

RAPPORT DE TRANSITION ENFANT-ADULTE 2016



Enquête réalisée dans le périmètre des
maladies rares immuno-hématologiques

SOMMAIRE

PREAMBULE	2
ANALYSE DES REPONSES MEDECINS	3
1 - Statut des 62 medecins ayant repondu a l'enquete.....	3
2 - Pathologies prises en charge	5
3 - Perception de la necessite d'une transition formalisee	7
4 - Avis medical sur les risques de la transition	8
5 - Recommandations, registres, recherches, etp et outils connus	9
6 - Consultations de transition et transmission des donnees	11
7 - Interet pour la formalisation de la transition	13
8 - Enjeux et role du medecin traitant	14
9 - Synthese de l'analyse medecin	15
ANALYSE DES REPONSES PATIENTS-PROCHES	16
1 - Statut des 81 patients-proches	16
2 - Suivi maladie rare	17
3 - Methode de transition	19
4 - Propositions pour ameliorer la transition	20
5 - Role donne au medecin generaliste	22
6 - Synthèse de l'analyse patients-proches	23

PRÉAMBULE

RATIONNEL

Une grande partie des maladies rares immuno-hématologiques diagnostiquées durant l'enfance justifient d'un relai de prise en charge d'un secteur pédiatrique vers un secteur adulte. Ce changement d'équipe constitue une période à risque qui inquiète : déstabilisation, non-observance, des traitements ou des examens de surveillance, perte de vue du patient, rechutes ou poussées vues tardivement. Les enjeux pour les patients et les partenaires des réseaux de soins sont de maintenir la continuité des soins et d'accompagner les projets de vie de chaque patient de façon personnalisée, en prenant en compte les contraintes de la maladie et du traitement.

MÉTHODES

Les centres de référence maladies rares membres de la filière de santé maladies rares immuno-hématologiques MaRIH se sont donc intéressés à la possibilité de mettre en place de nouveaux outils permettant de faciliter cette transition. Cette action nécessitait un état des lieux préalable de la transition enfant-adulte à travers deux enquêtes :

- **Auprès des médecins :**

- . par email à 334 médecins des centres de référence incluant 209 médecins adultes et 125 pédiatres,
- . via le site internet et les réseaux sociaux de la filière avec un questionnaire en ligne,

- **Auprès des patients et de leurs proches :**

- . par email via les associations de patients,
- . via les sites internet et réseaux sociaux de la filière et des associations de patients.

OBJECTIFS

Ces enquêtes ont pour but de faire un état des lieux des connaissances, besoins, points faibles et points forts de cette transition en demandant aux acteurs médicaux et aux patients et/ou proches directement concernés par ce passage.

