARTINIQUE

VENISSAC Nicolas

**Chirurgie Thoracique
Et cardiovasculaire**

DJOSSOU Félix

**Maladies Infectieuses
Et tropicales**

Professeurs des Universités Associé

Karim FARID

Médecine Nucléaire

CHU de MARTINIQUE

MERLET Harold

Ophthalmologie

CHU de MARTINIQUE

Maître de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers

Christophe DELIGNY

Gériatrie et biologie du vieillissement

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 22 55

Jocelyn INAMO

Cardiologie

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 23 72 - Fax : 05 96 75 84 38

Franciane GANE-TROPLENT

Médecine générale

Cabinet libéral les Abymes

Tel : 05 90 20 39 37

Fritz-Line VELAYOUDOM épouse CEPHISE

Endocrinologie

CHU de POINTE-À-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 13 03

Marie-Laure LALANNE-MISTRIH

Nutrition

CHU de POINTE-À-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 13 00

TABUE TEGUO Maturin

Médecine interne : Gériatrie et biologie

Du vieillissement

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90

Narcisse ELENGA**Pédiatrie**

CH de CAYENNE

Tel : 05 94

GELU-SIMEON Moana**Gastroentérologie**

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 - Fax : 05 90 75 84 38

BACCINI Véronique**Hématologie, Transfusion**

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90

MASSE Franck**Médecine Générale****Chefs de Clinique des Universités - Assistants des Hôpitaux****DARCHE Louis****Chirurgie Générale et Viscérale**

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 21 01

LEFEVRE Benjamin**Maladies Infectieuses**

CHU de POINTE-A-PITRE

Tel : 06 90 51 52 47

VIRNOT Céline**ORL**

CHU de POINTE-A-PITRE

BONIFAY Timothée**Médecin Générale**

CHU de Cayenne Croix rouge

Tel : 06 90 99 99 11

DURTETTE Charlotte**Médecine Interne**

CHU de MARTINIQUE

Tel : 05 96 55 22 55

RENARD Guillaume**Chirurgie Orthopédique**

	CHU de MARTINIQUE Tel : 06 96 26 27 33
GUERIN Meggie	Parasitologie et Mycologie CH de CAYENNE
SYLVESTRE Emmanuelle	Maladies Infectieuses CHU de MARTINIQUE
POUY Sébastien	Cardiologie CHU de MARTINIQUE
DEBBAGH Hassan	Urologie CHU de MARTINIQUE Tel : 0596 55 22 71
HENNO Florent	Anesthésiologie/Réanimation CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 06 37 85 15 28
BANCEL Paul	ORL CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 93 46 16
MONFORT Astrid	Cardiologie CHU de MARTINIQUE Tel : 05 96 55 23 72
PARIS Eric	Réanimation CHU POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 94 3953 39
SAJIN Ana Maria	Psychiatrie CHU de MARTINIQUE Tel : 05 96 55 20 44
TRAMIER Ambre	Gynécologie Obstétrique CHU de POINTE- À –PITRE/ABYMES Tel : 0590 89 19 89
PIERRE-JUSTIN Aurélie	Neurologie CHU POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 13 40

GALLI-DARCHE Paola

Neurologie

CHU de MARTINIQUE

MOUREAUX Clément

Urologie

CHU POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 9089 13 95

CARPIN Jamila

Médecine Générale

Cabinet du Dr GANE-TROPLENT Franciane

Tel : 0690 72 12 04

PLACIDE Axiane

Médecine Générale

CHU de MARTINIQUE

NIEMETZKY Florence

Médecine Générale

CH de CAYENNE

Tel : 0596 55 22 28

BLAIZOT Romain

Dermatologie

CH de CAYENNE

Tel : 0694 08 74 46

REMERCIEMENTS

A Madame le Professeur Jeannie HÉLÈNE-PELAGE,

Vous me faites l'honneur de présider mon jury de soutenance.

Je vous remercie pour votre disponibilité et vos conseils.

A Monsieur le Professeur Sébastien BREUREC,

Vous me faites l'honneur d'être dans mon jury de thèse.

A Monsieur le Professeur André-Pierre UZEL,

Vous me faites l'honneur d'être dans mon jury de thèse.

A Madame le Docteur Corine CHARNEAU, PH responsable de l'Unité Transversale pour Adultes Drépanocytaires et Du Centre de Compétence de la Drépanocytose Antilles Guyane,

Tu m'as fait l'honneur et le plaisir d'accepter la direction de ma thèse.

Un grand merci pour ton accompagnement tout au long de ce travail, ton soutien et ta gentillesse.

A Madame le Docteur Maryse ETIENNE-JULAN, Chef de service de l'Unité Transversale de la Drépanocytose au CHU de Pointe-à-Pitre,

Je vous remercie pour vos conseils et pour la mise à disposition des dossiers des patients de votre service.

A Madame Vanessa TARER, Ingénieur hospitalier - Attachée de recherche clinique au Centre de référence de la drépanocytose du CHU de Pointe-à-Pitre,

Je vous remercie pour votre implication, votre disponibilité et votre expertise.

A Madame Audrey JULIENO, secrétaire de l'Unité Transversale pour Adultes Drépanocytaires du Centre Hospitalier de la Basse-Terre,

Merci pour ton aide.

A ma famille et mes amis,

Merci pour votre soutien et votre présence à mes côtés chaque jour.

RÉSUMÉ

Introduction : L'amélioration de la prise en charge des patients drépanocytaires dans les pays développés a permis d'augmenter considérablement l'espérance de vie de ces patients. Les patients âgés drépanocytaires sont de plus en plus nombreux en Guadeloupe et nous avons peu de connaissances sur leur état de santé. L'objectif est d'évaluer les complications de la drépanocytose et les pathologies associées chez les patients drépanocytaires de plus de 60 ans suivis en Guadeloupe.

Méthode : Etude quantitative, observationnelle, descriptive et transversale sur 72 patients avec un syndrome drépanocytaire majeur âgés d'au moins 60 ans au 1^{er} mai 2017, suivis à l'Unité Transversale de la Drépanocytose du CHU de Pointe-à-Pitre et à l'Unité Transversale pour Adultes Drépanocytaires du Centre Hospitalier de la Basse-Terre. Recueil et analyse de données socio-démographiques, cliniques et biologiques d'après les dossiers papier. Analyse en sous-groupe selon le phénotype : comparaison des patients SS et Sβ° aux patients SC et Sβ+.

Résultats : L'âge médian était de 66 ans [62.0 – 70.8]. L'effectif comptait 46 patients SC, 18 patients SS, 7 patients Sβ+ et 3 patients Sβ°. Depuis l'âge de 60 ans, 94,4 % des patients ont eu moins de 5 CVO et 22,5 % ont eu un STA, 2,7 % avaient une cardiopathie, 6,9 % une HTAP, 1,4 % une vasculopathie cérébrale, 63,8 % une néphropathie, 77,5 % une rétinopathie proliférante, 16,7 % des ulcères des membres inférieurs, 51,4 % une OATF et 31,9 % une OATH. Les principales comorbidités associées étaient : l'hypertension artérielle, le SAHOS, l'AVC, le diabète, des troubles du rythme cardiaque. On retrouvait un traitement par hydroxyurée chez 81 % du groupe SS et Sβ°.

Conclusion : Les patients drépanocytaires de plus de 60 ans suivis en Guadeloupe sont épargnés des complications aiguës ou chroniques mettant en jeu le pronostic vital, mais présentent de nombreuses complications viscérales chroniques et comorbidités.

ABSTRACT

Introduction : Management improvement of patients with sickle cell disease (SCD) in developed countries has significantly increased the life expectancy of these patients. Elderly patients with SCD are more and more numerous in Guadeloupe and we have little knowledge of their state of health. The objective is to evaluate the complications of SCD and associated pathologies in patients with SCD over 60 years old followed in Guadeloupe.

Method : Quantitative, observational, descriptive and cross-sectional study on 72 patients with SCD aged of at least 60 on May 1, 2017 and followed at the Transversal Unit of Sickle Cell Disease at Pointe-à-Pitre University Hospital Center and at the Transversal Unit of Sickle Cell at the Hospital Center of Basse-Terre. Collection and analysis of socio-demographic, clinical and biological data from paper files.

Results : The median age was 66 years [62.0 - 70.8]. There were 46 SC patients, 18 SS patients, 7 S β + patients and 3 S β ^o patients. Since the age of 60, 94.4% of patients had fewer than 5 vaso-occlusive crisis, 22.5% had an acute chest syndrome, 2.7% had cardiomyopathy, 6.9% had pulmonary hypertension, 1.4% had cerebral vasculopathy, 63.8% had a renal dysfunction, 77.5% retinopathy, 16.7% leg ulcers, 51.4% osteonecrosis of the femoral head and 31.9% osteonecrosis of the humeral head. The main associated comorbidities were : hypertension, obstructive sleep apnoea-hypopnoea syndrome (OSAHS), stroke, diabetes mellitus, arrhythmias. Hydroxyurea was found in 81% of the SS and S β ^o group.

Conclusion : Patients with SCD over 60 years old followed in Guadeloupe, are spared from acute or chronic life-threatening complications, but have numerous chronic visceral complications and comorbidities.

ABRÉVIATIONS

AAH : Allocation Adulte Handicapé

AFDPHE : Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant

ASPA : Allocation de Solidarité aux Personnes Âgées

AVC : Accident vasculaire cérébral

AVK : Anti-vitamine K

CHBT : Centre Hospitalier de la Basse-Terre

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

CVO : Crise vaso-occlusive

HTA : Hypertension artérielle

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

HU : Hydroxyurée

IMC : Indice de Masse Corporelle

INSEE : Institut National de la Statistique et des Études Économiques

LDH : Lactate Déshydrogénase

MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées

OATF : Ostéonécrose aseptique de la tête fémorale

OATH : Ostéonécrose aseptique de la tête humérale

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ORL : Oto-rhino-laryngé

SAHOS : Syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil

SDM : Syndrome drépanocytaire majeur

STA : Syndrome thoracique aigu

UTAD : Unité Transversales des Adultes Drépanocytaires

UTD : Unité Transversale de la Drépanocytose

TABLE DES MATIÈRES

I. INTRODUCTION	19
II. RAPPELS SUR LA DRÉPANOCYTOSE	21
1. Définition.....	21
2. Physiopathologie	23
3. Historique et épidémiologie	25
III. METHODE	27
IV. RESULTATS	31
4.1 POPULATION	31
4.1.1 Sex-ratio	31
4.1.2 Âge	31
4.1.3 Phénotype	32
4.1.4 Profession	32
4.1.5 Statut marital	33
4.1.6 Sources de revenus	33
4.1.7 Déclaration d'un médecin généraliste.....	33
4.1.8 Suivi spécialisé	35
4.2 BIOLOGIE	37
4.2.1 Hémoglobine F	37
4.2.2 Hémoglobine	37
4.2.3 Hématocrite	37
4.2.4 Réticulocytes	38
4.2.5 Leucocytes et neutrophiles	38
4.2.6 Plaquettes	38
4.2.7 LDH.....	39
4.2.8 Gamma-GT.....	39

4.2.9 Statut en alpha-globine	41
4.3 COMPLICATIONS AIGUËS DRÉPANOCYTAIRES SURVENUES AVANT 60 ANS	42
4.3.1 Nombre d'hospitalisations pour CVO	42
4.3.2 Syndrome thoracique aigu	42
4.3.3 Priapisme	42
4.3.4 Infections graves	43
4.4 COMPLICATIONS AIGUËS DRÉPANOCYTAIRES SURVENUES APRÈS 60 ANS	46
4.4.1 Nombre d'hospitalisations pour CVO	46
4.4.2 Syndrome thoracique aigu	46
4.4.3 Priapisme	46
4.4.4 Infections graves.....	47
4.5 COMPLICATIONS VISCÉRALES CHRONIQUES	49
4.5.1 Cardiomyopathie	49
4.5.2 Hypertension artérielle pulmonaire	49
4.5.3 Atteinte respiratoire	49
4.5.4 Vasculopathie cérébrale et AVC	50
4.5.5 Néphropathie	50
4.5.6 Rétinopathie proliférante	50
4.5.7 Ulcères des membres inférieurs	50
4.5.8 Ostéonécrose aseptique des têtes fémorales et humérales	52
4.5.9 Atteinte ORL.....	52
4.5.10 Douleur chronique	52
4.5.11 Complications hépato-biliaires	53
4.5.12 Atteinte splénique et splénectomie	53
4.5.13 Maladies thrombo-emboliques veineuses	53
4.6 COMPLICATIONS IATROGÈNES	56
4.6.1 Hémochromatose et surcharge en fer du foie	56
4.6.2 Allo-immunisation	56
4.6.3 Hémolyse post-transfusionnelle	56
4.6.4 Infection virale post-transfusionnelle	57
4.7 ANTÉCÉDENTS NON DRÉPANOCYTAIRES	59
4.7.1 AVC non lié à la drépanocytose	59
4.7.2 Troubles du rythme cardiaque	59

4.7.3 Néoplasie	59
4.7.4 Hypertension artérielle	60
4.7.5 Diabète	60
4.7.6 Dyslipidémie	62
4.7.7 Obésité	62
4.7.8 Tabagisme	62
4.7.9 Syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS)	62
4.7.10 Éthylisme	62
4.7.11 Troubles psychiatriques	64
4.7.12 Troubles cognitifs	64
4.7.13 Atteintes ophtalmologiques	64
4.7.14 Insuffisance veineuse	64
4.7.15 Pathologies rhumatologiques	64
4.7.16 Pathologies hématologiques	65
4.7.17 Pathologies thyroïdiennes	65
4.8 ANTÉCÉDENTS OBSTÉTRICAUX	68
4.8.1 Nombre d'enfants	68
4.8.2 Complications au cours de la grossesse	68
4.8.3 Fausses couches spontanées	68
4.8.4 Interruptions volontaires de grossesse	68
4.9 TRAITEMENTS	70
4.9.1 Hydroxyurée	70
4.9.3 Acide folique	70
4.9.4 Programme de saignées	70
4.9.5 Programme transfusionnel	71
4.9.6 Hypotenseur	71
4.9.7 Néphroprotecteur	71
4.9.8 Dialyse	73
4.9.9 Greffe rénale	73
4.9.10 Traitements médicamenteux de l'insuffisance cardiaque	73
4.9.11 Oxygénothérapie	73
4.9.12 Dispositif de Pression Positive Continue (PPC)	74
4.9.13 Traitements du diabète	74
4.9.14 Traitement anticoagulant	74

V. DISCUSSION	77
VI. CONCLUSION	95
VII. BIBLIOGRAPHIE	97
VIII. ANNEXES	102

I. INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique affectant les globules rouges. On recense 275 000 naissances d'enfants atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur par an dans le monde (1). En France, c'est la maladie génétique la plus fréquente. Elle a été reconnue comme une des priorités de la loi de santé publique de 2004 (2), avec des objectifs de réduction de la mortalité et d'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie des personnes atteintes. Selon le bilan de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE), son incidence en 2015 était de 1/720 naissances au niveau national, 1/561 en Ile-de-France et 1/264 en Guadeloupe, soit 22 nouveaux cas cette année-là pour le département (3).

Dans les pays développés, le dépistage néonatal et l'amélioration de la prise en charge des patients drépanocytaires ont eu pour conséquence l'augmentation de l'espérance de vie de ces patients. En 1994, l'étude de Platt retrouvait une médiane de survie chez les patients SS de 42 ans pour les hommes et 48 ans pour les femmes, et chez les patients SC de 60 ans pour les hommes et 68 ans pour les femmes (4). Les études plus récentes semblent montrer cette augmentation de l'espérance de vie des patients, comme celle de Elmariah de 2015 qui retrouvait une médiane de vie de 58 ans pour les patients SS et Sβ° et de 66 ans pour les patients SC et Sβ+ (5).

