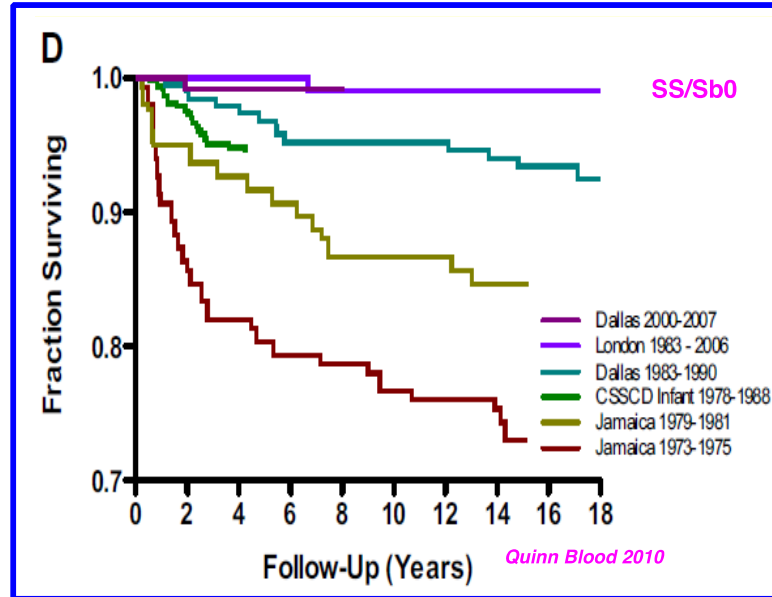




# Transition Enfants /Adolescents – Adultes des patients drépanocytaires

Corinne GUITTON  
Sce de pédiatrie – CHU Bicêtre

# Amélioration de la survie avec le dépistage néonatal



Survie de cohortes enfants dépistés à 18 ans:

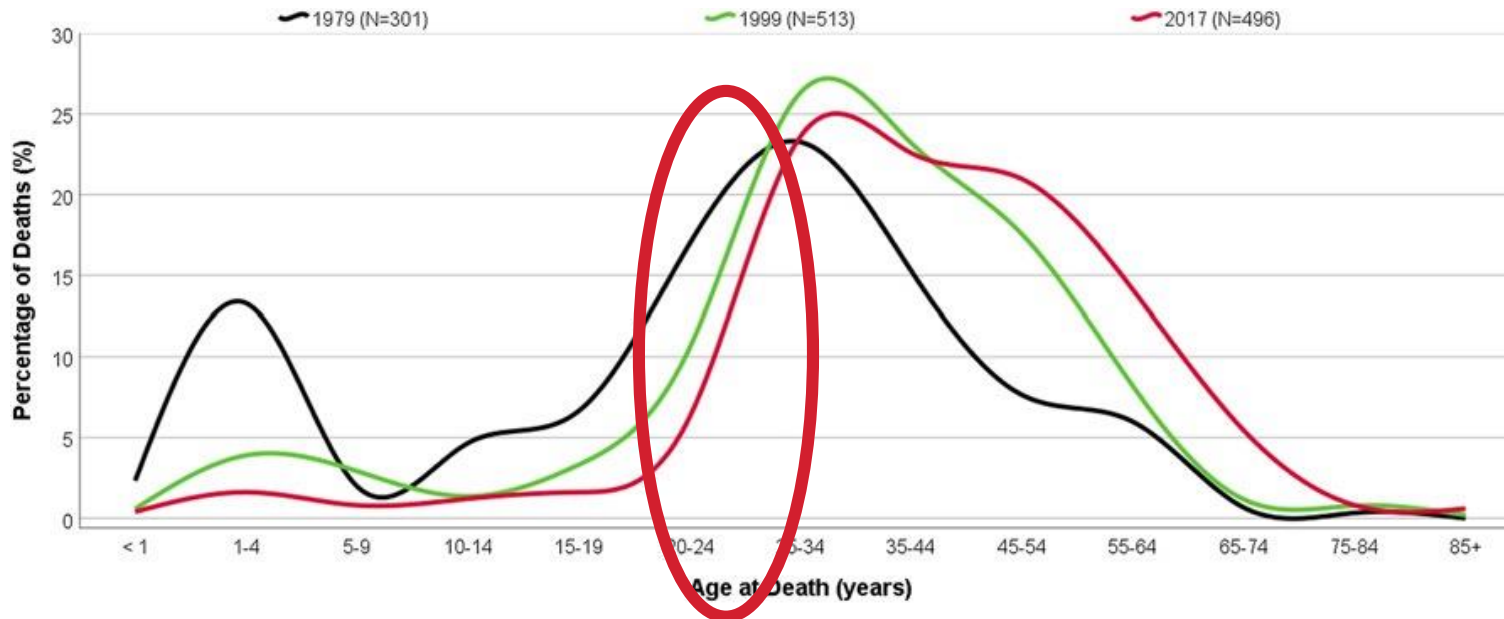
- Dallas US Quinn: 93.9%
- East London UK Telfer 99%
- Créteil France Bernaudin 97.5%