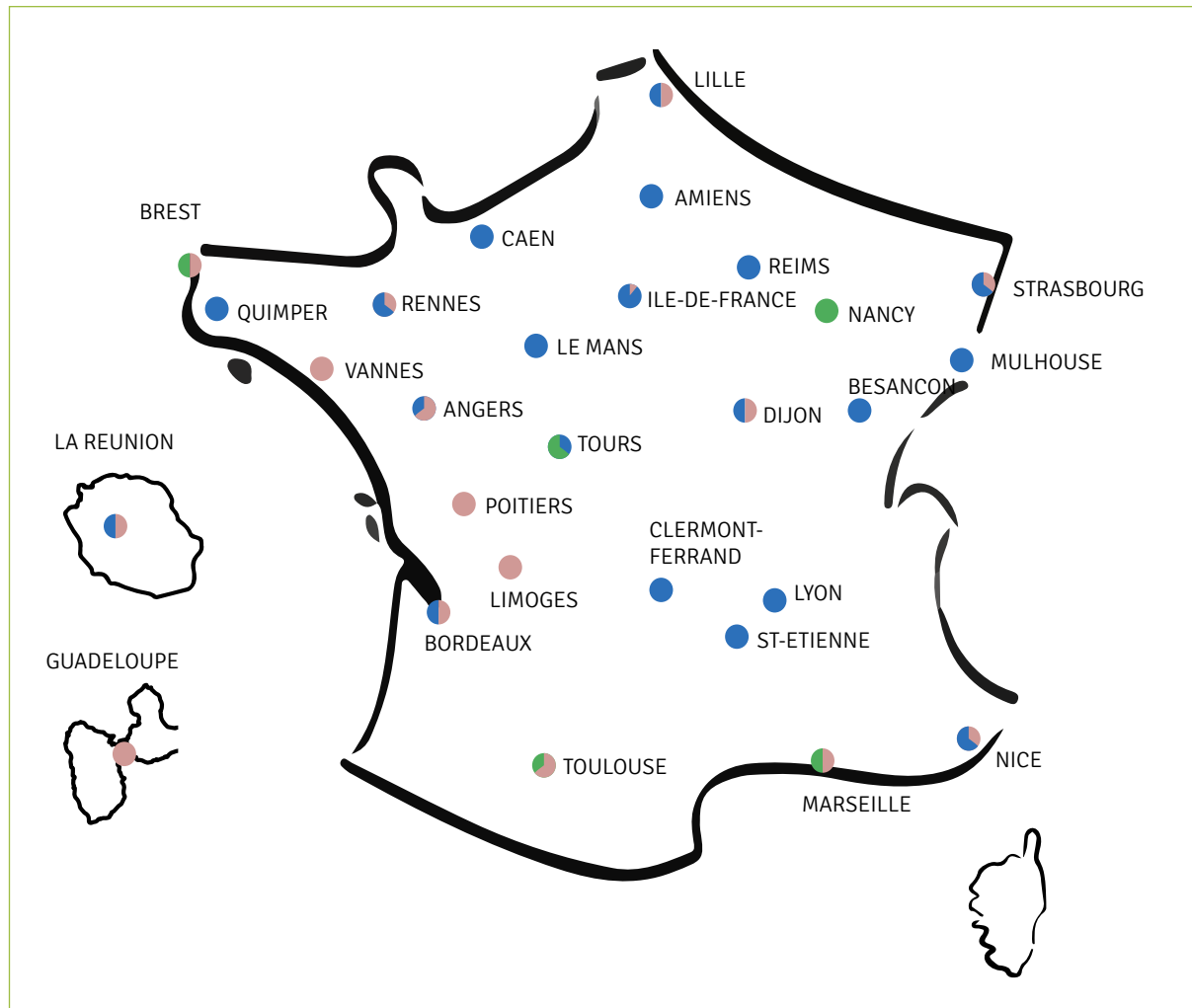
RÉSULTATS

62 réponses médecins et 81 réponses patients/proches ont été recueillis entre le 5 août et le 31 octobre 2016, avec un rappel le 13 septembre par email.

Les résultats présentés dans ce rapport ont été analysés par Amélie Marouane (chef de projet de la filière MaRIH, amelie.marouane@marih.fr), le Dr Nathalie Aladjidi (référant pédiatre hématologue au CHU de Bordeaux, nathalie.aladjidi@chu-bordeaux.fr) et le Pr Claire Fieschi (référant adulte immunologiste à Saint-Louis Paris, claire.fieschi@aphp.fr).

ANALYSE DES RÉPONSES MÉDECINS

1 - STATUT DES 62 MÉDECINS AYANT REPONDU À L'ENQUÊTE



LÉGENDE DE LA CARTE :

- Médecins prenant en charge des enfants (+/-jeunes adultes)
- Médecins prenant en charge des adultes (+/-jeunes adultes)
- Médecins prenant en charge des enfants et des adultes.

VILLE	TOTAL	ENFANT	ADULTE	ENFANT-ADULTE
Amiens	1		1	
Angers	3	2	1	
Besançon	2		2	
Bordeaux	2		1	
Brest	2	1		1
Caen	1		1	
Clermond-Ferrand	1		1	
Créteil (IDF)	1		1	
Dijon	2	1	1	
Guadeloupe	1	1		
Hors France	1		1	
La Réunion	2	1	1	
Le Mans	1		1	
Lille	4	2	2	
Limoges	1	1		
Lyon	5		5	
Marseille	2		1	1
Mulhouse	1		1	
Nancy	2			2
Nice	3	1	2	
Paris (IDF)	7	1	6	
Poitiers	1	1		
Quimper	1		1	
Reims	1		1	
Rennes	3	1	2	
Saint-Etienne	1		1	
Strasbourg	3	1	2	
Toulouse	3	2		1
Tours	3		1	2
Vannes	1	1		
TOTAL	62	18	37	7

CONCLUSION : Malgré l'absence de réponses pour la Corse et quelques régions d'Outre-Mer, les réponses obtenues sont globalement homogènes sur l'ensemble du territoire français. Ont été exclus de la suite de l'analyse :

- un hématologue adulte d'Alger (Hors France)
- un hématologue adulte de Nice prenant en charge uniquement les cancers et hémopathies malignes.

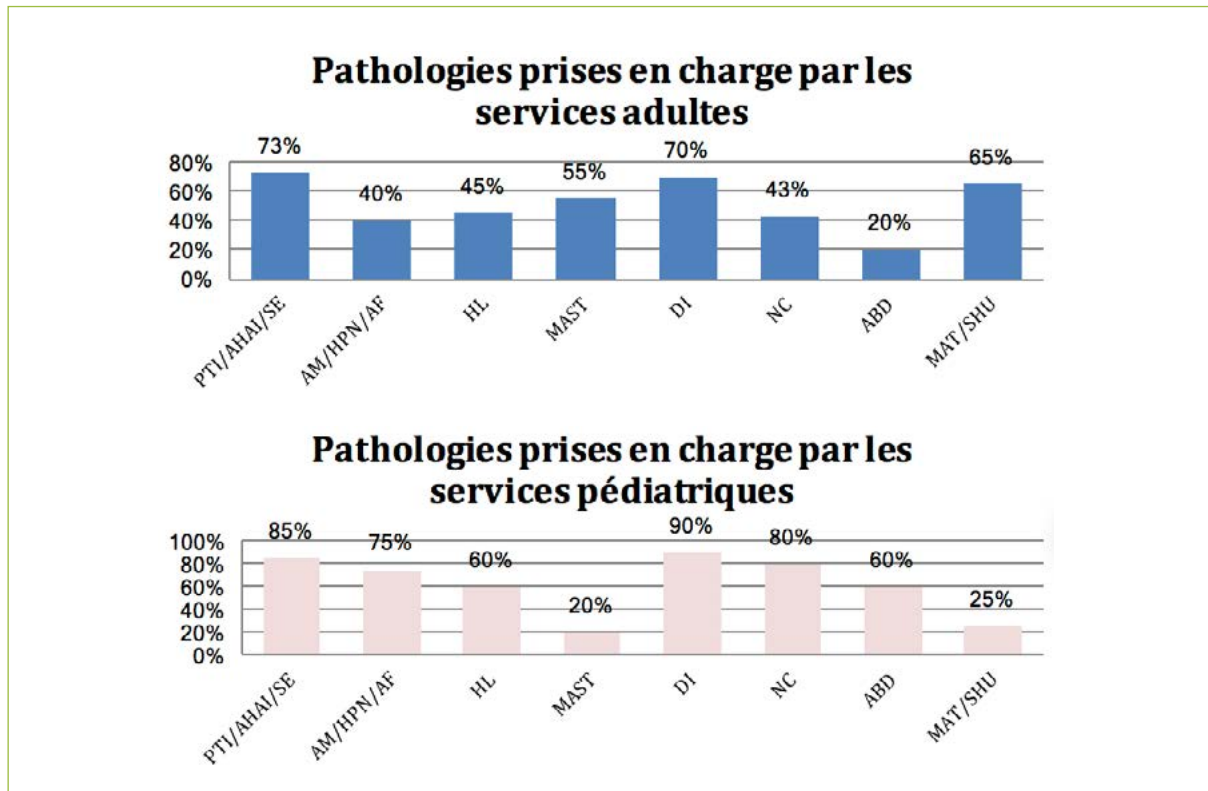
Les analyses suivantes sont basées sur les réponses de 60 médecins de France métropolitaine et Outre-Mer.