La prévalence de la drépanocytose de l'adulte est en augmentation continue en France, on observe de plus en plus de patients âgés dans les files actives des malades suivis en Guadeloupe. Cependant nous disposons de peu d'analyses sur l'état de santé de ces patients, sur l'expression de la maladie à cet âge, sur les complications viscérales chroniques et sur les comorbidités associées.

Face à ces constatations, il nous semblait intéressant d'évaluer l'état de santé de ces personnes âgées drépanocytaires au sein de la cohorte de patients suivis en Guadeloupe.

L'objectif principal de cette étude est d'évaluer les complications de la drépanocytose et les pathologies associées chez les patients drépanocytaires de plus de 60 ans suivis en Guadeloupe. L'objectif secondaire serait de faire ressortir les facteurs prédisposant à une longévité augmentée, principalement chez les patients SS et SB°.

II. RAPPELS SUR LA DRÉPANOCYTOSE

1. Définition

La drépanocytose est une maladie génétique responsable d'une anomalie de l'hémoglobine. Sa transmission est autosomique récessive (Figure 1). La molécule d'hémoglobine (Hb) est la partie du globule rouge qui est responsable du transport de l'oxygène dans le sang. Elle est composée de quatre chaînes peptiques : deux chaînes d'alpha-globine et deux chaînes de bêta-globine. L'origine de la maladie est une mutation sur le gène de la β -globine, situé sur le chromosome 11. Elle correspond au remplacement du nucléotide Adénine par un nucléotide Thymines en position 6 du gène de la β -globine.

Il existe plusieurs variants de cette mutation, le plus fréquent est le variant HbS responsable de la maladie à l'état homozygote : le phénotype SS. Un autre variant, fréquemment retrouvé aux Antilles, est le variant HbC, responsable de la maladie à l'état hétérozygote composite s'il est associé au variant HbS : le phénotype SC. Le variant HbS peut être associé à une bêta-thalassémie, une autre maladie génétique responsable d'une anomalie quantitative de l'hémoglobine. En fonction de la quantité de chaîne β produite on retrouve le phénotype $S\beta^0$ (production nulle) et le phénotype $S\beta^+$ (production réduite).

Ces quatre phénotypes correspondent aux syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) qui sont pris en compte dans cette étude.

Les patients porteurs du trait drépanocytaire, phénotype hétérozygote HbAS, ne sont pas symptomatiques mais sont responsables de la transmission de la maladie.

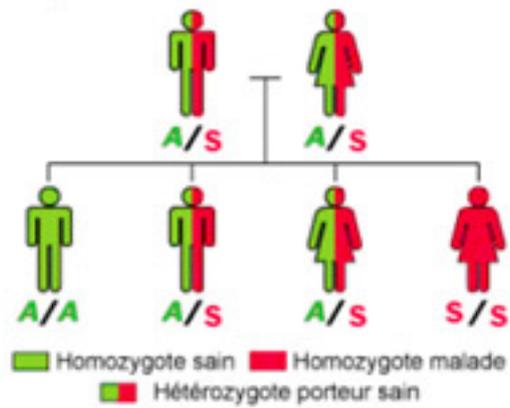


Figure 1 : Schéma de transmission génétique de la drépanocytose (6).

2. Physiopathologie

Les mutations sur le gène de la β -globine sont responsables d'une modification de la conformation spatiale de l'hémoglobine et par conséquent de sa fonction. En effet, la mutation lui confère la propriété de polymériser quand elle est placée dans un milieu désoxygéné. Se créent alors des fibres qui déforment les globules rouges, en forme de « faucille » d'où son autre nom d'anémie falciforme. Ces fibres diminuent leur plasticité, entraînant des phénomènes de vaso-occlusion qui obstruent les capillaires, et augmentent leur fragilité, entraînant une hémolyse puis une anémie.

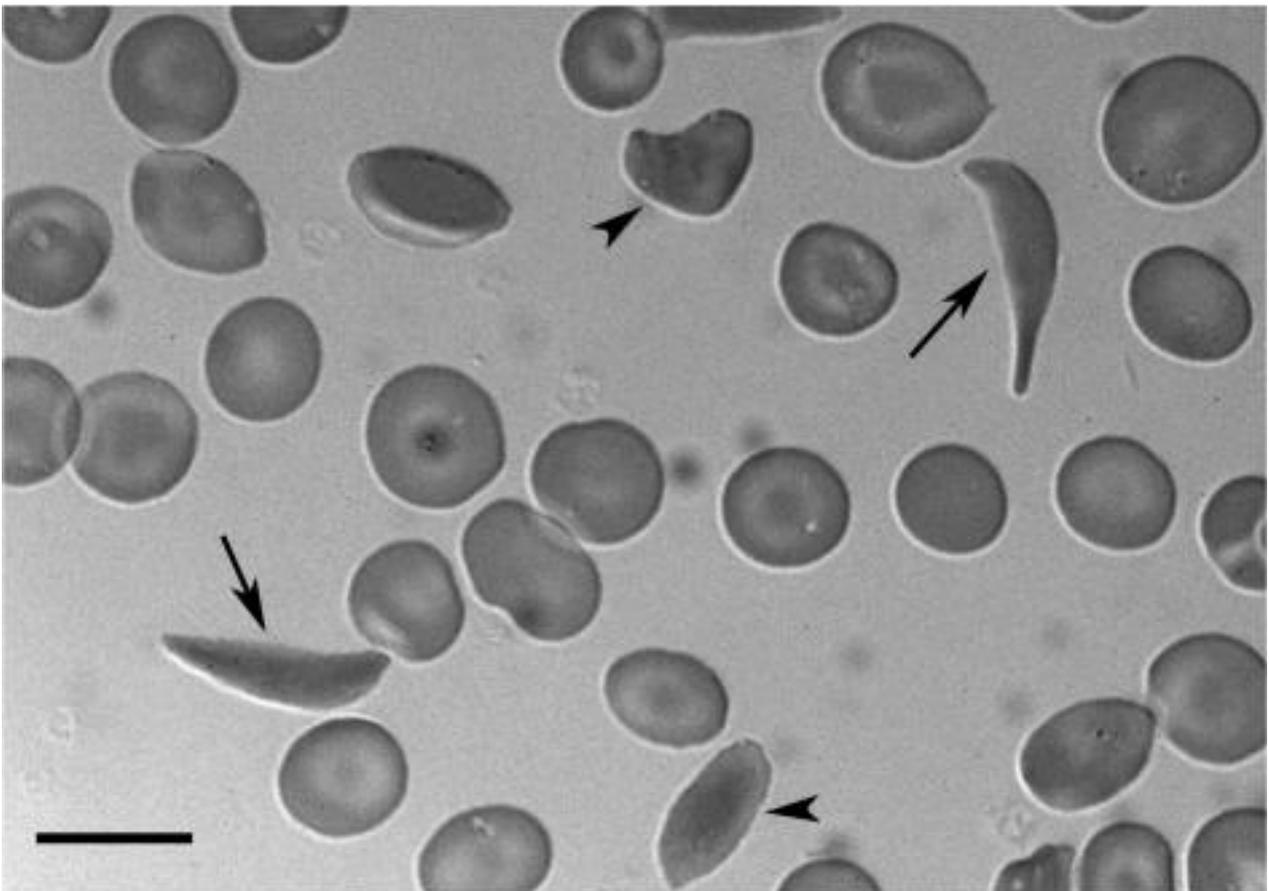


Figure 2 : Erythrocytes drépanocytaires (7)

Cependant le temps nécessaire entre la désoxygénation et la polymérisation de l'hémoglobine est supérieur au temps de passage du globule rouge dans la microcirculation. Il existe alors d'autres facteurs qui interviennent dans la physiopathologie de la maladie, des facteurs de ralentissement du flux : l'augmentation de l'adhérence des globules rouges vis-à-vis de l'endothélium vasculaire qui est activé et une vasoconstriction liée à la consommation du monoxyde d'azote (molécule vaso-dilatatrice) par l'hémoglobine libre provenant de l'hyperhémolyse (7).

Outre les phénomènes de vaso-occlusion, la drépanocytose induit une susceptibilité particulière aux infections due à l'asplénie fonctionnelle. Celle-ci apparaît progressivement par destruction de la rate liée aux multiples infarctus tissulaires (8).

L'anémie hémolytique induit un chiffre d'hémoglobine relativement stable pour chaque patient, entre 7 et 9 g/dl pour les patients SS et Sβ°. Chez les patients hétérozygotes composites SC et Sβ+, l'anémie est généralement plus modérée, voire absente.

Toutes ces anomalies ont pour conséquence la survenue de complications aiguës : la crise vaso-occlusive osseuse, le syndrome thoracique aigu, le priapisme, les infections, l'aggravation de l'anémie et l'accident vasculaire cérébral. Au fil des ans apparaissent également des atteintes viscérales chroniques : vasculopathies cérébrales, néphropathie, rétinopathie proliférante, lithiases biliaires, atteintes pulmonaires, cardiopathies, ostéonécrose aseptique des têtes fémorales et humérales, atteintes ORL et ulcères cutanés.

3. Historique et épidémiologie

Selon L'OMS, plus de 120 millions de personnes dans le monde seraient porteuses d'une mutation drépanocytaire. La grande fréquence de cette mutation s'explique par la protection relative qu'elle apporte contre le paludisme à l'état hétérozygote. Jusqu'à la première partie du XXe siècle, cette anomalie de l'hémoglobine se limitait pratiquement aux zones impaludées et aux pays qui ont connu, au cours des siècles derniers, un important afflux d'esclaves d'origine africaine (Figure 3). Dans ces pays, les sujets homozygotes mouraient dans la petite enfance, alors que les hétérozygotes survivaient tout en bénéficiant d'un avantage sélectif.

Au cours des dernières décennies, la distribution de cette anomalie génétique a été considérablement modifiée, à la fois par d'importants flux migratoires vers les pays industrialisés et par les progrès de la médecine, et tout spécialement par l'amélioration de la prise en charge de cette pathologie. La drépanocytose est aujourd'hui une affection devenue fréquente en Europe occidentale, c'est d'ailleurs la maladie génétique la plus fréquente en France, dans l'hexagone comme dans les DOM-TOM.

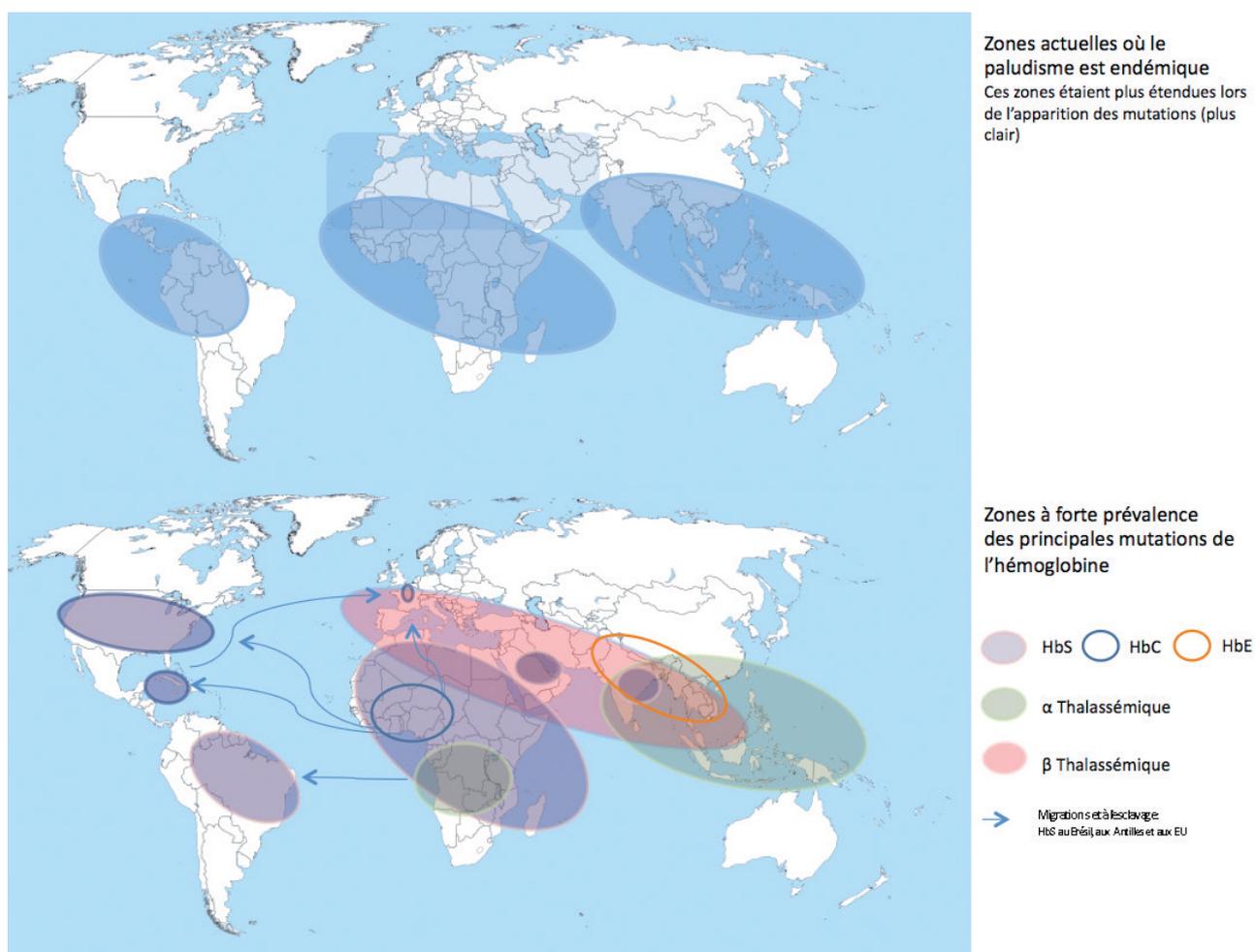


Figure 3 : Zones endémiques du paludisme et zones à haute prévalence des hémoglobinopathies (9)

En Guadeloupe, un individu sur 8 est porteur du trait drépanocytaire S, soit environ 40 000 transmetteurs et 4000 couples à risque. Le dépistage néonatal rendu universel aux Antilles depuis l'année 1984 a permis de dépister 20 à 25 nouveaux-nés par an en moyenne.

Les patients bénéficient d'une prise en charge spécialisée dès leur dépistage néonatal depuis la création en 1990 du Centre Caribéen de la Drépanocytose, puis avec le développement du Centre de Référence du CHU de Pointe-à-Pitre et du Centre de Compétence du Centre Hospitalier de la Basse-Terre (CHBT) en 2006.

III. METHODE

Cette étude est quantitative, observationnelle, descriptive et transversale.

Pour cette étude nous avons inclus les patients drépanocytaires de phénotype SS, SC, Sβ° et Sβ+ âgés de 60 ans et plus suivis en Guadeloupe : soit au Centre de Référence du CHU de Pointe-à-Pitre, soit au Centre de Compétence du Centre Hospitalier de la Basse-Terre. L'utilisation des données de ces deux centres nous a permis de réaliser un travail quasi exhaustif car ce sont les deux seuls centres où sont suivis les patients drépanocytaires en Guadeloupe.

La limite d'âge de 60 ans a été choisie car communément admise pour parler de sujets âgés.

Au 1er mai 2017, date d'inclusion, 86 patients âgés de 60 ans et plus étaient suivis en Guadeloupe : 20 à l'Unité Transversale des Adultes Drépanocytaires du Centre Hospitalier de la Basse-terre, et 66 à l'Unité Transversale de la Drépanocytose du CHU de Pointe-à-Pitre.

Après examen des dossiers, 14 dossiers ont été exclus au total. Au Centre Hospitalier de la Basse-terre, 2 patients étaient de phénotypes CC et 1 patient était de phénotype Cβ°. Au CHU de Pointe-à-Pitre, 1 patient était de phénotype AS, 5 patients étaient de phénotypes CC, 4 patients n'étaient plus suivis depuis plusieurs années et 1 patient était suivi à Paris.