*Blood 2010*

*Haematologica 2007*

*Blood 2011*

## Les AJA, une période délicate ...



**Proportion de décès parmi les personnes atteintes de drépanocytose par groupe d'âge. Adapté de Hassell**

# Les AJA, une période délicate ...

- *Charles T Quinn et al , Blood 2010*  
N = 940 23 décès  
La majorité des décès surviennent après l' âge de 18 ans  
**Le délai moyen du décès après la transition : 1,8 ans**
- *M Kayle et al , Pediatr Blood Cancer 2019*  
N = 389 14 décès - 4 patients décédés entre 18 et 21 ans / 10 patients décédés après transfert aux soins pour adultes avec une **médiane de 7 ans** entre le transfert et le décès
- *DC Brousseau et al , JAMA 2010*  
Le taux le plus importants de consultations aux urgences et de ré-hospitalisations concernent les 18-30 ans
- *MA Blinder et al , J Emerg 2015*  
Les patients en période de transition consultent plus souvent aux urgences pour des complications et des soins courants
- *Joseph F McLaughlin et al , Transfusion 2016*
  - 22 patients en programme transfusionnel pour ATCD d'AVC À l'age pédiatrique
  - **8 décès (36 %)** dans les 1 à 5 ans après la transition
  - Patients non compliant ou refus de poursuivre le programme

- *Sil S, Clin J Pain. 2016 / Sil S, Clin J Pain. 2020*

La **chronicisation de la douleur** concernerait 23 % des adolescents (29 % des adultes rapportent une douleur présente 95 % des jours)

- *Brandow, J Pediatr Hematol Oncol 2013, 2016*

**Seuil de nociception abaissé** au froid, à la chaleur, à une pression mécanique chez les patients les plus symptomatiques

- *Case, NeuroImage Clinical 2017*
- *Darbari, J Pain 2015*

**IRM fonctionnelle altérée** chez les adolescente et les jeunes adultes **en dehors des CVO** : les zones d'inhibition de la douleur sont en « hypométabolisme » et les zones de nociception plus active ce d'autant plus que les malades sont symptomatiques

- *Sogutlu A1 et al, Psychosomatics 2011*
- *Edwards CL et al, Int J Psychiatry Med 2014*

Les patients les plus symptomatiques dans l'enfance avec une prise en charge antalgiques sous optimale sont plus à risque de développer :