2 - PATHOLOGIES PRISES EN CHARGE

Prises en charge Enfant/ AJA/ Adulte		%	Effectifs cumulés	% cumulé
Enfant	2	3%	18	30%
Enfant - AJA	15	25%		
AJA	1	2%		
AJA - Adulte	24	40%	35	58%
Adulte	11	18%		
Enfant - AJA-Adulte	7	12%	7	12%
TOTAL	60	100%	60	100%

AJA : Adolescents-Jeunes-Adultes.

CONCLUSION : Parmi les 60 médecins ayant répondu à l'enquête, 58% d'entre-eux prennent en charge des AJA-adultes et 30% prennent en charge des enfants-AJA. 12% d'entre-eux prennent en charge tous les âges : enfant-AJA-adulte.



PTI : Purpura thrombopénique immunologique
AHAI : Anémie hémolytique auto-immune
AM : Aplasies médullaires
HPN : hémoglobinurie paroxystique nocturne
AF : Anémie de Fanconi
HL : Histiocytose Langerhansienne

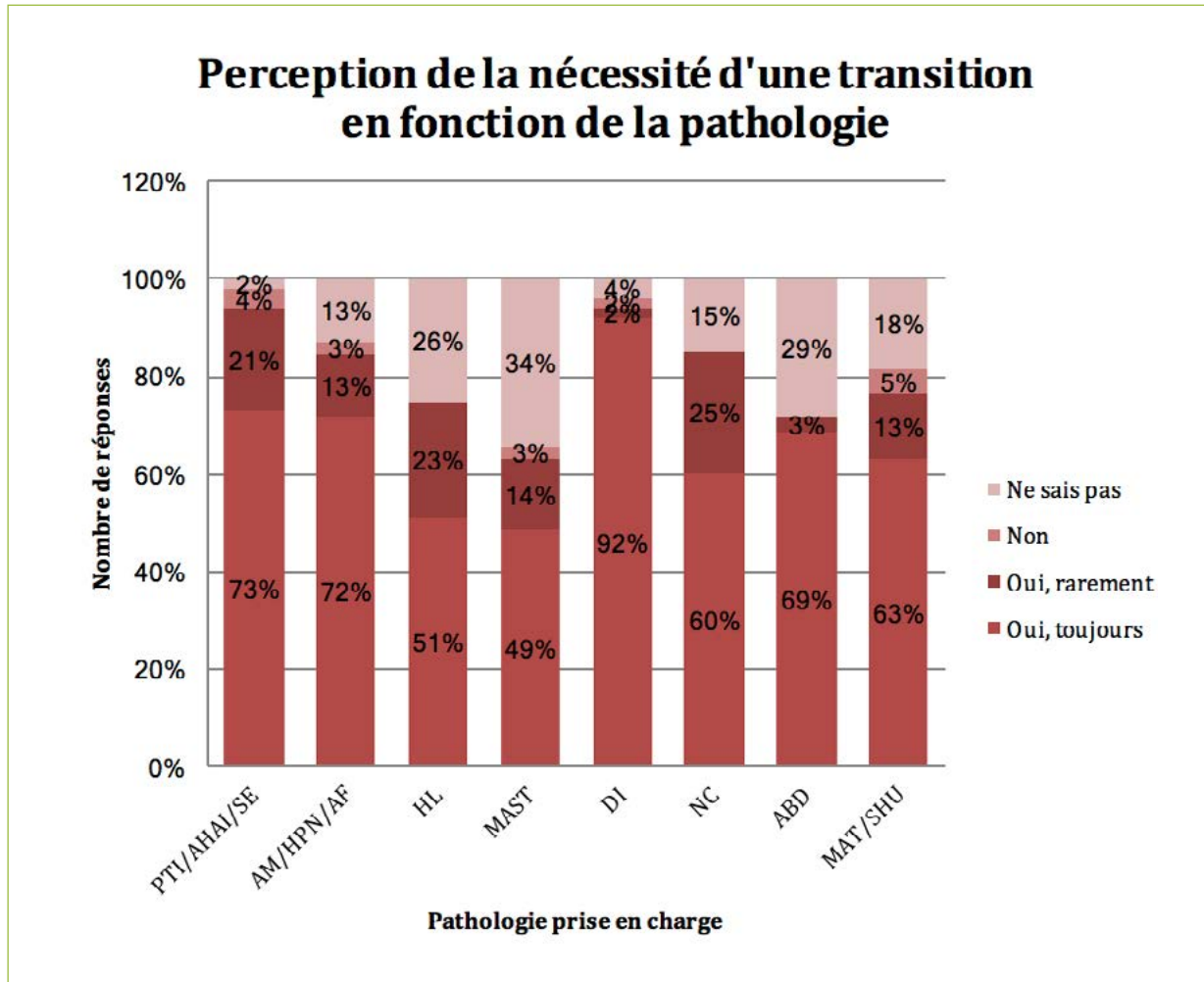
MAST : Mastocytoses
DI : Déficits immunitaires
NC : Neutropénies chroniques
ABD : Anémie de Blackfan-Diamond
MAT/SHU : Microangiopathies thrombotiques et syndrome hémolytique urémique atypique.