Au total, 72 patients ont été inclus (Figure 4).

86 patients drépanocytaires de 60 ans et plus au 1er mai 2017

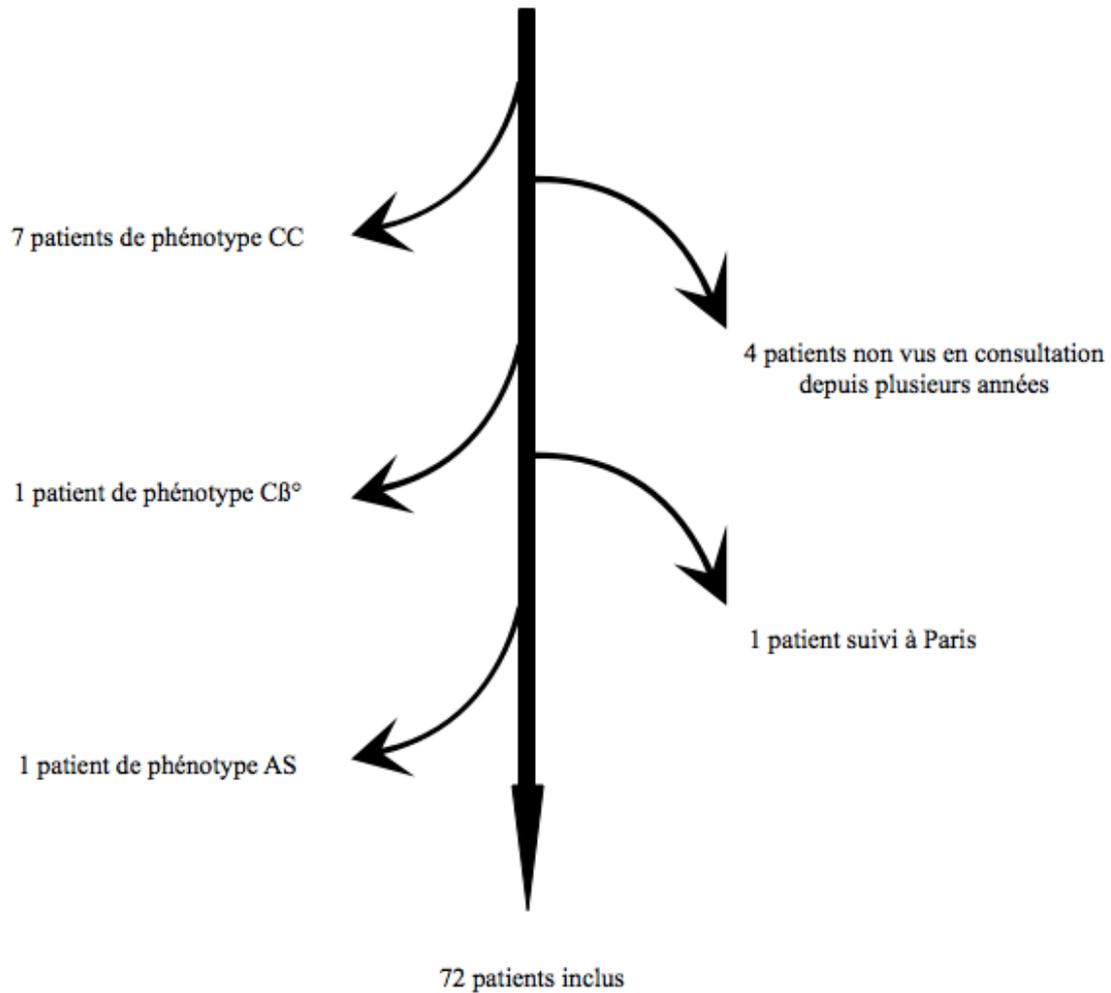


Figure 4 : Diagramme de flux

Les données ont été recueillies d'après les compte-rendus des bilans d'évaluations et complétées par la lecture des dossiers papiers. Trois catégories de données ont été ainsi collectées :

- données socio-démographiques : la date de naissance, le sexe, la profession, les sources de revenu, le statut marital,

- données cliniques : l'année de début du suivi spécialisé, la régularité du suivi, les complications aiguës survenues avant l'âge de 60 ans, les complications aiguës survenues depuis l'âge de 60 ans, les complications viscérales chroniques, les complications iatrogènes, les antécédents non drépanocytaires, les antécédents obstétricaux, le suivi par un médecin généraliste, les traitements actuels,
- données biologiques : le phénotype, le statut en alpha-globine, l'hémoglobine F de base, et l'hémoglobine, l'hématocrite, les réticulocytes, les leucocytes, les neutrophiles, les plaquettes, le taux de lactate déshydrogénase (LDH), les gamma-GT, obtenus lors du dernier bilan d'évaluation.

Ces données recueillies sur les dossiers papiers ont été croisées avec les données disponibles sur le logiciel qu'utilise l'Unité Transversale de la Drépanocytose pour les patients suivis au CHU.

Les données ont été retranscrites dans un tableur Open Office®, avec pour repère les numéros d'anonymat.

Pour les analyses en sous-groupes selon le phénotype, deux catégories ont été définies : les patients SS et Sβ° pour le premier groupe et les patients SC et Sβ+ pour le second groupe.

Les données quantitatives sont résumées sous forme de médianes et d'espaces interquartiles (EIQ), valeurs minimales et valeurs maximales. Ces données quantitatives ont été comparées à l'aide du test de Student lorsque la variable était distribuée selon la Loi Normale. Dans le cas contraire, le test U de Mann-Whitney a été utilisé. Ont ainsi été analysés en fonction du sexe et du phénotype:

- l'âge des patients
- les valeurs des paramètres biologiques

Les données qualitatives sont présentées sous forme d'effectifs et de proportions. Le test du Chi-2 ou, en cas d'effectifs faibles, le test exact de Fisher ont été employés pour comparer ces données qualitatives dans différents groupes. Ces tests ont été notamment utilisés pour comparer selon le phénotype :

- certaines caractéristiques générales des patients
- le statut en gènes alpha-globines
- la présence ou l'absence d'antécédents médicaux et de complications cliniques

Le calcul des médianes et espaces interquartiles ainsi que les tests statistiques (Test exact de Fisher, Test du Chi-2 et Test U de Mann-Whitney) ont été effectués au moyen du logiciel GraphPad Prism 7. Pour tous les tests, le seuil de significativité a été fixé à 0.05.

IV. RESULTATS

4.1 POPULATION

4.1.1 Sex-ratio

Sur les 72 patients étudiés, le sex-ratio homme/femme était de 0,38. Il n'y avait pas de différence significative selon le sexe entre le groupe 1 et le groupe 2 ($p = 0.78$).

4.1.2 Âge

L'âge médian des patients était de 66 ans, avec un minimum de 60 ans (âge minimum requis pour l'inclusion) et un âge maximum de 83 ans. Il s'agissait d'une femme de phénotype SC.

Il n'y avait pas de différence significative selon le sexe : l'âge médian des femmes était de 66 ans et l'âge médian des hommes était de 65,5 ans ($p = 0.87$).

Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes : l'âge médian était de 65 ans pour le groupe 1 et de 67 ans pour le groupe 2. Les patients $S\beta^+$ sont significativement plus âgés que les patients SS ($p = 0.042$). Il n'y a pas de différence significative au niveau de l'âge entre les patients SS et SC ni entre les patients SC et $S\beta^+$ (respectivement $p = 0.08$ et $p = 0.20$). Compte tenu de leur faible effectif les patients $S\beta^0$ n'ont pu être comparés aux autres (Tableau 1).

Phénotype		
Groupe 1: SS + SB° (N=21)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51)	
Age médian*	Age médian*	P#
[EIQ]	[EIQ]	
(Min-max)	(Min-Max)	
65.0	67.0	
[62.0- 66.5]	[62.0 - 73.0]	0.08
(60.0 - 73.0)	(60.0 - 83.0)	

Tableau 1 : Comparaison de l'âge chez les patients du groupe 1 (SS + SB°) et les patients du groupe 2 (SC + SB+)

EIQ : Espace interquartiles

* : en années

Test U de Mann-Whitney

4.1.3 Phénotype

L'effectif comptait 18 patients de phénotype SS (25 %), 3 patients SB° (4,2 %), 46 patients SC (63,9 %) et 5 patients SB+ (6,9 %).

4.1.4 Profession

Les professions (actuelles ou passées) étaient représentées comme suit : 23 patients (42,6 %) étaient employés, 20 patients (37 %) étaient sans activité, 6 patients (11,1 %) exerçaient une

profession intermédiaire, 2 patients (3,7 %) étaient des cadres, 2 patients (3,7 %) étaient des artisans et enfin 1 patient (1,9 %) était agriculteur.

4.1.5 Statut marital

Les patients en couple représentaient 49,1 % de l'effectif, les patients vivant seuls représentaient eux 50,9 %. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.1.6 Sources de revenus

Les patients touchant une retraite étaient au nombre de 37 (72,5 %), ceux recevant l'allocation adulte handicapé (AAH) étaient 9 (11,6 %), et ceux percevant un salaire étaient 5 (9,8 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.1.7 Déclaration d'un médecin généraliste

La majorité des patients avaient un médecin généraliste (88,1 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

	Ensemble de la cohorte (N=72)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + SB° (N=21)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51)	p
Sexe ; Effectif (%)				
Hommes	20 (27.8)	5 (23.8)	15 (29.4)	0.78 [§]
Femmes	52 (72.2)	16 (76.2)	36 (70.6)	
Age ; Médiane [EIQ]	66.0 [62.0 - 70.8]	65.0 [62.0 - 66.5]	67.0 [62.0 - 73.0]	0.077 [#]
(Min - Max)	(60.0 - 83.0)	(60.0 - 73.0)	(60.0 - 83.0)	
Profession ; Effectif[¶] (%)				
Agriculteurs	1 (1.9)	0 (0.0)	1 (2.8)	NA*
Artisans/commerçants	2 (3.7)	0 (0.0)	2 (5.6)	
Cadres	2 (3.7)	1 (5.6)	1 (2.8)	
Professions intermédiaires	6 (11.1)	1 (5.6)	5 (13.9)	
Employés	23 (42.6)	7 (38.9)	16 (44.4)	
Ouvriers	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	
Sans activité	20 (37.0)	9 (50.0)	11 (30.6)	
Source de revenus; Effectif[¶] (%)				
Retraite	37 (72.5)	9 (60.0)	28 (77.8)	0.25 [£]
AAH	9 (17.6)	3 (20.0)	6 (16.7)	
Salaire	5 (9.8)	3 (20.0)	2 (5.6)	
Statut marital; Effectif[¶] (%)				
Marié/en couple	27 (49.1)	7 (36.8)	20 (55.6)	0.26 [§]
Célibataire/Divorcé/Veuf	28 (50.9)	12 (63.2)	16 (44.4)	
Suivi par un médecin généraliste ; Effectif[¶] (%)				
Oui	59 (88.1)	20 (95.2)	39 (84.8)	0.42 [§]
Non	8 (11.9)	1 (4.8)	7 (15.2)	

Tableau 2 : Caractéristiques générales des patients étudiés

EIQ : Espace interquartiles

∩: Nombre de patients pour lequel la donnée est connue

\$: Test exact de Fisher

: Test U de Mann-Whitney

£ : Test du Chi-2

*NA : La table de contingence contient une ligne ne comportant que des zéros, test du Chi-2 impossible dans ces conditions

4.1.8 Suivi spécialisé

La majorité des patients (55,4 %) ont débuté un suivi spécialisé avant les années 2000. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes (Tableau 3).

	Début du suivi spécialisé		p
	Avant 2000 n(%) ^{&}	A partir de 2000 n(%) ^{&}	
Groupe 1: SS + SB° (N=17) [∩]	12 (70.6)	5 (29.4)	0.17 ^{\$}
Groupe 2: SC + SB+ (N= 48) [∩]	24 (50.0)	24 (50.0)	

Tableau 3 : Début du suivi spécialisé chez les patients du groupe 1 (SS + SB°) vs patients du groupe 2 (SC + SB+)

& : Pourcentage calculé sur les effectifs connus

\$: Test exact de Fisher

∩ : Nombre de patients pour lequel la date est connue

La majorité des patients (62,5 %) avaient un suivi régulier en centre spécialisé, il n'y avait pas de différence significative entre les hommes et les femmes, ni en fonction de l'âge, ni en fonction du phénotype (Tableau 4).

	Qualité du suivi		
	Suivi régulier (N = 45)	Suivi irrégulier (N =27)	p
Sexe, n (%)			
Femmes	33 (63.5)	19 (36.5)	0.79\$
Hommes	12 (60.0)	8 (40.0)	
Age, médiane [EIQ]	66.0 [62.0 - 72.0]	66.0 [63.0 - 70.0]	0.94#
Phénotype, n (%)			
Groupe 1: SS + SB°	14 (66.7)	7 (33.3)	0.79\$
Groupe 2: SC + SB+	31 (60.8)	20 (39.2)	

Tableau 4 : Qualité du suivi en fonction du sexe, de l'âge et du génotype

\$: Test de Fisher

: Test U de Mann-Whitney

EIQ : Espace interquartiles

4.2 BIOLOGIE

4.2.1 Hémoglobine F

Le taux d'hémoglobine F (HbF) médian de base dans notre population était de 2,0 %. Le minimum était de 0% et le maximum était de 20%. Ce chiffre élevé concernait une patiente de phénotype Sβ° de 69 ans. Il n'y avait pas de différence significative entre les hommes et les femmes. Le taux médian d'hémoglobine F était significativement plus élevé ($p = 0,01$) dans le groupe 1 (4,5 %) que dans le groupe 2 (1,7 %).

4.2.2 Hémoglobine

Le taux médian d'hémoglobine chez nos patients étudiés était de 10,0 g/dl. Il était significativement ($p = 0.04$) plus bas chez les femmes (9,5 g/dl) que chez les hommes (10,8 g/dl). Il était également significativement ($p < 0.0001$) plus bas pour le groupe 1 (8,0 g/dl) que pour le groupe 2 (10,5 g/dl). Le taux d'hémoglobine le plus bas était de 5,0 g/dl, chez une patiente SS de 60 ans en insuffisance rénale terminale. Le taux le plus haut était de 14 g/dl, chez un patient SC de 70 ans.

4.2.3 Hématocrite

Le taux d'hématocrite médian de la population était de 29,2 %. Il n'y avait pas de différence significative entre les hommes et les femmes. On retrouvait un taux significativement ($p < 0.0001$) plus bas dans le groupe 1 (22,7 %) que dans le groupe 2 (30,6 %).

4.2.4 Réticulocytes

Le taux médian de réticulocytes était de 108,0 G/l. On retrouvait un taux significativement ($p = 0.003$) plus haut dans le groupe 1 (134,0 G/l) que dans le groupe 2 (98,5 G/l). Il n'y avait pas de différence significative entre les hommes et les femmes.

4.2.5 Leucocytes et neutrophiles

Le taux de leucocytes médian était de 6,6 G/l. Il n'y avait pas de différence significative en fonction du sexe ni en fonction du phénotype. Le taux le plus bas était de 3,2 G/l chez une patiente SC de 66 ans et le taux le plus haut était de 12,5 G/l chez un patient SC de 60 ans.

Le taux de neutrophiles médian était de 3435 /mm³, sans différence significative en fonction du sexe ni en fonction du phénotype.

4.2.6 Plaquettes

Le taux médian de plaquettes retrouvé dans notre population était de 275,5 G/l. Il n'y avait pas de différence significative selon le sexe. Le taux médian était significativement ($p = 0.002$) plus haut dans le groupe 1 (307 G/l) que dans le groupe 2 (219 G/l). Le taux le plus bas était retrouvé chez une patiente SC de 76 ans avec 15 G/l, et le plus haut chez un patient SS de 67 ans avec 641 G/l.