**Anxiété, dépression, phobies, Somatisation**

# Les manifestations pédiatriques sont différentes de celles des adultes

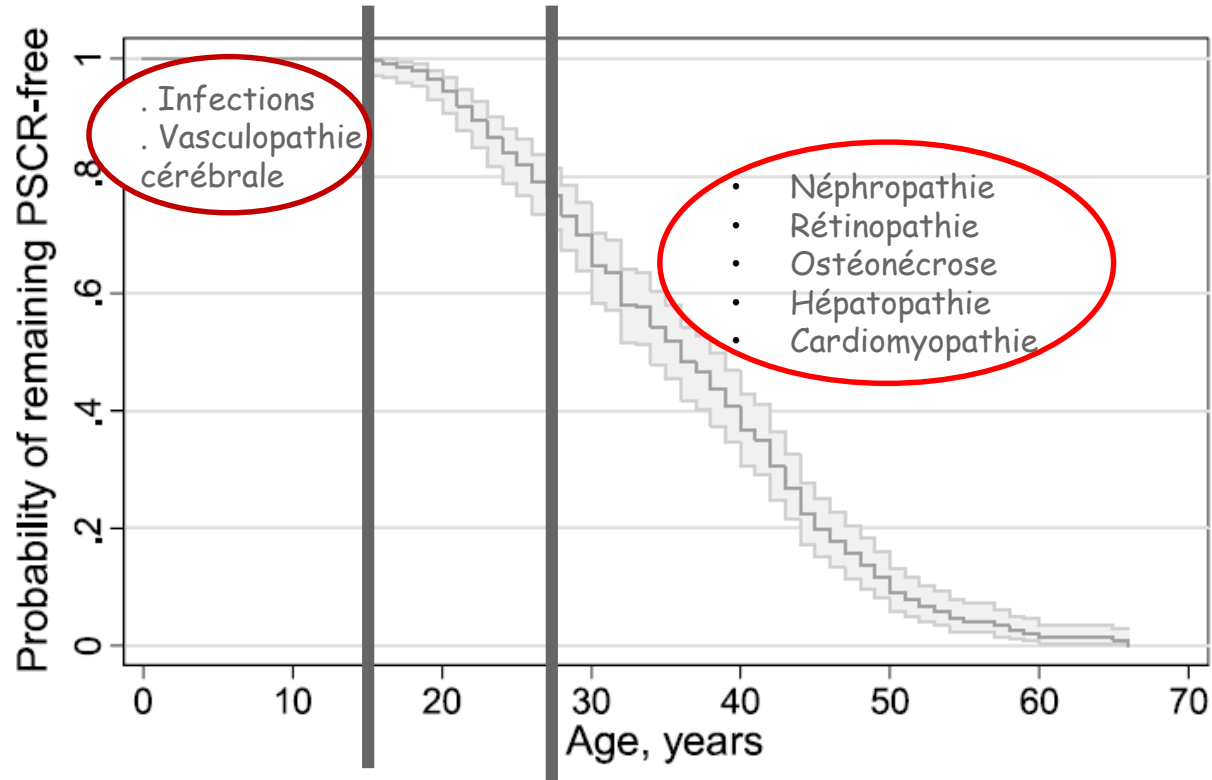
- **CVO**
- **Séquestration splénique**
- **AVC**
- **Infections**
- **STA**
- **Lithiases biliaires**
- **Priapisme**
- Nécrose papillaire
- Vertige, surdité



La majorité des complications chroniques surviennent à l'âge adulte

- **Vasculopathie cérébrale**
- **Ostéonécroses**
- **Ulcères de jambe**
- **Lithiases biliaires**
- **Hyposténurie, protéinurie**
- **Néphropathie**
- Cardiopathie
- Atteinte hépatique
- **Rétinopathie**
- **Hémochromatose**
- Grossesses pathologiques

# Installation des complications chroniques au début de l'âge adulte période charnière



# « Lost in Transition »

Handwritten notes on a whiteboard, likely related to a medical case or research. The notes are organized into several sections, some with horizontal lines above them.

