

Etude SAFETIM

Suivi des Adolescents, des Familles et des Equipes pour une Transition Idéale en Mucoviscidose

Dr Catherine LLERENA, pneumopédiatre,

CRCM pédiatrie HCE

UTEP CHU Grenoble Alpes

Cs021

38043 GRENOBLE cedex 09

Tel : 04 76 76 93 83

cllerena@chu-grenoble.fr

Véronique VION GENOVESE, Masseur kinésithérapeute,

Univ. Grenoble-Alpes ThEMAS TIMC-IMAG (UMR CNRS 5525)

CRCM pédiatrie HCE

UTEP CHU Grenoble Alpes

Cs021

38043 GRENOBLE cedex 09

Tel : 04 76 76 93 83

vvion@chu-grenoble.fr

Marie PERCEVAL, Chargée d'études

Filière de Santé Maladies Rares Muco-CFTR

Centre de Référence Mucoviscidose Lyon

Hôpital Femme Mère Enfant

59, bd Pinel

69677 BRON cedex

Tél. 04 27 85 59 87

marie.perceval@chu-lyon.fr

La mucoviscidose est la maladie génétique la plus fréquente en France métropolitaine (1/3200 naissance) qui associe une symptomatologie complexe touchant de très nombreux organes dont l'atteinte de l'appareil digestif et respiratoire conditionnant le pronostic vital. Comme pour l'ensemble de la population mondiale, la médiane de survie en France a considérablement augmenté ces trente dernières années. Le premier registre national de la mucoviscidose (1992) recensait 2000 patients dont seulement 18.7% d'adultes. En 2016, le registre dénombrait 6 757 patients, dont 55 % d'adultes.

L'organisation des soins, une spécificité française :

L'amélioration de l'espérance de vie de la cohorte nationale est inhérente à la mise en place du dépistage néonatal pour tout nouveau-né en France ce qui permet une prise en charge précoce et optimale et ce grâce à l'organisation en Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) « pédiatriques », « adultes », ou « mixtes » (circulaire n° 502 du 22 octobre 2001), avec des équipes pluriprofessionnelles (médecin, infirmier.e de coordination, kinésithérapeute, diététicien.ne, psychologue...)

Cependant, les adolescents atteints de mucoviscidose questionnent beaucoup les équipes et familles (perte d'alliance thérapeutique, apparition de complications sévères telles que le diabète ou la colonisation chronique au *Pseudomonas aeruginosa*, déclin accru des fonctions respiratoires...). Comme dans bien d'autres maladies rares, la transition vers les centres adultes est une période délicate pouvant aller jusqu'à la rupture dans les soins. Il n'y a pas, à ce jour, de recommandations nationales à ce jour et chaque CRCM a développé des modalités organisationnelles propres. Mais quelles sont alors les organisations mises en œuvre ? Ces organisations sont-elles comparables et reproductibles au sein de chaque CRCM et entre tous les CRCM ? Répondent-elles aux besoins des adolescents, des familles et des équipes ? Peut-on alors définir un modèle qui serait applicable dans tous les CRCM Français ?

L'étude SAFETIM (Suivi des Adolescents des Familles et des Equipes, pour une Transition Idéale en Mucoviscidose) déclinée en trois parties menées conjointement, a pour but de faire un état des lieux de tous les éléments conditionnant la réussite de la transition.

SAFETIM Registre : en cours

- Etude multicentrique, observationnelle, longitudinale
- objectif principal: évaluer l'impact de la transition de CRCM pédiatrique/adulte sur l'évolution de la fonction respiratoire et de l'état nutritionnel des patients
- Objectifs secondaires : décrire les caractéristiques cliniques des patients au moment de leur transition et identifier des facteurs prédictifs de l'évolution clinique des patients liés à la période de l'adolescent.

- Méthode : analyse des données cliniques des patients avant/après transition issues du registre national de la mucoviscidose de 2011 à 2016 soit environ 300 patients.
- projet soutenu par Vaincre la Mucoviscidose.

SAFETIM Besoin : en cours

- Etude prospective dans 5 CRCM de la région Rhône Alpes
- Recueil de besoins auprès des adolescents et des parents, avant et après transition (environ 40 familles concernées)
- Méthode : réalisation d'entretiens semi directifs, individuels et auto questionnaire anonymes, analyse des verbatims
- Projet soutenu par la société Française de la Mucoviscidose.

SAFETIM APP (article sous presse) :

- étude transversale, multicentrique,
- Objectifs :
 - o Décrire les procédures mises en place au sein des CRCM lors de la transition des patients vers les centres adultes.
 - o Identifier au sein de ces procédures, quelle est la temporalité des évènements mis en œuvre.
 - o Dégager les points communs et divergents de ces procédures.
 - o Identifier des points d'améliorations du point de vue des équipes et les comparer aux données de la littérature
- Méthode :
 - o envoi de questionnaires auto administrés envoyé aux CRCM Français, entre février 2015 et décembre 2016,
 - o analyse qualitative des procédures et analyse quantitative des critères retenus par les CRCM et en cours de publication.