4.2.7 LDH

Le taux médian de LDH était de 317 U/l. On ne retrouvait pas de différence significative entre les hommes et les femmes. Le taux médian était significativement ($p < 0.0001$) plus élevé dans le groupe 1 (396 U/l) que dans le groupe 2 (304 U/l). Le taux le plus bas était de 150 U/l chez un patient SC de 70 ans et le plus haut était de 1012 U/l chez un patient SS de 67 ans.

4.2.8 Gamma-GT

Le taux médian de Gamma-GT dans notre population était de 40,0 U/l. Il n'y avait pas de différence en fonction du sexe. Le taux médian était significativement ($p = 0.0002$) plus élevé dans le groupe 1 (73 U/l) que dans le groupe 2 (30,5 U/l).

Paramètres	Ensemble de la cohorte	Sexe			Phénotype		
		Femmes	Hommes	P#	SS + SB °	SC + SB+	P#
Biologiques	N=72	N=52	N=20		N=21	N=51	
	Médiane (n ⁿ)	Médiane (n ⁿ)	Médiane(n ⁿ)	P#	Médiane (n ⁿ)	Médiane (n ⁿ)	P#
	[EIQ]	[EIQ]	[EIQ]		[EIQ]	[EIQ]	
HbF [£]	2.0 (49) [1.0 - 5.0]	2.0 (34) [1.0 - 5.5]	2.6 (15) [0.1 - 4.1]	0.66	4.5 (14) [1.9 - 13.3]	1.7 (35) [0.7 - 3.8]	0.01
Hb*	10.0 (72) [8.5 - 11.0]	9.5 (52) [8.5 -10.5]	10.8 (20) [8.6 - 12.0]	0.04	8.0 (21) [6.5 -8.5]	10.5 (51) [9.9 - 11.0]	<0.0001
Ht [£]	29.2 (72) [25.2 - 31.1]	28.7 (52) [25.4 - 30.8]	30.7 (20) [24.9 -33.8]	0.08	22.7 (21) [20.5 - 25.2]	30.6 (51) [28.5 -31.8]	<0.0001
Réticulocytes [§]	108.0 (71) [74.0-158.0]	108.0 (51) [70.0 - 142.0]	113.0 (20) [80.8 -189.8]	0.33	134.0 (21) [97.0 - 188.5]	98.5 (50) [66.0 -129.0]	0.003
Leucocytes [§]	6.6 (72) [5.1 -7.8]	6.6 (52) [5.2 - 7.7]	6.7 (20) [4.6 - 8.6]	0.98	6.9 (21) [5.8 - 8.6]	6.5 (51) [4.9 - 7.8]	0.23
Neutrophiles °	3435.0 (72) [2593.0-4520.0]	3217.0 (52) [2558.0-4180]	3665.0 (20) [2865.0-4945.0]	0.19	3470.0 (21) [2590.0-4770.0]	3330.0 (51) [2580.0-4309.0]	0.59
Plaquettes [§]	275.5 (72) [146.0 - 343.0]	276.0 (52) [153.3 - 337.5]	271.20 (20) [128.8 - 359.8]	0.99	307.0 (51) [279.5 - 377.0]	219.0 (51) [128.0 - 322.0]	0.002
LDH [£]	317 (71) [260.0 - 387.0]	323.0 (51) [269.0 - 387.0]	310.0 (20) [236.5 - 383.8]	0.64	396.0 (21) [330.0 - 636.0]	304.0 (50) [245.5 - 349.5]	<0.0001
Gamma-GT [£]	40.0 (71) [24.0 - 73.0]	37.0 (51) [24.0 - 78.0]	42.0 (20) (29.0 - 63.5)	0.73	73.0 (21) [45.0 - 149.5]	30.5 (50) (22.5 - 45.0)	0.0002

Tableau 5 : Valeurs biologiques de base en fonction du sexe et du phénotype

EQ : Espace interquartiles

n[□] : Nombre de patients pour lesquels le paramètre est connu

: p du test U de Mann-Whitney

£ : %

* : g/dl

\$: G/l

° : /mm³

& : U/l

4.2.9 Statut en alpha-globine

Une alpha-thalassémie était présente chez 34 % des patients pour lesquels l'information était disponible (74 % des patients), il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes : 41,2 % pour le groupe 1 et 31,4 % pour le groupe 2 (Tableau 6).

Alpha-thalassémie	Phénotype		P ^{\$}
	Groupe 1: SS + Sβ [°] (N = 17) [□]	Groupe 2: SC + Sβ+ (N = 35) [□]	
	N (%) ^{&}	N (%) ^{&}	
Présence : α-/αα et α-/α	7 (41.2)	11 (31.4)	0.54
Absence : αα/αα et αα/ααα	10 (58.8)	24 (68.6)	

Tableau 6 : Statut alpha-thalassémique des patients du groupe 1 (SS + Sβ[°]) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

□ : Nombre de patients pour lequel le paramètre est connu

& : Pourcentage calculé sur les effectifs connus

\$: Test exact de Fisher

4.3 COMPLICATIONS AIGUËS DRÉPANOCYTAIRES SURVENUES AVANT 60 ANS

4.3.1 Nombre d'hospitalisations pour CVO

La majorité des patients de notre population (75 %) ont eu moins de cinq hospitalisations pour crise vaso-occlusive avant l'âge de 60 ans. On a retrouvé chez 8,8 % des patients entre 5 et 10 hospitalisations pour CVO avant 60 ans et chez 16,2 % des patients plus de dix hospitalisations. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.3.2 Syndrome thoracique aigu

Au sein de notre population, 73,5 % des patients n'avaient jamais eu de syndrome thoracique aigu avant l'âge de 60 ans. On retrouvait un à deux épisodes chez 17,6 % d'entre eux et plus de deux épisodes pour 8,8 % de la cohorte. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.3.3 Priapisme

On retrouvait des antécédents de priapisme survenus avant 60 ans (toujours plus de deux épisodes) chez 2 patients hommes (soit 10 % des hommes), 1 patient de phénotype SS et 1 patient de phénotype SC.

4.3.4 Infections graves

Au moins un antécédent d'infection grave survenu avant l'âge de 60 ans était retrouvé chez 2 patients (soit 2,9 %), sans différence significative entre les deux groupes.

Antécédents	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif [¶] (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + SB [°] (N=21)	Groupe 2: SC + SB ⁺ (N=51)	p
		Effectif [¶] (%)	Effectif [¶] (%)	
N o m b r e d'hospitalisations pour CVO				
< 5	51 (75.0)	13 (72.2)	38 (76.0)	
5 - 10	6 (8.8)	0 (0.0)	6 (12.0)	0.12 [£]
> 10	11 (16.2)	5 (27.8)	6 (12.0)	
STA				
Présence	18 (26.5)	7 (38.9)	11 (22.0)	0.21 ^{\$}
Absence	50 (73.5)	11 (61.1)	39 (78.0)	
Nombre d'épisodes de STA				
0	50 (73.5)	11 (61.1)	39 (78.0)	
1 - 2	12 (17.6)	6 (33.3)	6 (12.0)	0.17 [£]
>2	6 (8.8)	1 (5.6)	5 (10.0)	
Priapisme				
Présence	2 (10.0)	1 (20.0)	1 (6.7)	0.45 ^{\$}
Absence	18 (90.0)	4 (80.0)	14 (93.3)	
Nombre d'épisodes de priapisme				
0	18 (90.0)	4 (80.0)	14 (93.3)	
1 - 2	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	NA [£]
>2	2 (10.0)	1 (20.0)	1 (6.7)	
Infections graves				
Présence	2 (2.9)	1 (5.3)	1 (2.0)	0.48 ^{\$}
Absence	67 (97.1)	18 (94.7)	49 (98.0)	

Tableau 7 : Antécédents drépanocytaires chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+).

□ : Nombre de patients pour lesquels le paramètre est connu

£ : Test du Chi-2

\$: Test exact de Fisher

& : La table de contingence contient une ligne ne comportant que des zéros, test du Chi-2 impossible dans ces conditions

4.4 COMPLICATIONS AIGUËS DRÉPANOCYTAIRES SURVENUES APRÈS 60 ANS

4.4.1 Nombre d'hospitalisations pour CVO

La grande majorité des patients (94,4 %) ont eu moins de cinq hospitalisations pour crise vaso-occlusive depuis l'âge de 60 ans. On ne retrouvait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.4.2 Syndrome thoracique aigu

On retrouvait au moins un antécédent de syndrome thoracique aigu survenu après l'âge de 60 ans chez 22,5 % des patients, entre un et deux épisodes chez 19,7 % d'entre eux et plus de deux épisodes pour 2,8 % des patients.

4.4.3 Priapisme

Au moins un épisode de priapisme survenu à partir de l'âge de 60 ans était retrouvé chez 2 patients (soit 10 % des hommes). Il s'agissait de deux patients différents de ceux qui avaient eu des antécédents avant l'âge de 60 ans, un patient SS de 62 ans et un patient SC de 60 ans. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.4.4 Infections graves

Une infection grave survenue à partir de l'âge de 60 ans a été retrouvée chez 5 patients (7 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

Complications	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif ⁿ (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + Sβ° (N=21) Effectif ⁿ (%)	Groupe 2: SC + Sβ+ (N=51) Effectif ⁿ (%)	p
N o m b r e d'hospitalisations pour CVO				
< 5	67 (94.4)	19 (90.5)	48 (96.0)	
5 - 10	2 (2.8)	0 (0.0)	2 (4.0)	0.059 [£]
> 10	2 (2.8)	2 (9.5)	0 (0.0)	
STA				
Présence	16 (22.5)	6 (28.6)	10 (20.0)	0.54 ^{\$}
Absence	55 (77.5)	15 (71.4)	40 (80.0)	
Nombre d'épisodes de STA				
0	55 (77.5)	15 (71.4)	40 (80.0)	
1 - 2	14 (19.7)	5 (23.8)	9 (18.0)	0.67 [£]
>2	2 (2.8)	1 (4.8)	1 (2.0)	
Priapisme				
Présence	2 (10.0)	1 (20.0)	1 (6.7)	0.45 ^{\$}
Absence	18 (90.0)	4 (80.0)	14 (93.3)	
Infections graves				
Présence	5 (7.0)	2 (9.5)	3 (6.0)	0.63 ^{\$}
Absence	66 (93.0)	19 (90.5)	47 (94.0)	

Tableau 8 : Complications drépanocytaires depuis l'âge de 60 ans chez les patients du groupe 1 (SS+ Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

nⁿ : Nombre de patients pour lesquels le paramètre est connu

£ : Test du Chi-2

\$: Test exact de Fisher

4.5 COMPLICATIONS VISCÉRALES CHRONIQUES

4.5.1 Cardiomyopathie

Une cardiomyopathie avec une fraction d'éjection du ventricule gauche altérée (FEVG inférieure à 55 %) était retrouvée chez 2 patients (2,7 %). Statistiquement il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes même si tous les patients atteints appartenaient au groupe 1.

4.5.2 Hypertension artérielle pulmonaire

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 25 mmHg au repos mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit. Elle est suspectée devant une vitesse de régurgitation tricuspidiennne supérieure à 2,8 m/s lors d'une échographie cardiaque. Une HTAP était retrouvée chez 5 patients (6,9 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.5.3 Atteinte respiratoire

Une atteinte respiratoire, principalement un syndrome restrictif, était retrouvée chez 23 patients (31,9 %), sans différence significative entre les deux groupes. Un syndrome restrictif est défini lors d'une exploration fonctionnelle respiratoire par une capacité pulmonaire totale inférieure à 80 % de la valeur théorique.

4.5.4 Vasculopathie cérébrale et AVC

Une vasculopathie cérébrale était connue chez 1 patient (soit 1,4 % de la population) et aucun antécédent d'AVC lié à la drépanocytose n'a été retrouvé parmi nos patients. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.5.5 Néphropathie

Nous avons retrouvé une néphropathie (définie à partir d'une microalbuminurie supérieure à 30 mg/24h) chez 46 patients (63,8 %), sans différence significative entre les deux groupes (81 % pour le groupe 1 et 56,9 % pour le groupe 2).

4.5.6 Rétinopathie proliférante

Il existait un antécédent de rétinopathie proliférante chez 55 patients (77,5 %), sans différence significative entre les deux groupes (80 % pour le groupe 1 et 76,5 % pour le groupe 2).

4.5.7 Ulcères des membres inférieurs

On retrouvait un antécédent d'ulcère des membres inférieurs chez 12 patients (16,7 %) et de manière significativement ($p = 0.0037$) plus élevée dans le groupe 1 (38,1 %) que dans le groupe 2 (7,8 %).

Complications	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + SB° (N=21) Effectif (%)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51) Effectif (%)	p [§]
Cardiomyopathie avec FEVG				
Présence	2 (2.7)	2 (9.5)	0 (0.0)	0.08
Absence	70 (97.2)	19 (90.5)	51 (100.0)	
HTAP				
Présence	5 (6.9)	3 (14.3)	2 (3.9)	0.14
Absence	67 (93.1)	18 (85.7)	49 (96.1)	
Atteinte respiratoire				
Présence	23 (31.9)	10 (47.6)	13 (25.5)	0.095
Absence	49 (68.1)	11 (52.4)	38 (74.5)	
Vasculopathie cérébrale				
Présence	1 (1.4)	1 (4.8)	0 (0.0)	0.29
Absence	71 (98.6)	20 (95.2)	51 (100.0)	
AVC lié à la drépanocytose,				
Présence	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1.00
Absence	72 (100.0)	21 (100.0)	51 (100.0)	
Néphropathie drépanocytaire				
Présence	46 (63.8)	17 (81.0)	29 (56.9)	0.06
Absence	26 (36.1)	4 (19.0)	22 (43.1)	
Rétinopathie proliférante				
Présence	55 (77.5)	16 (80.0)	39 (76.5)	1.00
Absence	16 (22.5)	4 (20.0)	12 (23.5)	
Ulcères des membres inférieurs				
Présence	12 (16.7)	8 (38.1)	4 (7.8)	0.0037
Absence	60 (83.3)	13 (61.9)	47 (92.2)	

Tableau 9-A : Complications viscérales chroniques chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

4.5.8 Ostéonécrose aseptique des têtes fémorales et humérales

Une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale (OATF) était retrouvée chez 37 patients (51,4 %) et une ostéonécrose aseptique de la tête humérale (OATH) était retrouvée chez 23 patients (31,9 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.5.9 Atteinte ORL

Une atteinte ORL (presbycusie, surdité ou vertiges) était retrouvée chez 45 patients (62,5 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.5.10 Douleur chronique

Un douleur chronique était retrouvée chez 20 patients (27,8 %), sans différence significative entre les deux groupes. Elles étaient principalement osseuses ou articulaires.

4.5.11 Complications hépato-biliaires

Une complication hépato-biliaire était retrouvée chez 44 patients (61,1 %), et de manière significativement plus élevée ($p = 0.0075$) dans le groupe 1 (85,7 %) que dans le groupe 2 (51 %). Il s'agissait principalement de lithiases vésiculaires avec antécédent de cholécystectomie ou pas, les autres complications retrouvées étaient un angiome hépatique, une stéatose hépatique et deux cholestases hépatiques.

4.5.12 Atteinte splénique et splénectomie

Une atteinte splénique (atrophie, splénomégalie ou hypersplénisme) était retrouvée chez 59 patients (81,9 %), un antécédent de splénectomie était retrouvé chez 4 patients (5,6 %), sans différence significative entre les deux groupes pour ces deux données.

4.5.13 Maladies thrombo-emboliques veineuses

On retrouvait au moins un antécédent de maladie thrombo-embolique veineuse (thrombose veineuse profonde des membres inférieurs ou embolie pulmonaire) chez 12 patients (16,7 %), sans différence significative entre les deux groupes ($p = 0.49$).