CONCLUSION : Parmi les 40 services de médecine adulte, les trois pathologies les plus souvent prises en charge sont par ordre décroissant : les cytopénies auto-immunes, les déficits immunitaires (incluant souvent les neutropénies congénitales) et les microangiopathies thrombotiques (dont les SHU atypiques), en concordance avec la prévalence des maladies rares immuno-hématologiques.

Parmi les 20 services pédiatriques, les trois pathologies les plus souvent prises en charge sont par ordre décroissant : les déficits immunitaires, les cytopénies auto-immunes et les neutropénies chroniques.

Les cytopénies auto-immunes et les déficits immunitaires sont notamment les principales pathologies concernées par la transition, le plus souvent prises en charge dès l'enfance.

3 – PERCEPTION DE LA NÉCESSITE D'UNE TRANSITION FORMALISÉE



CONCLUSION : Les déficits immunitaires, cytopénies auto-immunes et aplasies médullaires (dont l'HPN et l'anémie de Fanconi) sont les pathologies perçues comme les plus concernées par la nécessité d'une transition enfant-adulte formalisée.

Cependant, toutes les pathologies ci-dessus sont pour la plupart chroniques et nécessitent donc une transition du service pédiatrique au service adulte. Différentes raisons pourraient expliquer pourquoi les médecins ont répondu « ne sais pas » ou « non » :

- Maladies exclusivement pédiatriques
- Inutilité d'avoir une transition formalisée
- Manque de formation médicale.
- Manque de correspondants adultes du fait de la rareté de la maladie (poursuite de la prise en charge adulte par le pédiatre).

4 – AVIS MÉDICAL SUR LES RISQUES DE L'ABSENCE DE TRANSITION

RISQUES	%
Perte de vue	90%
Manque de connaissance concernant l'historique de la pathologie par les médecins d'adulte	87%
Complications survenant à l'âge adulte	65%
Manque d'autonomie dans la prise en charge de leur maladie	38%
Autre	5%

AUTRES : manque de confiance du jeune et/ou de ses proches, manque de confiance vis-à-vis du médecin adulte, augmentation de la mortalité.

CONCLUSION : Du point de vue du médecin, les risques les plus importants à ne pas avoir de transition sont de deux ordres : un risque pour le patient (perdus de vue et complications survenant à l'âge adulte), et quand la transition est insuffisamment formalisée, une connaissance insuffisante de l'historique médical pédiatrique.

5 – RECOMMANDATIONS, REGISTRES, RECHERCHES, ETP ET OUTILS CONNUS

NOMBRE DE PATIENTS CONCERNÉS PAR LA TRANSITION/AN	%
0	2%
<5	52%
5 à 10	38%
>10	5%
Ne sais pas	3%

CONCLUSION : 95% des 60 médecins ayant répondu à l'enquête ont moins de 5 patients concernés par la transition enfant-adulte.

AUCUNE RECOMMANDATION DE TRANSITION

81%

AUCUNE EXISTANCE D'UN REGISTRE PARTAGE ENFANT ADULTE

86%

AUCUN PROGRAMME ETP EXISTANT

86%

AUCUNE RECHERCHE SUR LA TRANSITION

91%

OUTILS	%
Documents types	5%
Site web	0%
Application smartphone	2%
Annuaire des correspondants	5%
Autres	0%
Non	91%

CONCLUSION : 81% des 48 médecins ayant répondu à cette question n'ont pas connaissance d'une recommandation sur la transition enfant-adulte. A l'inverse, les médecins ayant répondu « oui » connaissent plusieurs recommandations : le projet de transition développé à l'hôpital Necker, des ateliers thérapeutiques, des services AJA mis en place dans plusieurs hôpitaux, les recommandations du centre de référence des déficits immunitaires héréditaires CEREDIH ou de la HAS.

AUCUN OUTIL SUPPORT DE LA TRANSITION

91%

Globalement, l'ensemble des médecins ayant répondu à l'enquête ne disposent pas ou n'ont pas connaissance de recommandations, registres partagés, programmes d'éducation thérapeutique, projets de recherche ou d'outils concernant les maladies rares immuno-hématologiques qu'ils prennent en charge dans leur service.