Top section (under a horizontal line):  
18/12/08 F. Liénart -  
Nov ven  
8/2/10 Nov ven

Middle section (under a horizontal line):  
1/3/10 Nov ven

Bottom section (under a horizontal line):  
3/5/10 Nov ven  
20/9/10 Nov ven

Left side notes:  
13/8/13 F. Liénart

Right side note (partially visible):  
28



# L'adolescence (1)

Les principaux impératifs de développement de l'adolescent (adapté de E.H. Erikson)

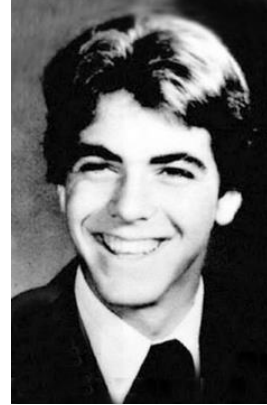
- Acquisition d'une autonomie puis à terme d'une indépendance vis-à-vis du milieu familial, ce qui sous-entend une indispensable redéfinition de la relation avec les parents.
- Maturation sexuelle au sens large avec adaptation à la métamorphose pubertaire, affirmation de l'identité sexuelle et capacité d'engager une relation intime.
- Intégration au groupe des autres adolescents, groupe d'une extrême importance à cet âge.
- Acquisition d'une identité propre avec estime de soi.
- Acquisition d'une position claire face aux aspirations futures : études, travail, famille, etc.

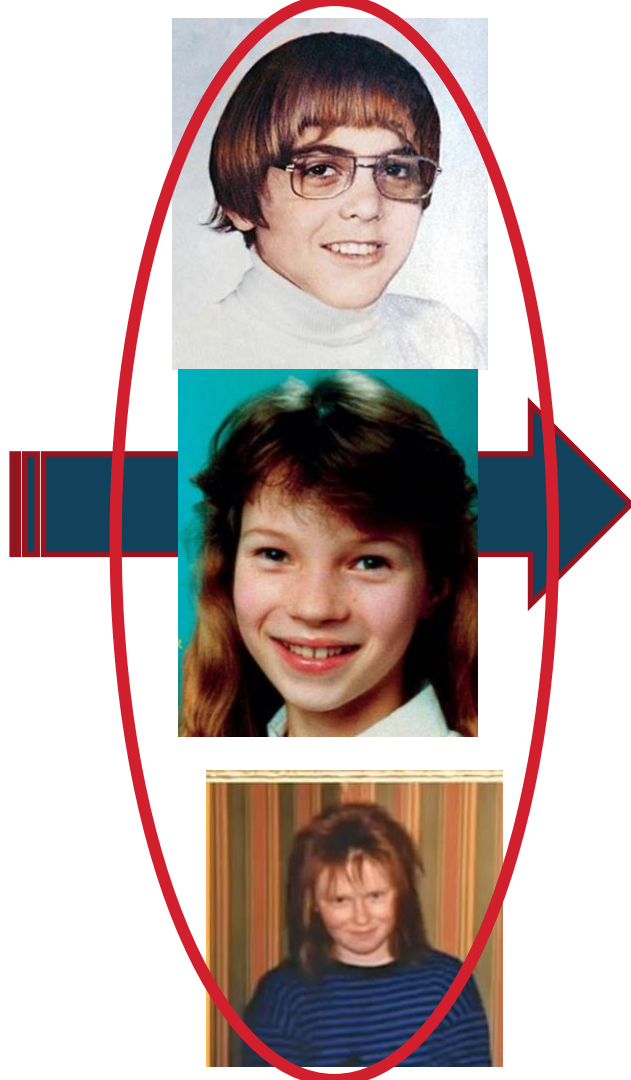
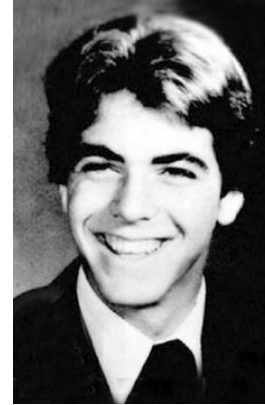
## L'adolescence (2)

Donc c'est une période de fortes transformations  
**psychiques, physiques** et **relationnelles**

L'adolescent va construire son identité par

- Une **opposition** aux suggestions et directives des adultes
- Une croyance en sa propre **immortalité** d'où une projection difficile des conséquences sur sa santé future de comportements adoptés aujourd'hui
- Une **expérimentation** de ses limites, une confrontation à la norme, une prise de risque, l'adoption de conduites d'essai, la transgression de certains interdits – autant de **freins aux principes de prévention**
- Une **intégration** et une acceptation par son groupe de pairs