Complications	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + SB° (N=21)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51)	p [§]
		Effectif (%)	Effectif (%)	
OATF				
Présence	37 (51.4)	9 (42.9)	28 (54.9)	0.44
Absence	35 (48.6)	12 (57.1)	23 (45.1)	
OATH				
Présence	23 (31.9)	7 (33.3)	16 (31.4)	1.00
Absence	49 (68.1)	14 (66.7)	35 (68.6)	
Atteintes ORL				
Présence	45 (62.5)	11 (52.4)	34 (66.7)	0.29
Absence	27 (37.5)	10 (47.6)	17 (33.3)	
Douleurs chroniques				
Présence	20 (27.8)	6 (28.6)	14 (27.5)	1.00
Absence	52 (72.2)	15 (71.4)	37 (72.5)	
Complications hépatobiliaires				
Présence	44 (61.1)	18 (85.7)	26 (51.0)	0.0075
Absence	28 (38.9)	3 (14.3)	25 (49.0)	
Atteintes spléniques*				
Présence	59 (81.9)	19 (90.5)	40 (78.4)	0.32
Absence	13 (18.1)	2 (9.5)	11 (21.6)	
Splénectomie				
Présence	4 (5.6)	2 (9.5)	2 (3.9)	0.57
Absence	68 (94.4)	19 (90.5)	49 (96.1)	
Maladies thromboemboliques veineuses				
Présence	12 (16.7)	2 (9.5)	10 (19.6)	0.49
Absence	60 (83.3)	19 (90.5)	41 (80.4)	

Tableau 9-B : Autres complications viscérales chroniques chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°)
vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

* : Atteintes spléniques : Atrophie et/ou splénomégalie et/ou hypersplénisme et/ou splénectomie

4.6 COMPLICATIONS IATROGÈNES

4.6.1 Hémochromatose et surcharge en fer du foie

Dans notre population d'étude, 8 patients (11,1 %) avaient un antécédent d'hémochromatose. Le nombre de patients atteints était significativement ($p = 0.042$) plus élevé dans le groupe 1 (23,8 %) que dans le groupe 2 (5,9 %). La surcharge en fer du foie concernait 2 patients (2,8%), tous étaient issus du groupe 1, sans que cela n'induisse une différence significative entre les deux groupes.

4.6.2 Allo-immunisation

Une allo-immunisation a été retrouvée chez 13 patients (18,1 %), avec un nombre significativement ($p = 0.044$) plus élevé de patients atteints dans le groupe 1 (33,3 %) que dans le groupe 2 (11,8 %).

4.6.3 Hémo lyse post-transfusionnelle

Un seul antécédent d'hémo lyse post-transfusionnelle était retrouvé dans notre cohorte, soit 1,4 % de la population, il s'agissait d'un patient de phénotype SC issu du groupe 2, transfusé pour une préparation pré-opératoire.

4.6.4 Infection virale post-transfusionnelle

Aucune infection virale post-transfusionnelle n'a été retrouvée parmi les patients ici étudiés.

Complications	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + Sβ° (N=21)	Groupe 2: SC + Sβ+ (N=51)	p [§]
		Effectif (%)	Effectif (%)	
Hémochromatose				
Présence	8 (11.1)	5 (23.8)	3 (5.9)	0.042
Absence	64 (88.9)	16 (76.2)	48 (94.1)	
Surcharge en fer du foie				
Présence	2 (2.8)	2 (9.5)	0 (0.0)	0.085
Absence	69 (97.2)	19 (90.5)	50 (100.0)	
Allo-immunisation				
Présence	13 (18.1)	7 (33.3)	6 (11.8)	0.044
Absence	59 (81.9)	14 (66.7)	45 (88.2)	
Hémolyse post-transfusionnelle				
Présence	1 (1.4)	0 (0.0)	1 (2.0)	1.00
Absence	71 (98.6)	21 (100.0)	50 (98.0)	
Infection virale post-transfusionnelle				
Présence	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1.00
Absence	72 (100.0)	21 (100.0)	51 (100.0)	

Tableau 10 : Complications iatrogènes chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

4.7 ANTÉCÉDENTS NON DRÉPANOCYTAIRES

4.7.1 AVC non lié à la drépanocytose

Dans notre population, on retrouvait au moins un antécédent d'AVC non lié à une vasculopathie cérébrale drépanocytaire chez 15 patients (20,8 %). Parmi eux, deux patients avaient eu 2 épisodes et un patient avait eu 3 épisodes. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes (14,3 % pour le groupe 1 et 23,5 % pour le groupe 2).

4.7.2 Troubles du rythme cardiaque

Un antécédent de trouble du rythme cardiaque était retrouvé chez 10 patients (13,9 %). Il concernait 23,8 % des patients du groupe 1 et 7,8 % des patients du groupe 2 (sans différence significative).

4.7.3 Néoplasie

Nous avons retrouvé un antécédent de néoplasie chez 9 patients (12,5 %). Il s'agissait de 7 cancers de la prostate, un cancer de l'endomètre et un cancer du col de l'utérus. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.7.4 Hypertension artérielle

Une hypertension artérielle était décrite chez 44 patients (61,1 %), et de manière significativement ($p = 0.016$) plus élevée dans le groupe 2 (70,6 %) que dans le groupe 1 (38,1 %). Les patients drépanocytaires ont une pression artérielle généralement plus basse que dans la population générale. L'hypertension artérielle est donc définie dans cette population par une pression artérielle systolique supérieure à 120 mmHg et/ou une pression artérielle diastolique supérieure à 70 mmHg.

4.7.5 Diabète

Un diabète était retrouvé chez 11 patients (15,3 %). Il s'agissait exclusivement de diabète de type 2. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

Antécédents	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + Sβ° (N=21)	Groupe 2: SC + Sβ+ (N=51)	p [§]
		Effectif (%)	Effectif (%)	
AVC non lié à la drépanocytose				
Présence	15 (20.8)	3 (14.3)	12 (23.5)	0.53
Absence	57 (79.2)	18 (85.7)	39 (76.5)	
Troubles du rythme cardiaque				
Présence	10 (13.9)	6 (23.8)	4 (7.8)	0.054
Absence	62 (86.1)	15 (76.2)	47 (92.2)	
Néoplasie				
Présence	9 (12.5)	1 (4.8)	8 (15.7)	0.27
Absence	63 (87.5)	20 (95.2)	43 (84.3)	
HTA				
Présence	44 (61.1)	8 (38.1)	36 (70.6)	0.016
Absence	28 (38.9)	13 (61.9)	15 (29.4)	
Diabète				
Présence	11 (15.3)	1 (4.8)	10 (19.6)	0.16
Absence	61 (84.7)	20 (95.2)	41 (80.4)	

Tableau 11-A : Antécédents non drépanocytaires chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

4.7.6 Dyslipidémie

Une dyslipidémie était dépistée chez 5 patients (6,9 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.7 Obésité

Une obésité avec un IMC supérieur à 30 était décrite chez 6 patients de la cohorte (8,3 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.7.8 Tabagisme

Aucun patient de notre population ne déclarait de tabagisme actif ou passif.

4.7.9 Syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS)

Un SAHOS était diagnostiqué chez 21 patients (29,2 %). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes : 33,3 % pour le groupe 1 et 27,5 % pour le groupe 2.

4.7.10 Éthylisme

Un éthylisme chronique était déclaré par 2 patients (2,8 % de la population). Il s'agissait de deux femmes appartenant au groupe 2.

Antécédents	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + Sβ° (N=21) Effectif (%)	Groupe 2: SC + Sβ+ (N=51) Effectif (%)	p [§]
Dyslipidémie				
Présence	5 (6.9)	1 (4.8)	4 (7.8)	1.00
Absence	67 (93.1)	20 (95.2)	47 (92.2)	
Obésité				
Présence	6 (8.3)	2 (9.5)	4 (7.8)	1.00
Absence	66 (91.7)	19 (90.5)	47 (92.2)	
Tabagisme				
Présence	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1.00
Absence	72 (100.0)	21 (100.0)	51 (100.0)	
SAHOS				
Présence	21 (29.2)	7 (33.3)	14 (27.5)	0.78
Absence	51 (70.8)	14 (66.7)	37 (72.5)	
Ethylisme				
Présence	2 (2.8)	0 (0.0)	2 (3.9)	1.00
Absence	69 (97.2)	20 (100.0)	49 (96.1)	

Tableau 11-B : Autres Antécédents non drépanocytaires chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

4.7.11 Troubles psychiatriques

On retrouvait un trouble psychiatrique chez 5 patients (6,9 % de notre population), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.12 Troubles cognitifs

Un trouble cognitif était retrouvé chez 3 patients (4,2 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.13 Atteintes ophtalmologiques

On retrouvait une atteinte ophtalmologique (cataracte, glaucomes aigus ou chroniques) chez 24 patients (33,3 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.14 Insuffisance veineuse

Une insuffisance veineuse avait été diagnostiquée chez 6 patients (8,3 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.15 Pathologies rhumatologiques

Un antécédent de pathologie rhumatologique (arthrose, ostéoporose, canal lombaire étroit, tendinopathies, syndrome du canal carpien, scoliose) chez 27 patients (37,5 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.16 Pathologies hématologiques

Un antécédent de pathologie hématologique (myélome, gammopathie monoclonale à IgG kappa, gammopathie à IgA lambda) chez 10 patients (13,9 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.7.17 Pathologies thyroïdiennes

Une pathologie thyroïdienne (hypothyroïdie, goître multinodulaire, maladie de Basedow, nodules thyroïdiens, thyroïdectomie) était retrouvée chez 9 patients (12,5 %), sans différence significative entre les deux groupes.

Antécédents	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		p [§]
		Groupe 1: SS + SB° (N=21) Effectif (%)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51) Effectif (%)	
Troubles psychiatriques				
Présence	5 (6.9)	2 (9.5)	3 (5.9)	0.62
Absence	67 (93.1)	19 (90.5)	48 (94.1)	
Troubles cognitifs				
Présence	3 (4.2)	1 (4.8)	2 (3.9)	1.00
Absence	69 (95.8)	20 (95.2)	49 (96.1)	
Atteintes ophtalmologiques				
Présence	24 (33.3)	8 (38.1)	16 (31.4)	0.59
Absence	48 (66.7)	13 (61.9)	35 (68.6)	
Insuffisance veineuse				
Présence	6 (8.3)	3 (14.3)	3 (5.9)	0.35
Absence	66 (91.7)	18 (85.7)	48 (94.1)	
Pathologies rhumatologiques autres que OTATF et OATH				
Présence	27 (37.5)	9 (42.9)	18 (35.3)	0.60
Absence	45 (62.5)	12 (57.1)	33 (64.7)	
Pathologies hématologiques				
Présence	10 (13.9)	3 (14.3)	7 (13.7)	1.00
Absence	62 (86.1)	18 (85.7)	44 (86.3)	
Pathologies thyroïdiennes				
Présence	9 (12.5)	3 (14.3)	6 (11.8)	0.71
Absence	63 (87.5)	18 (85.7)	45 (88.2)	

Tableau 11-C : Autres antécédents non drépanocytaires chez les patients du groupe 1 (SS + S β 0) vs patients du groupe 2 (SC + S β +) suite et fin

§ : Test exact de Fisher

4.8 ANTÉCÉDENTS OBSTÉTRICAUX

4.8.1 Nombre d'enfants

Le nombre médian d'enfants était dans notre population de 2 enfants par femme [1.0 - 4.0].

Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.8.2 Complications au cours de la grossesse

Dans notre population de femmes âgées drépanocytaires, on retrouvait au moins une complication (CVO ou transfusion) au cours de la grossesse chez 45,2 % d'entre elles. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.8.3 Fausses couches spontanées

Un antécédent de fausse couche spontanée ou plus était retrouvé chez 10 patientes (20,4 % de notre population féminine). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes.

4.8.4 Interruptions volontaires de grossesse

Au moins un antécédent d'interruption volontaire de grossesse (IVG) était retrouvé chez 10 patientes (20,4 %), sans différence significative entre les deux groupes.

Antécédents	Ensemble de la cohorte (N=52)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + Sβ° (N=16)	Groupe 2: SC + Sβ+ (N=36)	p
Nombre d'enfants				
Médiane (n[°])	2 (49)	2 (15)	2 (34)	0.11 [#]
[EIQ]	[1.0 - 4.0]	[1 - 3]	[2 - 4]	
Complications au cours de la grossesse ; Effectif[°] (%)				
Présence	19 (45.2)	8 (61.5)	11 (37.9)	0.19 ^{\$}
Absence	23 (54.8)	5 (38.5)	18 (62.1)	
Fausse couches spontanées ; Effectif[°] (%)				
Présence	10 (20.4)	5 (33.3)	5 (14.7)	0.25 ^{\$}
Absence	39 (79.6)	10 (66.7)	29 (85.3)	
IVG ; Effectif[°] (%)				
Présence	10 (20.4)	2 (13.3)	8 (23.5)	0.70 ^{\$}
Absence	39 (79.6)	13 (86.7)	26 (76.5)	

Tableau 12 : Antécédents obstétricaux chez les patientes du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patientes du groupe 2 (SC + Sβ+)

n[°] : Nombre de patients pour lesquels le paramètre est connu

: Test U de Mann-Whitney

\$: Test exact de Fisher

EIQ : Espace interquartiles

4.9 TRAITEMENTS

4.9.1 Hydroxyurée

Dans notre population, 20 patients (27,8 %) étaient traités par hydroxyurée. Cela concernait 81% des patients du groupe 1 et 5,9 % des patients du groupe 2 ($p < 0.0001$).

4.9.2 Agent de substitution de l'érythropoïétine (ASE)

On retrouvait un traitement par ASE chez 12 patients (16,7 %), avec une différence significative ($p = 0.0037$) entre les deux groupes : 38,1 % pour le groupe 1 et 7,8 % pour le groupe 2.

4.9.3 Acide folique

Au total, 86,1 % des patients étaient traités par acide folique. On retrouvait une différence significative ($p = 0.029$) entre le groupe 1 dans lequel 100 % des patients étaient traités, et le groupe 2 où 19,6 % des patients étaient traités.

4.9.4 Programme de saignées

Un programme de saignée était en place pour 12 patients (16,7 %), avec une différence significativement plus élevée ($p = 0.014$) pour le groupe 2 puisqu'il concernait 23,5 % des patients SC et SB+ et aucun patient du groupe 1.

4.9.5 Programme transfusionnel

Un programme transfusionnel était en place pour 2 patients (2,7 %), tous des patients appartenant au groupe 1. L'indication transfusionnelle était une anémie sur une insuffisance rénale terminale pour le premier patient et des CVO récurrentes pour le second.

4.9.6 Hypotenseur

Dans notre population, 46 patients (63,8 %) étaient traités par au moins un médicament hypotenseur. Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes (61,9 % dans le groupe 1 et 64,7 % dans le groupe 2).

4.9.7 Néphroprotecteur

Un traitement par un néphroprotecteur (inhibiteur de l'enzyme de conversion ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II) était retrouvé chez 22 patients (30,6 %), sans différence significative entre les deux groupes.

Traitements	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + SB ° (N=21) Effectif (%)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51) Effectif (%)	p [§]
HU				
Présence	20 (27.8)	17 (81.0)	3 (5.9)	<0.0001
Absence	52 (72.2)	4 (19.0)	48 (94.1)	
ASE (EPO)				
Présence	12 (16.7)	8 (38.1)	4 (7.8)	0.0037
Absence	60 (83.3)	13 (61.9)	47 (92.2)	
Spéciafoldine				
Présence	62 (86.1)	21 (100.0)	41 (19.6)	0.029
Absence	10 (13.9)	0 (0.0)	10 (80.4)	
Programme de saignées				
Présence	12 (16.7)	0 (0.0)	12 (23.5)	0.014
Absence	60 (83.3)	21 (100.0)	39 (76.5)	
Programme transfusionnel				
Présence	2 (2.7)	2 (9.5)	0 (0.0)	0.082
Absence	70 (97.2)	19 (90.5)	51 (100.0)	
Hypotenseur				
Présence	46 (63.8)	13 (61.9)	33 (64.7)	1.00
Absence	26 (36.1)	8 (38.1)	18 (35.3)	
Néphroprotecteur				
Présence	22 (30.6)	6 (28.6)	16 (31.4)	0.77
Absence	50 (69.4)	15 (71.4)	35 (68.6)	

Tableau 13-A : Traitements chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patientes du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

4.9.8 Dialyse

Dans notre population, 2,7 % des patients étaient en dialyse. Il s'agissait de deux patients appartenant au groupe 1.