6 – CONSULTATIONS DE TRANSITION ET TRANSMISSION DES DONNÉES

FORMAT LE PLUS FRÉQUENT	%
Courrier type/ résumé	80%
Appel téléphonique personnalisé	27%
Consultations communes sur site pédiatrique	20%
Consultations communes site adulte	18%
Réunion de concertation pluridisciplinaire	4%
Autres	6%

CONCLUSION : Le format le plus fréquent de la transition est un courrier type/résumé transmis au service adulte.



CONCLUSION : 42% des 55 médecins ayant répondu à cette question réalisent des consultations de transition (de 1 à 4), qu'elles soient communes entre les services pédiatriques-adultes ou non, qu'elles soient formalisées ou non.

AUTRES PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS	%
Infirmier	20%
Psychologue	18%
Assistante sociales	11%
Enseignants, éducateurs	5%
Autres	0%
Non	70%

CONCLUSION : Dans 70% des cas, aucun personnel paramédical n'est impliqué dans cette transition.

FORMAT TRANSFERT DE DONNÉES	%
Courrier postal	75%
Remise du dossier patient en mains propres au médecin concerné	40%
Email	32%
Transmission orale	19%
Autres	19%

CONCLUSION : La transmission des données médicales entre les services de prise en charge pédiatrique et adulte se fait essentiellement par courrier postal.

DIFFICULTES RENCONTRÉES DANS L'ORGANISATION DE LA TRANSITION	%
OUI	43%
NON	57%

CONCLUSION : Sur 53 réponses, la plupart des médecins n'ont pas rencontré de difficulté dans l'organisation de la transition, alors que celle-ci n'est pas formalisée dans un grand nombre de cas. Mais 43% des médecins ont rencontré des difficultés, notamment par des informations trop parcellaires sur le jeune adulte qu'ils sont amenés à prendre en charge, la difficulté d'établir un contact avec le jeune adulte, l'inquiétude des parents, une transition parfois trop rapide (manque de temps et/ou d'effectifs) et le manque de correspondants adulte experts pour la pathologie dans la ville du patient.

7 – INTÉRÊT POUR LA FORMALISATION DE LA TRANSITION

INTERESSÉ PAR LA FORMALISATION D'UN DOSSIER OU OUTIL DÉDIÉ

78%

CONCLUSION : 78% des médecins ayant répondu à l'enquête sont favorables à la formalisation de la transition et/ou à la mise en place d'outils dédiés.

Les médecins ayant répondu « oui » sont le plus souvent demandeurs :

- d'une fiche de transfert : résumé médical-social-psychologique, traitements reçus et en cours, inclusion protocolaire, complications tardives à surveiller ;
- d'un livret patient de transition expliquant la maladie, les antécédents, les critères de diagnostic, les traitements, les coordonnées des différents services, les problématiques de la vie adulte et les enjeux du suivi au long cours ;
- d'avoir du temps dédié à la transition pour des consultations communes ou non.

8 – ENJEUX ET RÔLE DU MÉDECIN TRAITANT

Synthèse sur les enjeux perçus :

- La continuité des soins (observance et suivi)
- Education des parents et autonomie du patient
- Une meilleure transmission de toutes les informations (gain de temps pour les services adultes)

Synthèse sur le rôle donné au médecin traitant :