## L'adolescence (3)

Dix questions pertinentes face à l'adolescent malade

- 1 – Quelles sont les connaissances et les croyances sur la maladie ?
- 2 – La maladie interfère-t-elle avec la croissance, la puberté et la reproduction ?
- 3 – Qu'en est-il de la sexualité au sens large, filles vs garçons ?
- 4 – Quels sont les symptômes et les signes de la maladie, objectifs et surtout perçus ?
- 5 – L'évolution et le pronostic sont-ils connus, prévisibles ou au contraire incertains ?
- 6 – Quels sont les comportements et les responsabilités en terme d'observance thérapeutique ?
- 7 – Qu'en est-il du degré de dépendance aux soins et aux parents ?
- 8 – Quelle est la qualité de la vie récréative, scolaire, relationnelle et intime ?
- 9 – Quelles sont les capacités d'adaptation : estime de soi, « acceptation de la maladie » ?
- 10 – Qui assure la référence et quelle est la perspective de transition au terme de la prise en charge pédiatrique ?

*P. Alvin et al (Arch ped 2003)*

# dualité Pédiatre / médecin adulte

- Soins axés sur le développement et la croissance avec une grande interface / la famille



- Difficultés à « mettre fin » à des liens souvent très forts
- Prolongation de la prise en charge si pbm développementaux, retard de croissance, retard pubertaire, atteinte cognitive

- Soins axés sur le patient et centrés sur son autonomie, l'insertion dans la vie socio-professionnelle, la procréation



- Manque de connaissance au sujet de la maladie
- Aptitude limitée pour l'auto-gestion des soins (prise de RDV, les complications etc ...)

## **Hauser E et al (Pediatr nurs 1999) :**

### *22 adolescents drépanocytaires*

- 50 % ignorent
  - Leur type de drépanocytose (SS ou SC)
  - Le mode de transmission de l' affection
  - Leur type d' assurance maladie

## **Speller-Brown et al (J Pediatr Oncol Nurs, 2018) :**

Speller-Brown et al.

3

**Table 1.** Sickle Cell Disease (SCD) Knowledge.

Question	Group	n	n correct/yes	% correct
My child has what type of SCD I have what type of SCD	0-4 Parent	32	30	94
	9-11 Child	24	22	92
	12-15 Child	31	31	100
	16-21 AYA	32	31	97
Avoiding cold/dehydration is important	0-4 Parent	32	31	97
	0-4 Parent	32	16	50
Know baseline hemoglobin	5-8 Parent	52	17	33
	16-21 AYA	32	12	38

# La transition en pratique (1)

*-Inusa BPD et al, Lancet Haematol. 2020*

Paediatric to adult transition care for patients with sickle cell disease: a global perspective.

*-Darbari I et al, Pediatr Blood Cancer. 2019*

Correlates of successful transition in young adults with sickle cell disease.

*-Calhoun CL et al, Pediatr Blood Cancer. 2019*

Implementation of an educational intervention to optimize self-management and transition readiness in young adults with sickle cell disease.

*- Sobota A et al, J Pediatr Hematol Oncol. 2014*

« Self-reported transition readiness among young adults with sickle cell disease »

*- Andemariam B et al, Pediatr Blood Cancer 2014*

« Identification of risk factors for an unsuccessful transition from pediatric to adult SCD care »

*- Jordan L et al, J Pediatr Hematol oncol 2013*

« Systematic review of transition from adolescent to adult care in patients with SCD »

*- Hankins JS et al, J Pediatr Health Care 2012*

« A transition pilot program for adolescents with sickle cell disease. »

*- Debaun MR, Pediatrics 2012*

“Transition and sickle cell disease.”

*- Lebensburger JD et al, J Blood Med 2012*

“Barriers in transition from pediatrics to adult medicine in sickle cell anemia.”

*- Smith GMJ et al, Pediatr Hematol Oncol 2011*

“Growing up with sickle cell disease: a pilot study of a transition program for adolescents with sickle cell disease”.