4.9.9 Greffe rénale

Aucun patient de notre cohorte n'avait bénéficié d'une greffe rénale.

4.9.10 Traitements médicamenteux de l'insuffisance cardiaque

On retrouvait au moins un traitement médicamenteux de l'insuffisance cardiaque chez 17 patients (23,6 %), sans différence significative entre les deux groupes (38,1 % pour le groupe 1 et 17,6 % pour le groupe 2).

4.9.11 Oxygénothérapie

Un traitement par oxygénothérapie était retrouvé chez 8 patients (11,1 %), et de manière significativement plus élevée ($p = 0.042$) dans le groupe 1 (23,8 %) que dans le groupe 2 (5,9 %).

4.9.12 Dispositif de Pression Positive Continue (PPC)

Ce type de dispositif était mis en place chez 16 patients (22,2 %), pour des syndromes d'apnées hypopnées obstructives du sommeil, sans différence significative entre les deux groupes.

4.9.13 Traitements du diabète

Un traitement par anti-diabétique oral ou par insuline était retrouvé chez 8 patients (11,1 %), sans différence significative entre les deux groupes.

4.9.14 Traitement anticoagulant

On retrouvait un traitement par anti-vitamine K (AVK) chez 10 patients (13,9 %), sans différence significative entre les deux groupes.

Traitements	Ensemble de la cohorte (N=72) Effectif (%)	Phénotype		
		Groupe 1: SS + SB° (N=21) Effectif (%)	Groupe 2: SC + SB+ (N=51) Effectif (%)	p [§]
Dialyse				
Présence	2 (2.7)	2 (9.5)	0 (0.0)	0.082
Absence	70 (90.2)	19 (90.5)	51 (100.0)	
Greffe rénale				
Présence	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1.00
Absence	72 (100.0)	21 (100.0)	51 (92.2)	
ISF cardiaque (β-bloquant, diurétique...)				
Présence	17 (23.6)	8 (38.1)	9 (17.6)	0.075
Absence	55 (76.4)	13 (61.9)	42 (82.4)	
Oxygénothérapie				
Présence	8 (11.1)	5 (23.8)	3 (5.9)	0.042
Absence	64 (88.9)	16 (76.2)	48 (94.1)	
PPC				
Présence	16 (22.2)	5 (23.8)	11 (21.6)	1.00
Absence	56 (77.7)	16 (76.2)	40 (78.4)	
Anti-diabétique oral/ Insuline				
Présence	8 (11.1)	1 (4.8)	7 (13.7)	0.42
Absence	64 (88.9)	20 (95.2)	44 (86.3)	
AVK				
Présence	10 (13.9)	3 (14.3)	7 (13.7)	1.00
Absence	62 (86.1)	18 (85.7)	44 (86.3)	

Tableau 13-B : Autres traitements chez les patients du groupe 1 (SS + Sβ°) vs patients du groupe 2 (SC + Sβ+)

§ : Test exact de Fisher

V. DISCUSSION

Cette étude nous a permis de faire une photographie des patients drépanocytaires de plus de 60 ans en Guadeloupe. Nous avons pu collecter des données socio-démographiques, cliniques et biologiques chez ces patients afin d'évaluer leur état de santé.

L'impression globale qui ressort de ce travail est que les patients ayant atteint l'âge de 60 ans de notre étude sont peu affectés par les complications aiguës ou viscérales chroniques les plus graves de la maladie par rapport à l'ensemble des patients adultes drépanocytaires. Ils présentaient peu d'atteinte d'organe majeur mettant en jeu le pronostic vital. En revanche ils présentaient un nombre important de complications viscérales chroniques invalidantes sur le plan fonctionnel. Nous avons retrouvé plusieurs facteurs de bon pronostic comme l'association à l'alpha-thalassémie, une hémolyse faible, l'absence d'hyperleucocytose pour les patients SS et Sβ°, ainsi qu'un suivi régulier pour tous les patients.

Dans notre étude nous avons retrouvé un sex-ratio de 0,38 (20 hommes et 52 femmes). Ce chiffre est étonnamment bas par rapport au sex-ratio de la population générale de plus de 60 ans en France qui est de 0,78 (10) ainsi que par rapport au sex-ratio retrouvé dans une étude similaire effectuée pour une thèse en Martinique en 2016 sur les patients drépanocytaires de plus de 60 ans qui retrouvait un chiffre de 0,78 (11). Le sex-ratio dans les files actives de patients drépanocytaires suivis en Guadeloupe tous âges confondus est également de l'ordre de 0,70.

Nous n'avons pas d'hypothèse pouvant expliquer ce très faible nombre de patients hommes dans notre étude par rapport au reste de la littérature, même si par expérience les hommes ont un suivi

moins régulier que les femmes, et donc une prise en charge moins efficace. Cependant cette hypothèse ne se vérifie pas dans la suite de notre étude.

L'âge médian retrouvé était de 66 ans. Il était de 65 ans pour les patients SS et SB° et de 67 ans pour les patients SC et SB+. Ce résultat est comparable à la thèse réalisée en Martinique en 2016 qui retrouvait un âge moyen de 66,8 ans (11).

Notre patient le plus âgé était une femme SC de 83 ans qui était relativement symptomatique puisqu'elle a eu un antécédent de CVO avec hospitalisation et un antécédent de STA depuis 60 ans, elle est atteinte d'une HTAP, d'une OATF et d'une atteinte ORL (presbyacousie). Elle a plusieurs comorbidités associées : une HTA, un diabète de type 2, un SAHOS, et un éthyisme chronique.

Cette amélioration de l'espérance de vie (12, 13) est en partie due au dépistage des complications, aux nouveaux traitements et à la prise en charge aux moments critiques de la vie. Ces progrès dans la prise en charge ont été possibles en Guadeloupe notamment grâce à la création du Centre Caribéen de la Drépanocytose en 1990 puis des Centres de Référence et de Compétence. Les Centres de Référence ont 6 missions : faciliter le diagnostic et définir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social; définir et diffuser des protocoles de prise en charge; coordonner les travaux de recherche et participer à la surveillance épidémiologique; participer à des actions de formation et d'information pour les professionnels de santé, les malades et leurs familles; animer et coordonner les réseaux de correspondants sanitaires et médico-sociaux; être des interlocuteurs privilégiés pour les tutelles et les associations de malades.

Nous n'avons pas retrouvé de différence significative d'âge médian entre le groupe 1 et le groupe 2, ni entre les patients SS et les patients SC, alors que cette différence est fréquemment démontrée dans les grandes études de cohorte (5), ainsi que dans l'étude similaire réalisée en Martinique en 2016 (11). Ceci s'explique probablement par le faible effectif de notre cohorte et par le fait que seuls les patients avec des formes peu sévères de drépanocytose SS ont survécu jusqu'à 60 ans et plus.

Le phénotype SC était le plus représenté, alors que l'incidence de ce phénotype est 6 fois moins élevée que l'incidence du phénotype SS en Guadeloupe. Ce résultat était attendu et témoigne du meilleur pronostic de la drépanocytose hétérozygote composite SC. Toutefois il ne faut pas la considérer comme une maladie banale car un risque de décès par syndrome thoracique aigu ou en rapport avec une complication thrombo-embolique existe. De plus, comme notre étude le montre, à un âge avancé ces patients présentent aussi des atteintes viscérales chroniques (14).

Nous avons retrouvé un faible nombre de patients drépanocytaires SB. Ce phénotype est peu fréquent en Guadeloupe pour des raisons historiques et géographiques. La mutation responsable de la thalassémie est fréquente en Asie, au Moyen-Orient et dans le Bassin Méditerranéen, or les patients des Antilles sont majoritairement originaires des flux migratoires provenant de l'Ouest et du Centre de l'Afrique (15).

Même si la majorité des patients avaient ou avaient eu un emploi, 37 % d'entre eux étaient sans activité et la moitié de notre population vivait seule. Dans la population générale guadeloupéenne, 24 % de la population était sans activité en 2016 (16) et un tiers de la population vivait seule en 2012 (17). Cette différence entre les patients drépanocytaires et la population

générale illustre les conséquences de la maladie sur l'isolement familial et sur les difficultés de l'insertion professionnelle.

La drépanocytose est une pathologie polymorphe dont le principal symptôme récurrent est une douleur intense. Sa morbidité et son retentissement sur la vie quotidienne des patients et de leurs familles sont majeurs. La chronicité ainsi que la gravité de la maladie sont responsables d'une plus grande vulnérabilité sur le plan psychologique. Elle entraîne l'apparition de troubles anxieux, de réactions dépressives fréquentes avec sentiment de dévalorisation, d'incompétence, de fatalité avec absence de projet. La prise en charge psychologique des patients est primordiale au sein des centres de soin des patients drépanocytaires.

Outre ces conséquences psychologiques, l'anémie, les complications, la douleur, les hospitalisations sont responsables de difficultés d'insertion scolaire puis professionnelle. L'Allocation Adulte Handicapé (AAH), aide réservée aux personnes handicapées, sans activité professionnelle et isolées, est attribuée à un nombre important de patients drépanocytaires en âge de travailler. Cette aide est dispensée lorsque la commission de la Maison Départementale des Personnes Handicapées évalue le taux d'incapacité de la personne supérieur ou égal à 80% (18). L'AAH illustre le retentissement de la drépanocytose sur la vie quotidienne. Ici les patients en bénéficiant étaient peu nombreux (11,6%) car à partir de l'âge de la retraite cette aide est remplacée par l'Allocation de Solidarité aux Personnes Âgées (ASPA) qui remplace le minimum vieillesse depuis 2006.

A contrario, un certain nombre de patients en capacité d'occuper un emploi ne demande pas la reconnaissance de travailleur handicapé et cache leur maladie à leur employeur par peur de la

stigmatisation du handicap. Là encore l'aide d'une assistante sociale est précieuse pour la prise en charge des patients.

La grande majorité des patients avait un médecin traitant. Le taux aurait dû s'approcher de 100 % depuis la déclaration de choix du médecin traitant à faire à la sécurité sociale (19). Avant la création des Centres de la Drépanocytose, ces patients étaient suivis par leurs médecins traitants qui par manque de connaissances sur la maladie ne traitaient que les complications lorsqu'elles apparaissaient. Il n'y avait pas de dépistage, pas de suivi régulier, pas de traitement de fond. Avec l'apparition des Centres de Drépanocytose et des médecins spécialistes, les patients ont pu bénéficier d'une prise en charge adaptée avec un suivi régulier plusieurs fois par an. Cela a considérablement diminué leur recours au médecin généraliste, qui a pourtant une place importante dans la prise en charge des pathologies autres que la drépanocytose et dans la coordination des soins, en collaboration avec le spécialiste de la drépanocytose. Pour pallier à l'augmentation du nombre de patients drépanocytaires à suivre dans les Centres de Référence, la prise en charge des patients va devoir se faire de concert avec le médecin généraliste. Les recommandations françaises de 2015 ont d'ailleurs publié une fiche de « Recommandations pour le médecin généraliste » (Annexe n°1).

La majorité de nos patients ont débuté un suivi spécialisé avant les années 2000. Le suivi spécialisé a été possible à partir de l'année 1990 avec la création du Centre Caribéen de la Drépanocytose devenu l'Unité Transversale de la Drépanocytose au CHU de Pointe-à-Pitre en 2006. La création à partir de 2002 de l'Unité Transversale de l'Adulte Drépanocytaire au Centre Hospitalier de la Basse-Terre a permis une prise en charge de proximité des patients de la région Basse-terrienne qui pour beaucoup étaient sans suivi spécifique à cause de l'éloignement du centre de Pointe-à-Pitre.

Depuis l'instauration du dépistage néonatal systématique aux Antilles en 1984, tous les patients avec un syndrome drépanocytaire majeur sont diagnostiqués et pris en charge dès la naissance. Le dépistage des patients actuellement âgés de plus de 60 ans se faisait généralement dans la petite enfance, devant des crises douloureuses, des anémies aiguës, des infections, une séquestration splénique, pour les patients SS ou Sβ° mais pouvait se faire beaucoup plus tardivement pour les patients SC et Sβ+ qui étaient eux moins symptomatiques. Certains patients étaient alors diagnostiqués à un âge plus avancé par exemple lors d'une grossesse ou suite à une complication aiguë ou viscérale évocatrice de la maladie.

Le choix de l'année 2000 dans notre étude nous a été imposé par les méthodes statistiques. Cette limite n'était pas très pertinente car elle ne correspond pas à la date de création des centres spécialisés, nous ne pouvons donc pas juger de l'efficacité de ce dispositif dans l'amélioration du suivi des patients. Une autre étude comparant l'état de santé des patients de plus de 60 ans avant et après la création de ces centres serait intéressante.

Le rythme de suivi normal chez un patient drépanocytaire est trimestriel pour les patients SS et Sβ° et bi-annuel pour les patients SC et Sβ+. Un bilan d'évaluation est réalisé tous les ans pour les patients SS et Sβ° et tous les deux ans chez les patients SC et Sβ+.

Du fait de la moindre gravité des symptômes pour les patients SC et Sβ+, l'observance du suivi régulier peut être parfois moins évidente que pour les patients SS et Sβ° qui eux sont sensibilisés plus jeunes à leur maladie et aux complications graves. Cette différence ne s'observe pas dans cette étude, probablement parce que les patients âgés sont plus observants d'une manière générale et parce qu'ils sont pour la plupart déjà concernés par une complication de la maladie qui les incite à se faire suivre. Cette observance au suivi est un des axes de travail des programmes d'éducation thérapeutique qui sont de plus en plus mis en place dans les centres de soins des patients drépanocytaires.

Le taux médian d'hémoglobine F de base chez les patients de notre étude était de 2 %. Il était plus élevé dans le groupe 1. L'hémoglobine F est habituellement un facteur protecteur dans la drépanocytose (20), elle est augmentée par l'hydroxyurée. Ici le taux médian dans les deux groupes n'était pas très élevé, on ne peut donc a priori pas démontrer la prédisposition à une longévité des patients de cette étude par un taux d'hémoglobine F de base élevé. De plus le taux d'HbF recueilli ici était celui de base donc avant traitement, on ne peut donc pas expliquer le taux plus élevé dans le groupe 1 par le traitement par hydroxyurée (qui concerne 81 % des patients du groupe 1).

Le taux le plus haut était retrouvé chez un patiente S β° de 69 ans qui présentait très peu de complications : seulement une atteinte ORL.

Les taux médians d'hémoglobine et d'hématocrite étaient plus élevés dans le groupe 2 que dans le groupe 1, ce résultat était attendu car les patients SC et S β^+ ont habituellement une anémie modérée voir absente. L'anémie dans le groupe 1 était relativement modérée, probablement grâce aux traitements. Ces chiffres étaient ceux obtenus au dernier bilan d'évaluation en dehors de toute complication aiguë. Il aurait été intéressant de comparer ce chiffre d'hémoglobine à celui qui prévalait lors de l'instauration du traitement pour les patients sous hydroxyurée, afin d'évaluer son efficacité sur l'anémie et de se faire une meilleure idée du taux d'hémoglobine de base des patients de plus de 60 ans.

Le chiffre le plus bas d'hémoglobine était de 5,0 g/dl, chez une patiente SS de 60 ans qui était en programme transfusionnel pour une anémie sur une insuffisance rénale terminale, ainsi que sous hydroxyurée et sous érythropoïétine (EPO). Le chiffre le plus haut était de 14 g/dl, chez un patient SC de 70 ans, qui présentait déjà de nombreuses complications : néphropathie, rétinopathie proliférante, OATF bilatérale, atteinte ORL, hypersplénisme, ainsi que deux AVC non liés à la drépanocytose et une hypertension artérielle. Il n'était pas sous programme de saignée.