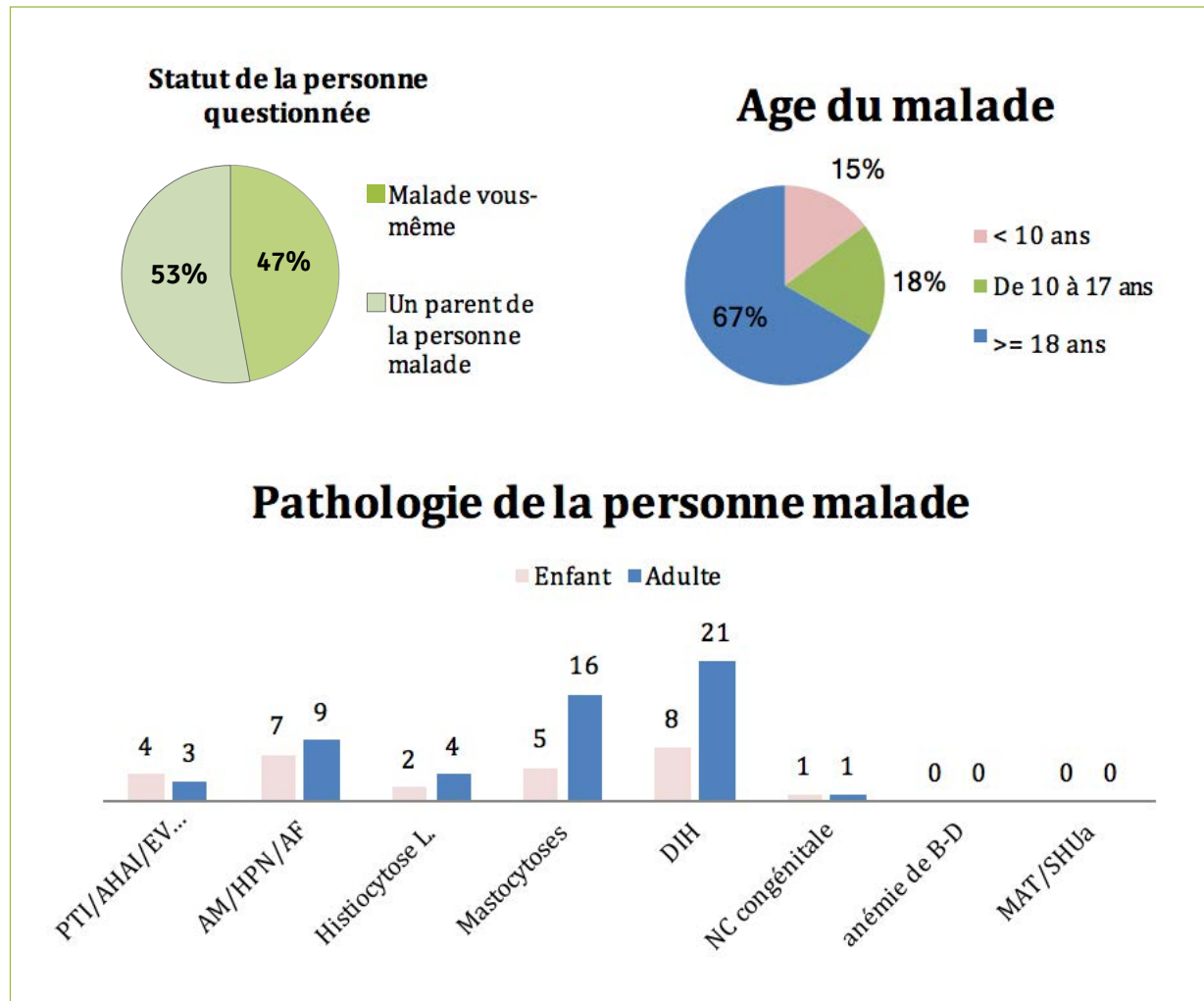
- Relai : principal pour le suivi au quotidien (limitation des perdus de vue, relai de prise en charge, dépistage des récidives)
- Coordinateur : plaque tournante ville-hôpital (nécessite d'avoir un dossier complet et d'être formé à la pathologie)

9 - SYNTHÈSE DE L'ANALYSE MÉDECIN

- En conclusion, la couverture du territoire géographique français (Outre-Mer compris) est correcte avec au moins un médecin par région ayant répondu à l'enquête, même si certaines régions sont sous représentées (Normandie, 1 seul médecin adulte ; Occitanie (Toulouse), deux pédiatres et un médecin voyant des enfants et des adultes). Enfin pour certains centres, le binôme pédiatre/médecin adulte n'est pas complet.
- Il est assez difficile d'apprécier l'exhaustivité des médecins prenant en charge la transition sur ce type d'enquête, et la non-réponse ne signifie pas que cette transition n'existe pas, mais qu'elle est soit satisfaisante telle qu'elle est, soit que les médecins concernés ne considèrent pas ce type d'enquête comme nécessaire.
- Les principales pathologies concernées par une transition enfant/adulte sont calquées sur l'épidémiologie des maladies rares prises en charge dans la filière, c'est-à-dire cytopénies auto-immunes, déficit immunitaire (incluant les neutropénies), aplasie médullaire.
- Plus de 50% des médecins voient une nécessité à la transition, ce pourcentage étant peut être surestimé par l'enquête elle-même (ceux qui répondent sont peut être ceux pour lesquels la transition n'est pas satisfaisante). Le principal risque identifié de cette absence de transition étant la perte de vue de patients dont la pathologie peut continuer à évoluer à l'âge adulte.
- L'outil le plus adapté pour les médecins est une « fiche de transfert » qui permettrait de résumer les étapes du diagnostic, l'efficacité des traitements utilisés, l'état au moment du passage à l'âge adulte.
- Le médecin traitant reste au centre du dispositif, comme interlocuteur en première ligne du patient et des médecins spécialistes, adulte ou pédiatre.

ANALYSE DES RÉPONSES PATIENTS-PROCHES

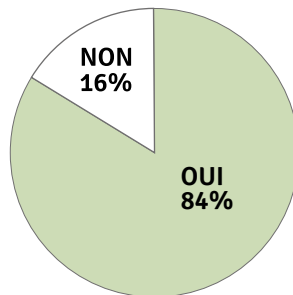
1 – STATUT DES 81 PATIENTS-PROCHES



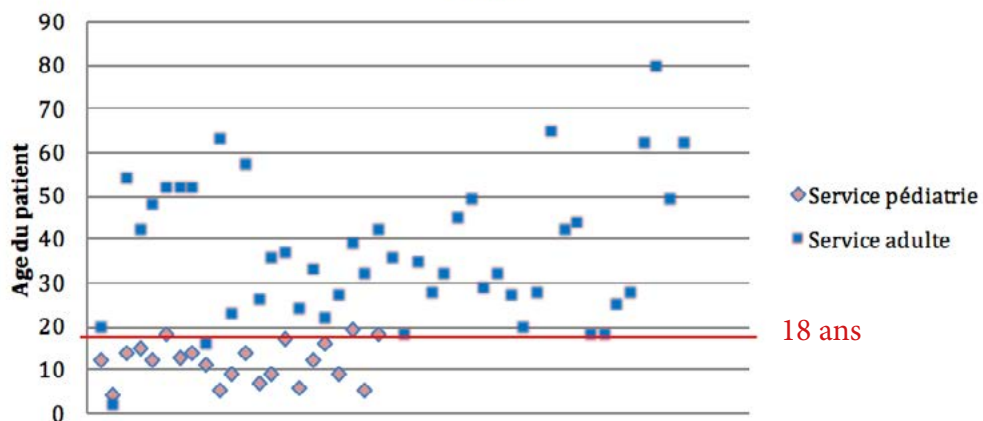
CONCLUSION : 53% des personnes ayant répondu à l'enquête sont des parents du patient, alors que le patient est le plus souvent (2/3 des cas) déjà un adulte. Il s'agit le plus souvent d'un déficit immunitaire héréditaire, d'une mastocytose ou d'une aplasie médullaire, ce qui concorde avec la prévalence de ces maladies sauf pour les mastocytoses, dont les réponses des adhérents de l'association de patients ont été actives.