# Transition : ce que disent les experts

## Paediatric to adult transition care for patients with sickle cell disease: a global perspective



*Baba Psalm Duniya Inusa, Claire Elizabeth Stewart, Shamarah Mathurin-Charles, Jerlym Porter, Lewis Li-yen Hsu, Wale Atoyebi, Mariane De Montalembert, Ijeoma Diaku-Akinwumi, Norah O Akinola, Biree Andemariam, Miguel Raul Abboud, Marsha Treadwell*

[www.thelancet.com/haematology](http://www.thelancet.com/haematology) Vol7 April 2020

The **SICKLE** recommendations

**S**kills transfer (Transfert de compétences des parents/soignants vers le patient)

**I**ncreasing self-efficacy

**C**oordination of transition (ETP )

**K**nowledge transfer

**L**inking to adult services

**E**valuating readiness (avant, pendant et après (longtemps après ...))

# La transition en pratique (2)

**Quelques pistes ....** Bernit Emmanuelle (Med Interne)- Benhaïm Patricia (Pédiatre) - Cavazza Fanny (Psychologue ROFSED) - De Torhout Marie-Pierre (Psychologue)- Driss Françoise - Guitton Corinne (Pédiatre )- Lee Ketty (Med Interne) - Rouget Sébastien (Pédiatre)- Adoue D- Benkerrou Malika (pédiatre)- Castex MP- Masseau Agathe- N' Zouakou Ruben- Rachieru petronela (CHU Angers)

## -Timing : **ANTICIPER +++**

- . pas d' âge idéal mais « maturité idéale » du patient et de sa famille
- . Puberté et croissance ne posent plus problème
- . période stable médicale et psychologique
- . faire des liens avec la scolarité pour évoquer le passage

## - Processus **d' autonomisation**

- . consultation où l' adolescent est **reçu seul**, respecter la confidentialité
- . Adresser les CR au patient
- . la prise des RDV, la gestion des stocks de médicaments...

- Faire une « **ré-annonce** » ++++ diagnostic au court de l' adolescence

- Evaluer les **connaissances** et les **croyances** sur la maladie / **promouvoir ses compétences** programme d' éducation thérapeutique concernant la maladie pour le patient et son entourage (connaissances, traitements (observance), devenir et pronostic, **auto-gestion** des complications aiguës etc..)

- Recenser les **crain**tes et **attentes** du patients et de la famille:
  - . les plus souvent évoquées : Prise en charge de moins bonne qualité, peur de **la confrontation avec des malades âgés**, perte de la relation privilégiée avec l'équipe médicale et paramédicale
  - . Annoncer clairement que « **ce sera autrement** » et expliquer pourquoi  
« **c' est normal que ce soit autrement** »



- Recenser les **craintes** et **attentes** du patients et de la famille:
  - . les plus souvent évoquées : Prise en charge de moins bonne qualité, peur de **la confrontation avec des malades âgés**, perte de la relation privilégiée avec l' équipe médicale et paramédicale
  - . Annoncer clairement que « **ce sera autrement** » et expliquer pourquoi « **c' est normal que ce soit autrement** »
- Evaluer le **retentissement psycho-sociale** de la maladie
  - . scolarité, centre d' intérêts, formation envisagée, sports etc...
  - . **consommation d' antalgiques**, les tb du sommeil, les angoisses de mort etc.)
  - . faire appel à une psychologue le cas échéant
  - . Apprécier l' estime de soi, l' image du corps
- Aborder les questions concernant **la sexualité**, la contraception, les MST
- impliquer **le médecin traitant** / de famille ++++
- Liaison « personnelle » entre les pédiatres et les médecins adultes :
  - . s' assurer de la cohérence des soins et de la prise en charge en général +++
  - . contact direct pour les dossiers difficiles