Les taux plus élevés de réticulocytes et de LDH dans le groupe 1 sont le témoin d'une hémolyse plus importante pour ces patients. Toutefois cette hémolyse n'était pas très importante par rapport aux patients SS et Sβ° en général, probablement du fait du traitement par hydroxyurée chez 81 % des patients du groupe 1.

Le taux le plus haut de LDH était de 1012 U/l, chez un patient SS de 67 ans qui avait également des réticulocytes élevés à 208 G/l. Il y avait donc une forte hémolyse chez ce patient. Cela se traduisait par 2 antécédents de STA, une atteinte respiratoire, une néphropathie, une rétinopathie, une atteinte ORL, des ulcères récidivants des membres inférieurs, et une cholécystectomie. Ce patient était pourtant traité par hydroxyurée. Il aurait été intéressant de connaître l'âge d'introduction du traitement afin de juger de son efficacité sur les complications. On peut présumer que si le traitement avait été instauré plus tôt ce patient ne présenterait pas toutes ces complications.

Les leucocytes et neutrophiles n'étaient pas très élevés dans le groupe 1 comme dans le groupe 2. L'hyperleucocytose est un facteur de mauvais pronostic (5, 20) car elle déclenche des crises. Ces taux peu élevés pourraient s'interpréter comme un facteur prédisposant à une survie élevée. Cependant le traitement par hydroxyurée induit une baisse des globules blancs pour le groupe 1.

Les plaquettes étaient plus basses dans le groupe 2, probablement lié à l'hypersplénisme fréquemment retrouvé chez ces patients de phénotype SC et Sβ+.

Les Gamma-GT étaient plus élevés dans le groupe 1, il s'agit peut être d'un stigmate d'une atteinte hépatique plus fréquente dans ce groupe.

Comme nous nous y attendions, nous avons trouvé une alpha-thalassémie chez une part importante de patients (34,6%). Cette autre anomalie de l'hémoglobine provoque une atténuation des symptômes chez les patients drépanocytaires, c'est donc un facteur de bon pronostic. Elle est très répandue chez les patients drépanocytaires : une étude américaine avait retrouvé une prévalence de 0,12 à 0,16 dans la population noire américaine, et de 0,22 à 0,33 dans la population drépanocytaire (21). Une étude guadeloupéenne dans le cadre d'une thèse en 1996 avait trouvé une prévalence de 44% chez les patients drépanocytaires SS (22).

Grâce à ces données biologiques, nous avons mis en évidence la présence de plusieurs facteurs de bon pronostic de la maladie chez ces patients de plus de 60 ans : une anémie modérée, une faible hémolyse, l'absence d'hyperleucocytose et l'association à une alpha-thalassémie. L'hémoglobine F ne semble pas ressortir comme facteur protecteur dans notre étude. Cependant, afin d'identifier ces paramètres comme des facteurs prédisposants à une longévité augmentée à part entière, en dehors de l'effet des traitements, il aurait fallu comparer les chiffres de base aux chiffres actuels. D'autres études sont à envisager afin d'étudier cette hypothèse.

Nous avons retrouvé vraiment très peu d'antécédents de CVO avec hospitalisation et de syndromes thoraciques aigus survenus avant l'âge de 60 ans, et sans différence entre les deux groupes alors que les patients SS et SB° ont habituellement beaucoup plus de CVO et de STA que les patients SC et SB+. Peut être que ce faible nombre de complications aiguës peut s'expliquer par les phénotypes atténués chez ces patients qui présentent une longévité exceptionnelle. Nous supposons cependant un biais de mémorisation et d'information lié à notre méthode de recueil sur les dossiers papier des patients, à la recherche de données parfois très anciennes.

Les antécédents de priapismes survenus avant 60 ans retrouvés étaient peu nombreux, ils concernaient un patient SS et un patient SC. Le priapisme peut toucher les deux phénotypes avec une prédominance chez les patients SS et SB°. Il est l'équivalent d'une CVO pour les patients SS et lié à l'hyperviscosité ou à un SAHOS pour les patients SC.

Les infections retrouvées étaient également peu nombreuses, elles surviennent surtout dans la petite enfance et sont donc encore plus soumises au biais de mémorisation et d'information dans les dossiers. Auparavant elles étaient responsables d'une mortalité élevée, celle-ci a beaucoup diminué grâce à l'antibioprophylaxie, aux antibiothérapies et à la vaccination des enfants et des adultes.

La majorité de nos patients ont eu moins de 5 CVO avec hospitalisation depuis l'âge de 60 ans, la majorité n'ont pas eu de STA, deux patients ont eu des priapismes et 5 patients ont eu des infections. Ces patients sont donc très peu symptomatiques depuis l'âge de 60 ans. Ceci s'explique probablement par un phénotype atténué qui leur aurait permis d'atteindre cet âge mais également par les traitements notamment l'hydroxyurée pour le groupe 1 (qui concernait 81 % du groupe).

Nous avons retrouvé très peu de complications viscérales chroniques graves par rapport prévalences retrouvées dans la littérature (23) : peu de cardiopathie (2,7 %), peu d'HTAP (6,9 %), peu d'atteinte respiratoire (31,9 %), peu de vasculopathie cérébrale (1,4 %) et aucun AVC. Ce serait le témoin des formes atténuées que présenteraient ces patients avec une longévité élevée.

La seule complication témoin d'une forte activité de la maladie que nous avons retrouvée avec une fréquence élevée est l'ulcère des membres inférieurs. Il concernait 38,1 % des patients du groupe 1. Nous pouvons nous interroger sur cette prévalence importante : s'agit-il d'un problème de prise en charge des ulcères ou de mise sous traitement tardive ?

Les ulcères sont une complication majeure de la drépanocytose chez les patients SS et SB^o, souvent associés à une hémolyse importante, à d'autres atteintes d'organe et à un mauvais pronostic. Ils sont invalidants, rebelles aux traitements et récidivants (24).

En revanche, nous avons trouvé de nombreuses complications viscérales chroniques qui n'engagent pas le pronostic vital (à court ou moyen terme) mais qui altèrent le pronostic fonctionnel des patients. Dans la littérature, on estime que 48 % des patients drépanocytaires de plus de 50 ans ont une atteinte d'organe (13). Dans notre étude, c'est le cas de la rétinopathie proliférante (77,5 %), des ostéonécroses aseptiques de têtes fémorales et humérales (respectivement 51,4 % et 31,9 %),

des atteintes ORL (62,5 %) et des complications hépato-biliaires principalement des lithiases biliaires (61,1 %).

On retrouve une néphropathie chez 63,8 % des patients mais sans précision sur le stade. La survenue d'une néphropathie chez les patients drépanocytaires est fréquente puisqu'elle touche 40 % des patients de 40 ans (25) et 80 % des patients de 60 ans (26). L'atteinte rénale augmente avec l'âge (27, 28). Ici nous avons défini l'atteinte rénale à partir de la présence d'une microalbuminurie positive. Il aurait été intéressant de distinguer les néphropathies au stade de microalbuminurie aux insuffisances rénales pour mieux apprécier la gravité de l'atteinte rénale chez ces patients.

L'atteinte oculaire de la drépanocytose est fréquente. Dans la littérature on estime qu'elle concerne environ 40 % des patients drépanocytaires homozygotes SS adultes et 70 % des patients hétérozygotes SC adultes, sa prévalence augmente avec l'âge (14, 29). C'est sûrement pour cette raison que nous retrouvons une prévalence plus élevée dans nos deux groupes de patients âgés de plus de 60 ans.

Les OATF et OATH touche entre 15 et 40 % des adultes et est parfois asymptomatique. Son incidence augmente avec l'âge. Elle est bilatérale dans la moitié des cas. C'est une complication invalidante : près de 85 % des patients avec ostéonécrose aseptique de hanche débutante symptomatique nécessitent un traitement prothétique dans les 5 ans d'évolution (14). Une étude en Guadeloupe en 2000 avait retrouvé une OATF unilatérale ou bilatérale chez 37,2 % des patients adultes (30). Les patients SS sont plus à risque (31), tendance non retrouvée dans notre étude, probablement à cause de notre faible effectif dans le groupe 1.

L'hémolyse chronique est pourvoyeuse de calculs pigmentaires, donc source de pathologies biliaires fréquentes chez les patients SS et S β° . Selon plusieurs études, 10 à 30 % des adultes ont une complications hépato-biliaires (23). Ici la prévalence est beaucoup plus élevée (61,1 %). On ne s'attendait pas à un tel résultat chez ces patients âgés de plus de 60 ans qui sont supposés avoir des phénotypes peu hémolytiques.

Les douleurs chroniques touchaient un nombre non négligeable de patients dans notre étude (27,8%). Elles sont principalement d'origine articulaire ou osseuse et sont parfois source d'une importante invalidité chez les patients.

Les complications iatrogènes étaient peu fréquentes dans notre étude. Les patients étudiés présentaient des phénotypes peu symptomatiques, ils ont probablement reçu moins de transfusions comparativement aux autres patients drépanocytaires qui sont plus symptomatiques. L'hémochromatose et l'allo-immunisation étaient plus fréquentes dans le groupe 1 car les indications transfusionnelles sont plus fréquentes chez ces patients.

Il existe peut être aussi un biais de mémorisation concernant les complications iatrogènes survenues il y a de nombreuses années.

L'augmentation de l'âge des patients est associée à une augmentation des comorbidités (32). Dans notre étude nous avons retrouvé un nombre non négligeable de pathologies du sujet âgé : un taux élevé d'hypertension artérielle (61,1%), de pathologies rhumatologiques (37,5 %), d'atteintes ophtalmiques autres que la rétinopathie drépanocytaire (33,3 %), de SAHOS (29,2%), d'AVC d'étiologie ischémique sur une cardiopathie ou thrombo-embolique (20,8 %), de diabète (15,3%), de troubles du rythme cardiaque (13,9%), de pathologies hématologiques (13,9 %), d'anomalie de la thyroïde (12,5 %) et de néoplasies (12,5%). A partir d'un certain âge, les patients drépanocytaires sont atteints par les mêmes affections que la population générale. Même si cela ne se voit pas clairement dans notre étude, il semblerait que les patients SC soit plus touchés que les autres phénotypes (14).

Le taux médian d'enfants par femme était de 2 dans notre étude. Il correspond au nombre moyen d'enfant par femme en Guadeloupe actuellement (33), il aurait fallu comparer ce chiffre aux données de la natalité en Guadeloupe dans les années 1970-1990, qui sont malheureusement absentes des données de l'INSEE (34).

Le taux de complications survenues lors des grossesses des patients de notre étude est similaire à ce que l'on peut retrouver dans la littérature (35).

Les seuls traitements de fond de la drépanocytose validés à l'heure actuelle sont les programmes transfusionnels et l'hydroxyurée (aussi appelée hydroxycarbamide).

L'hydroxyurée a fait la preuve de son efficacité (36). Elle entraîne une diminution de l'anémie, du nombre des crises vaso-occlusives, des syndromes thoraciques aigus, des hospitalisations, des transfusions, et de la mortalité. L'action bénéfique sur la prévention et l'évolution des complications organiques chroniques est maintenant établie. Les indications sont de plus en plus larges. L'observance conditionne l'efficacité et est obtenue si l'assentiment du patient est complet.

Selon les recommandations françaises de 2015 (14), environ 30 à 40 % des patients drépanocytaires SS ou Sβ° ont une indication à l'hydroxyurée. Dans notre population nous avons trouvé un taux important de patients traités puisque 81 % des patients du groupe 1 était sous hydroxyurée. Ce nombre peut s'expliquer par l'âge avancé des patients qui ont plus de complications viscérales et d'aggravation de l'anémie qui sont également des indications de l'hydroxyurée.

Les patients SC et Sβ+ n'ont a priori pas d'indication de mise sous hydroxyurée. Or dans notre étude nous retrouvons trois patients SC sous ce traitement.

Le premier patient est un homme de 66 ans dont l'indication a été un AVC (sans vasculopathie drépanocytaire retrouvée) après une concertation pluridisciplinaire, pour améliorer la rhéologie. En prévention des symptômes de l'hyperviscosité, à craindre chez ces patients qui ont déjà une hémoglobine de base assez haute, des saignées sont associées au coup par coup.

Le deuxième patient est une femme de 61 ans dont l'indication était un syndrome thoracique aigu survenu après 60 ans et une insuffisance rénale terminale avec aggravation de l'anémie, nécessitant également un traitement par érythropoïétine. Cette patiente a dû être transfusée assez fréquemment dans le passé puisqu'elle présentait une hémochromatose et un antécédent d'alloimmunisation.

Le dernier patient est une femme de 62 ans dont l'indication était les nombreuses complications aiguës : CVO et syndromes thoraciques aigus.

Dans notre étude, la date d'introduction des traitements n'était pas retrouvée dans tous les dossiers. C'est un facteur limitant pour juger du rôle des traitements sur la longévité des patients.

Seulement deux patients du groupe 1 étaient sous programme transfusionnel. Ce résultat laisse penser que les patients de cette étude présentent un phénotype atténué qui leur a permis cette longévité. Ils ont donc peu d'indication à ce lourd traitement.

De plus, les indications des transfusions sont de plus en plus restreintes à cause du risque d'hémolyse post-transfusionnelle et d'alloimmunisation, et de plus en plus limitées grâce aux bénéfices du traitement par hydroxyurée.

La première patiente était une femme de 60 ans de phénotype SS qui était sous programme transfusionnel pour une anémie sur une insuffisance rénale terminale. Dans ce cas l'hydroxyurée est peu efficace car les doses ne peuvent être optimales. La seconde patiente était une femme de 67 ans qui présentait des CVO récurrentes et une contre-indication au traitement par hydroxyurée (toxicité hématologique).

Le nombre de patients traités par érythropoïétine était majoritaire dans le groupe 1 car ces patients ont une anémie plus importante.

L'acide folique est un traitement recommandé pour tous les patients drépanocytaires car une carence en folates est possible du fait de la surconsommation secondaire à l'hémolyse chronique et d'un déficit alimentaire (14). Ici la couverture est 86,1 %.

On retrouvait seulement deux patients sous dialyse et aucun patient n'ayant eu recours à une greffe rénale. Les patients de cette étude n'étant pas très symptomatiques ce résultat était attendu. Dans les files actives des 2 centres, avant l'hydroxyurée, les patients dialysés n'atteignaient pas le cap des 60 ans. Dans l'avenir, avec ce traitement, moins de patients seront dialysés et plus d'insuffisants rénaux dépasseront l'âge de 60 ans.

L'oxygénothérapie était plus souvent employée dans le groupe 1, ceci est probablement lié aux syndromes restrictifs post-syndrome thoracique aigu et à l'anémie plus fréquents dans ce groupe.

L'étude a été exhaustive, car tous les patients de plus de 60 ans suivis en Guadeloupe avec un syndrome drépanocytaire majeur ont été inclus. Toutefois elle a été limitée par l'utilisation des dossiers médicaux papiers. Ces dossiers sont à l'origine d'un biais d'information avec une perte de données et d'erreurs de rangement. Nous avons tenté de pallier à ces défaillances en croisant les données avec le logiciel qu'utilise l'UTD pour les patients suivis au CHU.

Un autre biais important de cette étude est le biais de mémorisation puisque certaines données traitées concernaient des années bien ultérieures à l'année du recueil, et avant que les patients aient un suivi spécifique. De nombreuses informations ont pu être oubliées par les patients ou par les médecins, ou non rattachées à la maladie, et non mentionnées dans les antécédents des patients.

A la fin de l'inclusion, l'effectif comportait moins de 100 patients. Ce faible effectif a probablement limité le nombre de différences significatives trouvées pour les analyses entre les deux groupes de patients constitués, d'autant plus que le groupe 1 avait un nombre d'individus bien inférieur au groupe 2.