2 – SUIVI MALADIE RARE

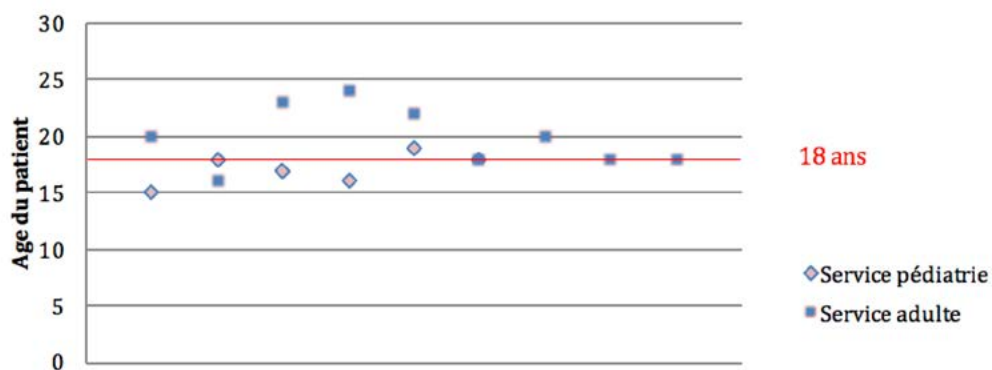
Patient toujours suivi pour sa maladie rare



Service de suivi en fonction de l'âge du patient
Global



Service de suivi en fonction de l'âge du patient
Focus 15-24 ans



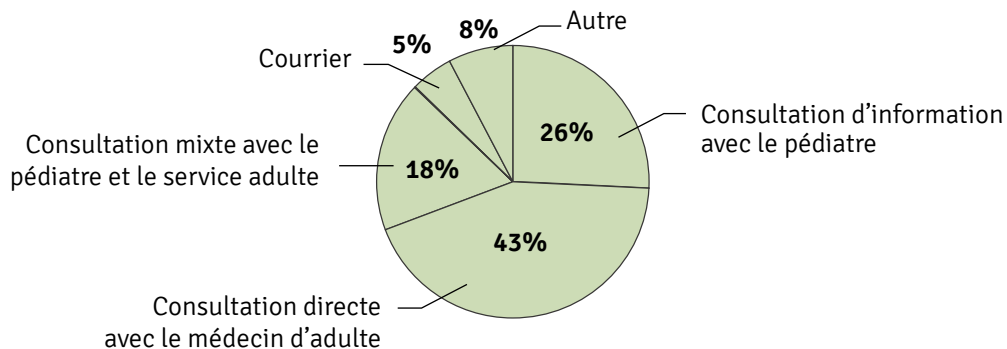
➔ **CONCLUSION :** Dans 84% des cas, les patients sont toujours suivis pour une maladie rare au moment de l'enquête. Dans les réponses, les personnes expliquent l'arrêt du suivi parce que le patient n'a plus de symptômes ou qu'ils sont sans gravité.

Dans la majorité des cas, les patients de moins de 18 ans sont suivis dans un service pédiatrique (avec un maximum de 19 ans) et les services adultes suivent des patients qui ont au moins 16 ans (1 cas exceptionnel de mastocytose à 2 ans suivi en dermatologie adulte).

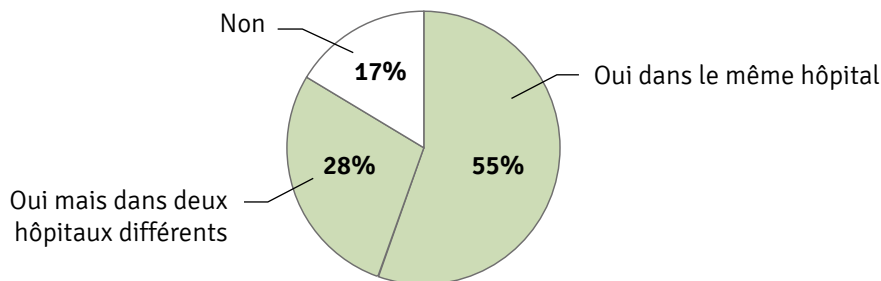
3 - MÉTHODE DE TRANSITION

Les questions suivantes n'ont été posées qu'aux patients/proches qui ont passés cette étape de transition du secteur pédiatrique au secteur adulte.