## Les modalités de passages

- **Identifier clairement** le futur médecin référent adulte
- **Rédaction d'un résumé** personnalisé synthétique médical et para-médical
- proposer **un panel de possibilités** d'accompagnement
  - . consultation commune Pédiatre/ Médecin adulte (1 à 2 cs)
  - . Délai < 3-4 mois entre la fin de prise en charge en pédiatrie et 1 ère cs chez les adultes.
    - . L' hospitalisation en secteur adulte intervient **après** que le médecin référent ait été identifié .
    - . 1 à 2 staffs annuels de transition Pédiatres/ médecins adultes où sont présentés les patients candidats au passage
    - . **faire des groupes de transition et rencontre** avec le médecin adulte +/- Infirmière adulte et explication du fonctionnement et organisation du secteur adulte (consultation, urgence, hospitalisation)
    - . visite du futur service (impliquer le personnel paramédical)

### Après le passage

- Ne pas modifier immédiatement les traitements instaurés par les pédiatres
- «Expliquer» les différences avec la prise en charge antérieure +++
- Donner un retour d' information aux pédiatres

*Andemariam B et al, Pediat Blood Cancer 2014*

« Identification of risk factors for an unsuccessful transition from pediatric to adult SCD care »

Evaluation 5 après la mise en place d'un programme formalisé de transition chez les 16 - 24 ans

**32 %** des patients en échec de transition

FDR identifiés :

- Transition débutée tardivement (et transfert > 21 ans)
- Patients résidant loin de leur nouveau centre
- Malades peu expressifs (Génotype SC/Sb+)

# Transition : ce que disent les patients

Published in final edited form as:

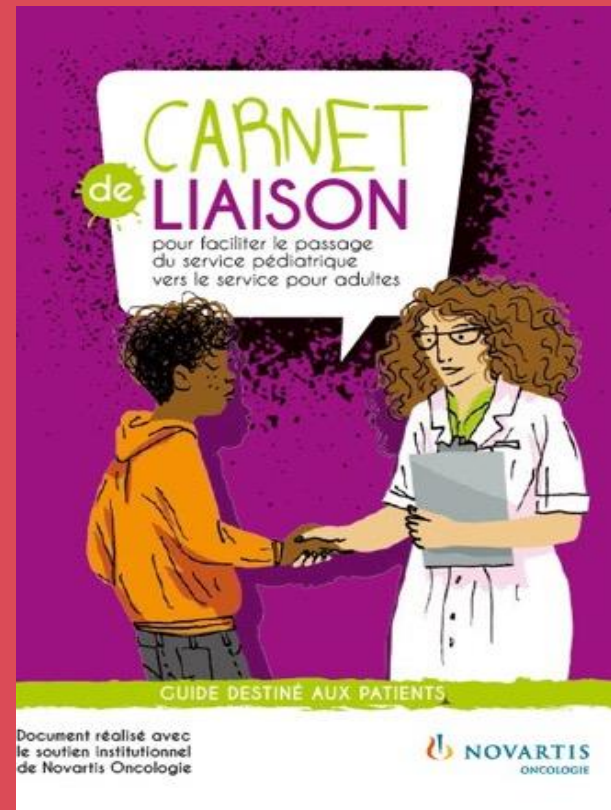
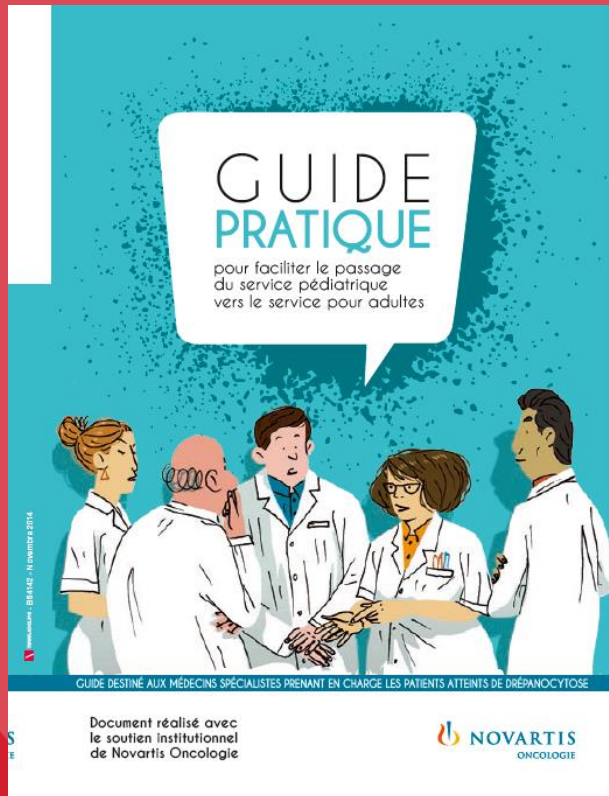
*J Hematol Res.* 2015 December ; 2(1): 17–24. doi:10.12974/2312-5411.2015.02.01.3.