Le faible effectif du groupe 1 nous a également empêché de comparer les patients SS et SB° avec et sans traitement par hydroxyurée : il n'y avait que 4 patients du groupe 1 sans traitement. Il serait intéressant de faire cette comparaison dans une prochaine étude avec une cohorte plus large pour évaluer la part de l'efficacité de ce traitement dans la longévité de ces patients âgés.

Les causes de décès et les dossiers des patients décédés n'ont pas pu être étudiés ici pour des raisons méthodologiques. Les circonstances des décès n'étaient que très peu retrouvées dans les dossiers : il manquait celles des décès survenus à domicile, parfois aussi lorsque le décès était survenu dans un autre service hospitalier, ou encore lorsqu'il était arrivé en dehors du département. Il serait intéressant dans une prochaine étude de les évaluer, pour distinguer les décès liés à la drépanocytose et ceux liés à d'autres causes, afin d'en analyser les causes et circonstances pour anticiper et améliorer notre prise en charge.

Dans cette étude nous avons étudié l'âge médian des patients. L'âge moyen de notre cohorte était de $66,9 \pm 5,7$ ans. Il est de $67,0 \pm 5,9$ ans chez les femmes et de $66,5 \pm 5,4$ ans chez les hommes. L'âge médian et l'âge moyen sont donc très proches et comparables. Ces moyennes et médianes donnent un instantané de l'âge des patients au moment du recueil. Elles ne sont pas juxtaposables à la médiane de survie qui elle est un délai, mesuré dans le temps. On ne peut donc comparer nos résultats à l'espérance de vie et à la médiane de survie qui sont disponibles dans d'autres études. Il serait pertinent de mesurer ces paramètres dans la population de Guadeloupe afin de les comparer à la littérature.

VI. CONCLUSION

Auparavant considérée comme une maladie pédiatrique car les patients décédaient à un jeune âge, la drépanocytose est maintenant une pathologie de l'adulte à part entière.

Les personnes âgées drépanocytaires sont de plus en plus nombreuses en France et notamment en Guadeloupe. Notre étude a montré qu'elles étaient épargnées des complications aiguës ou chroniques graves mettant en jeu le pronostic vital, celles qui sont le plus souvent responsables des décès des patients drépanocytaires. Néanmoins il ne faut pas sous estimer le poids des atteintes viscérales chroniques sur la qualité de vie qui sont fréquentes chez ces patients, ainsi que les comorbidités associées qui se surajoutent quelque soit le phénotype.

L'amélioration de l'espérance de vie s'explique par les progrès faits dans la prise en charge des patients, notamment grâce aux suivis spécifiques dans les centres et grâce à l'arrivée, secondairement, du traitement par hydroxyurée. La précocité et l'augmentation actuelles des indications de ce traitement nous font espérer que la majorité des patients drépanocytaires, quelques soit leurs phénotypes, pourront dépasser l'âge de 60 ans avec le moins de complications possibles.

Ces personnes âgées drépanocytaires sont une population aux besoins de santé importants à cause de l'apparition de comorbidités s'intriquant avec la drépanocytose. Il est nécessaire de faire participer les médecins généralistes à leur prise en charge. Le renforcement des liens entre les Centres de Référence, les médecins et infirmiers libéraux pourrait concourir à faciliter cette prise en charge qui s'alourdit avec l'augmentation des pathologies associées. Cela devra passer par la formation des professionnels de ville, la maladie étant essentiellement hospitalo-centrée à l'heure actuelle.

Il s'agit de la première étude sur ce sujet réalisée en Guadeloupe. Les résultats de ce premier travail seraient à associer à de nouvelles études sur l'espérance de vie, la médiane de survie, les causes de décès ou encore l'efficacité des traitements afin de les confronter à la littérature.

VII. BIBLIOGRAPHIE

1. Aygun B, Odame I. A global perspective on sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 2012; 59(2): 386–90.
2. LOI n° 2004-806 du 9 août 2004 Relative à la politique de santé publique.
3. Bilan d'activité de l'AFDPHE de 2015. [page consultée le 31/10/2017]. Disponible sur: http://www.afdphe.org/sites/default/files/bilan_afdphe_2015.pdf
4. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality In Sickle Cell Disease – Life Expectancy and Risk Factors for Early Death. *N Engl J Med*, 1994; 330(23): 1639–44.
5. Elmariah H, Garrett ME, De Castro LM, Jonassaint J, Ataga KI, Eckman J, et al. Factors Associated with Survival in a Contemporary Adult Sickle Cell Disease Cohort. *Am J Hematol*, 2014; 89(5): 530–5.
6. Haute Autorité de santé. [page consultée le 6/11/2017]. Rapport d'orientation Dépistage néonatal de la drépanocytose en France. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2014-02/rapport_orientation_depistage_neonatal_de_la_drepanocytose_en_france.pdf
7. Frenette PS, Atweh GF. Sickle cell disease: old discoveries, new concepts, and future promise. *J Clin Invest*, 2007; 117(4): 850–8.
8. Khatib R, Rabah R, Sarnaik SA. The spleen in the sickling disorders: an update. *Pediatr Radiol*, 2009; 39(1): 17–22.

9. Bartolucci P. Hemoglobin disorders: an advantage against malaria, but the risk of severe disease. *Rev Prat*, 2014; 64(8): 1110–1.
10. Insee. [page consultée le 13/11/ 2017]. Population par sexe et groupe d'âges en 2017. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2381474>
11. Marietta Aleina A. Le sujet âgé drépanocytaire suivi au centre de référence en Martinique [Thèse de Doctorat de médecine générale de l'Université des Antilles], 2016.
12. Gardner K, Douiri A, Drasar E, Allman M, Mwirigi A, Awogbade M, et al. Survival in adults with sickle cell disease in a high-income setting. *Blood*, 2016; 128(10): 1436–8.
13. Powars DR, Chan LS, Hiti A, Ramicone E, Johnson C. Outcome of sickle cell anemia: a 4-decade observational study of 1056 patients. *Medicine (Baltimore)*, 2005; 84(6): 363–76.
14. Habibi A, Arlet J-B, Stankovic K, Gellen-Dautremer J, Ribeil J-A, Bartolucci P, et al. Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. *Rev Médecine Interne*, 2015; 36(5): 5S3-5S84.
15. Li C-K. New trend in the epidemiology of thalassaemia. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*, 2017; 39: 16–26.
16. Insee Analyses Guadeloupe. [page consultée le 27/11/2017]. Stabilité du chômage en 2016. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/2664901>
17. Insee Analyses Guadeloupe. [page consultée le 27/11/2017]. La croissance démographique en 2013 : équilibre précaire. Disponible sur: https://www.insee.fr/fr/statistiques/1908479#tableau-Figure_6

18. Vivre avec une maladie rare en France. [page consultée le 20/11/2017]. Disponible sur: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre_avec_une_maladie_rare_en_France.pdf
19. Code de la sécurité sociale - Article L162-5-3.
20. Curtis SA, Danda N, Etzion Z, Cohen HW, Billett HH. Longitudinal Analysis of Patient Specific Predictors for Mortality in Sickle Cell Disease. *PLoS ONE*, 2016; 11(10).
21. Mears JG, Lachman HM, Labie D, Nagel RL. Alpha-thalassemia is related to prolonged survival in sickle cell anemia. *Blood*, 1983; 62(2): 286–90.
22. Kéclard L, Ollendorf V, Berchel C, Loret H, Mérault G. beta S haplotypes, alpha-globin gene status, and hematological data of sickle cell disease patients in Guadeloupe (F.W.I). *Hemoglobin*, 1996; 20(1): 63–74.
23. Thein MS, Igbineweka NE, Thein SL. Sickle cell disease in the older adult. *Pathology (Phila)*, 2017; 49(1): 1–9.
24. Halabi-Tawil M, Lionnet F, Girot R, Bachmeyer C, Lévy P, Aractingi S. Sickle cell leg ulcers: a frequently disabling complication and a marker of severity. *Br J Dermatol*, 2008, 158(2): 339–44.
25. Guasch A, Navarrete J, Nass K, Zayas CF. Glomerular involvement in adults with sickle cell hemoglobinopathies: Prevalence and clinical correlates of progressive renal failure. *J Am Soc Nephrol JASN*, 2006; 17(8): 2228–35.
26. Serjeant GR, Higgs DR, Hambleton IR. Elderly Survivors with Homozygous Sickle Cell Disease. *N Engl J Med*, 2007; 356(6): 642–3.

27. Gosmanova EO, Zaidi S, Wan JY, Adams-Graves PE. Prevalence and progression of chronic kidney disease in adult patients with sickle cell disease. *J Investig Med Off Publ Am Fed Clin Res*, 2014; 62(5): 804–7.
28. Serjeant G, Serjeant B, Mason K, Hambleton I, Fisher C, Higgs D. The changing face of homozygous sickle cell disease: 102 patients over 60 years. *International Journal of Laboratory Hematology*, 2009; Report No: 6, 585–96.
29. Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Serjeant GR, Bird AC. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy: observations from a cohort study. *Ophthalmology*, 2005; 112(11): 1869–75.
30. Mukisi-Mukaza M, Elbaz A, Samuel-Leborgne Y, Kéclard L, Le Turdu-Chicot C, Christophe-Duchange E, et al. Prevalence, clinical features, and risk factors of osteonecrosis of the femoral head among adults with sickle cell disease. *Orthopedics*, 2000; 23(4): 357–63.
31. Milner PF, Kraus AP, Sebes JI, Sleeper LA, Dukes KA, Embury SH, et al. Sickle Cell Disease as a Cause of Osteonecrosis of the Femoral Head. *N Engl J Med*, 1991; 325(21): 1476–81.
32. Sandhu MK, Cohen A. Aging in Sickle Cell Disease: Co-morbidities and New Issues in Management [Internet]. *Hemoglobin - international journal for hemoglobin research*, 2017; p. 221–4.
33. Insee. [page consultée le 28/11/2017]. Recul de la natalité en Guadeloupe depuis 2005. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/1291249>
34. Insee. [page consultée le 28/11/2017]. La fécondité dans les régions depuis les années 1960. Disponible sur: <https://www.insee.fr/fr/statistiques/1280932>

35. Howard J, Oteng-Ntim E. The obstetric management of sickle cell disease. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*, 2012; 26(1): 25–36.

36. Yawn BP, Buchanan GR, Afenyi-Annan AN, Ballas SK, Hassell KL, James AH, et al. Management of Sickle Cell Disease - Summary of the 2014 Evidence-Based Report by Expert Panel Members. *JAMA*, 2014; Report No.: 312: 1033–48.

VIII. ANNEXES

Annexe n°1 : Recommandations pour le médecin généraliste (14)

A. Habibi et al. / La Revue de médecine interne 36 (2015) 553-5584

5515

Annexe 4. Recommandations pour le médecin généraliste

Le médecin généraliste a un rôle central dans la prise en charge des patients drépanocytaires. En dehors des particularités de prise en charge, résumées dans les différentes fiches de recommandations, cette «fiche pense-bête» de prise en charge des drépanocytaires adultes résume les points cruciaux à connaître par le généraliste.

Conseils

1. Utiliser largement l'amoxicilline en cas d'infection ORL et respiratoire (couvrir le pneumocoque) et de soins dentaires invasifs.

2. Tenir à jour le calendrier vaccinal (anti-pneumocoque – Prévenar 13[®] 3 ans après le dernier Pneumo 23[®], suivi plus de 2 mois après du Pneumo 23[®]; antigrippe ++); méningocoque; haemophilus; coqueluche.

3. Vérifier le traitement de base du patient : acide folique tous les jours, à vie, antalgiques classe 1 ou 2 si besoin (anti-inflammatoires non stéroïdiens à éviter surtout en cas d'atteinte rénale).

4. Contacter le médecin référent pour la drépanocytose si :

- grossesse
- acte chirurgical ou anesthésie générale à réaliser
- Situations à risque de complications graves. Nécessité parfois de transfusions.

5. Hospitaliser en urgence le patient (en particulier/ liste non exhaustive) devant :

- tout signe pulmonaire aigu (dyspnée, auscultation anormale)
- tout signe neurologique et céphalées intenses inhabituelles
- toute baisse d'acuité visuelle ou auditive, ou vertiges
- un priapisme (durée de plus de 30 min, ou qui se répète de façon rapprochée)

6. Prescrire une prophylaxie antipalustre en cas de voyage en zone endémique

7. S'assurer que le patient ait vu, au moins une fois par an, son médecin spécialiste référent pour la drépanocytose

8. Mettre à jour l'ALD 30

Attention

9. Ne pas introduire de corticoïdes (favorisent les crises graves)

10. Ne pas prescrire ou reconduire un traitement par morphine sans le feu vert du centre de référence

11. Ne pas corriger une carence martiale ou prescrire un traitement par fer (notamment chez les femmes enceintes) sans l'avis du référent pour la drépanocytose

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, en présence des maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité qui la régissent.

Mon premier souci sera, de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous les éléments physiques et mentaux, individuels collectifs et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients de décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai influencer ni par la recherche du gain ni par la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés.

Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers.

Et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances, sans acharnement.

Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Que je sois modéré en tout, mais insatiable de mon amour de la science.

Je n'entreprendrai rien qui ne dépasse mes compétences ; je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses,

Que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

Demande d'imprimatur

NOM ET PRENOM : ALAVOINE Blandine

SUJET DE LA THESE : État de santé des personnes âgées drépanocytaires suivies en Guadeloupe.

THESE : Médecine générale - Université des Antilles et de la Guyane - Année 2018

Numéro d'identification : 2018ANTI0241

MOTS-CLES : drépanocytose, personnes âgées, complications viscérales chroniques, comorbidités

RESUME : **Introduction** : L'amélioration de la prise en charge des patients drépanocytaires dans les pays développés a permis d'augmenter considérablement l'espérance de vie de ces patients. Les patients âgés drépanocytaires sont de plus en plus nombreux en Guadeloupe et nous avons peu de connaissances sur leur état de santé. L'objectif est d'évaluer les complications de la drépanocytose et les pathologies associées chez les patients drépanocytaires de plus de 60 ans suivis en Guadeloupe. **Méthode** : Etude quantitative, observationnelle, descriptive et transversale sur 72 patients avec un syndrome drépanocytaire majeur âgés d'au moins 60 ans au 1^{er} mai 2017, suivis à l'Unité Transversale de la Drépanocytose du CHU de Pointe-à-Pitre et à l'Unité Transversale pour Adultes Drépanocytaires du Centre Hospitalier de la Basse-Terre. Recueil et analyse de données socio-démographiques, cliniques et biologiques d'après les dossiers papier. **Résultats** : L'âge médian était de 66 ans [62,0 – 70,8]. L'effectif comptait 46 patients SC, 18 patients SS, 7 patients Sβ+ et 3 patients Sβ°. Depuis l'âge de 60 ans, 94,4 % des patients ont eu moins de 5 CVO et 22,5 % ont eu un STA, 2,7 % avaient une cardiopathie, 6,9 % une HTAP, 1,4 % une vasculopathie cérébrale, 63,8 % une néphropathie, 77,5 % une rétinopathie proliférante, 16,7 % des ulcères des membres inférieurs, 51,4 % une OATF et 31,9 % une OATH. Les principales comorbidités associées étaient : l'hypertension artérielle, le SAHOS, l'AVC, le diabète, des troubles du rythme cardiaque. **Conclusion** : Les patients de plus de 60 ans suivis en Guadeloupe sont épargnés des complications aiguës ou chroniques mettant en jeu le pronostic vital, mais présentent de nombreuses complications viscérales chroniques et comorbidités.

JURY : Président : Professeur HELENE-PELAGE Jeannie Directrice : Docteur CHARNEAU Corine

Juges : Professeur BREUREC Sébastien, Professeur UZEL André-Pierre