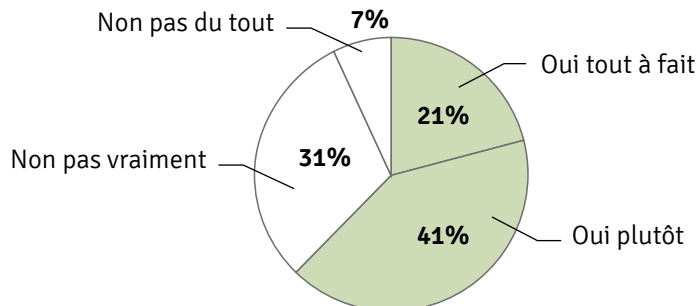
MÉTHODE DE TRANSITION LA PLUS FRÉQUENTE



SERVICE ADULTE DANS LA MÊME VILLE ?



SATISFACTION DE LA TRANSITION



CONCLUSION : Sur 39 réponses, la méthode la plus fréquente de transition est la consultation directe avec le médecin d'adulte, sans courrier spécifique. Cela peut notamment s'expliquer par une transition effectuée dans le même hôpital pour 56% des patients (accès aux courriers de l'âge pédiatrique). 62% des patients/proches ont été satisfaits de leur transition.

4 – PROPOSITIONS POUR AMÉLIORER LA TRANSITION

PARENTS/PROCHES	Choix N°1 (3 points)	Choix N°2 (2 points)	Choix N°3 (1 point)	TOTAL des points
Consultation d'information avec le pédiatre à améliorer	27	12	5	44
Consultation mixte avec le pédiatre et le médecin d'adulte à améliorer/ à proposer	30	24	4	142
Courrier résumé détaillé, discuté avec le patient	30	8	11	117
Carnet de suivi de la transition sous format papier	6	6	5	35
Carnet de suivi du patient sous format électronique (application smartphone)	0	4	4	12
Espace de transition dans un service adolescent jeunes adultes (avant le passage au service adulte)	12	6	1	49
Accompagnement/ échanges avec des patients adultes	9	4	4	39
Rencontres avec des intervenants non médicaux de l'équipe d'adulte (infirmières, psychologues, assistantes sociales...) à améliorer/ à proposer	0	12	4	28

PATIENTS	Choix N°1 (3 points)	Choix N°2 (2 points)	Choix N°3 (1 point)	TOTAL des points
Consultation d'information avec le pédiatre à améliorer	36	6	3	123
Consultation mixte avec le pédiatre et le médecin d'adulte à améliorer/ à proposer	39	32	4	185
Courrier résumé détaillé, discuté avec le patient	3	10	12	41
Carnet de suivi de la transition sous format papier	9	4	6	41
Carnet de suivi du patient sous format électronique (application smartphone)	3	8	4	29
Espace de transition dans un service adolescent jeunes adultes (avant le passage au service adulte)	33	10	1	120
Accompagnement/ échanges avec des patients adultes	0	4	7	15
Rencontres avec des intervenants non médicaux de l'équipe d'adulte (infirmières, psychologues, assistantes sociales...) à améliorer/ à proposer	0	8	4	20

Autres : Rencontres avec d'autres patients atteints de la même maladie suivis dans ce service.

➔ **CONCLUSION :** Que ce soit pour les patients ou la famille et les proches, la meilleure méthode de transition serait la consultation mixte enfant-adulte.

En second choix, les patients souhaiteraient améliorer la consultation d'information avec le pédiatre ; contrairement aux parents/proches qui préféreraient plutôt un courrier résumé détaillé, discuté avec le patient.

En troisième choix, les patients sont intéressés (plus que les parents/proches) par un espace de transition dans leur hôpital.

5 – ROLE DONNÉ AU MÉDECIN GENERALISTE

SYNTHÈSE DES RÉPONSES :

Les personnes ayant répondu à l'enquête donnent au médecin généraliste un rôle de coordinateur des soins entre la ville et l'hôpital, d'écoute, de relais et de suivi au quotidien surtout lorsqu'il est bien informé de la maladie et que le centre de référence est éloigné du domicile du patient.

6 – SYNTHÈSE DE L'ANALYSE PATIENTS-PROCHES

- Paradoxalement, ce sont les parents et proches qui ont répondu de façon majoritaire à l'enquête, alors que la plupart des patients concernés ont plus de 18 ans, ce qui rend compte de l'inquiétude et des questions posées par cette transition par les proches.
- Les pathologies des patients sont principalement la mastocytose, les déficits immunitaires, les aplasies médullaires, avec une surreprésentation des mastocytoses grâce à une très bonne diffusion du questionnaire sur le site de l'association.
- Les patients de 15 à 24 ans sont suivis en proportion égale par des médecins adultes ou des pédiatres, ce qui reflète la variabilité d'un center à l'autre, d'un patient à l'autre. Cette transition permet peut être aussi d'améliorer la relation soignant/soigné chez des adolescents qui ne se sentent plus à leur place dans leur service de pédiatrie.
- 62% des patients ou proches ayant répondu sont ou ont été satisfaits de la transition (même si on a vu plus haut que celle-ci n'était pas toujours formalisée). Les pistes pour améliorer la transition et permettre d'améliorer encore ce chiffre pourraient être de proposer des consultations mixtes, ou de formaliser un courrier « type » ou une fiche de transfert.
- Le médecin traitant garde un rôle de relais dans la prise en charge des patients, à l'âge pédiatrique ou quand ils sont devenus adultes.