## Young Adult Perspectives on a Successful Transition from Pediatric to Adult Care in Sickle Cell Disease

Amy E. Sobota<sup>1,2,\*</sup>, Emeka Umeh<sup>3</sup>, and Jennifer W. Mack<sup>4,5</sup>

- Rencontrer l'équipe adulte **avant** le transfert,
- Savoir à quoi s'attendre dans le secteur adulte,
- être **autonome** et **apte** dans la gestion de la maladie au quotidien,
- commencer le processus **tôt**
- Attitude négative de l'équipe adulte (Urgences +++)

# Outils d'aide à la TRANSITION....





## POINTS CLÉS À ÉVALUER AVANT D'ENVISAGER LA TRANSITION

Cette liste est  
non-exhaustive  
et est inspirée des  
recommandations  
HAS (2010)<sup>(4)</sup>

### DIAGNOSTIC

- Le patient a-t-il bénéficié d'une annonce de la drépanocytose durant l'adolescence?  OUI  NON
- De nouvelles explications sur la maladie ont-elles été fournies au patient?  OUI  NON

### COMPRÉHENSION de la maladie

- Le patient connaît-il sa maladie (le nom, la physiopathologie...)?  OUI  NON
- Le patient connaît-il le type de sa drépanocytose?  OUI  NON
- Le patient connaît-il son taux d'hémoglobine de base?  OUI  NON
- Le patient connaît-il le mode de transmission?  OUI  NON
- Le patient connaît-il les mesures préventives des CVO?  OUI  NON
- Le patient connaît-il le rôle des facteurs déclenchant les CVO?  OUI  NON

### CONNAISSANCES générales

- Les thèmes de la sexualité (les maladies sexuellement transmissibles, la contraception, les conseils génétiques) ont-ils été abordés avec le patient?  OUI  NON
- Le patient a-t-il des inquiétudes sur sa fertilité?  OUI  NON
- Les filles sont-elles informées des risques liés à la grossesse chez les patientes drépanocytaires?  OUI  NON

### CONNAISSANCE du traitement

- Le patient connaît-il son traitement?  OUI  NON
- Le patient connaît-il l'indication de chacun de ses traitements?  OUI  NON

### GESTION des urgences

Le patient connaît-il la conduite à tenir en cas d'urgence/complications :

- douleurs?  OUI  NON
- fièvre?  OUI  NON
- anémie?  OUI  NON
- priapisme?  OUI  NON

Les circuits possibles ont-ils été identifiés :

- hors urgences?  OUI  NON
- en cas d'urgence (pompiers)?  OUI  NON

### STATUT

- Le patient a-t-il un médecin traitant?  OUI  NON
- La patiente a-t-elle été vue en consultation de gynécologie au moins une fois?  OUI  NON
- Le patient, à sa majorité, est-il/sera-t-il en situation légale de façon pérenne sur le territoire français?  OUI  NON

### TRANSITION

- Le dossier doit-il être staffé avec la nouvelle équipe (complications importantes, programme d'échange, etc...)?  OUI  NON
- Le patient a-t-il eu une présentation de la nouvelle équipe (physique ou pas)?  OUI  NON
- Le CR de transition a-t-il été fait (à déterminer par chaque équipe)?  OUI  NON
- Le CR de transition a-t-il été lu en présence du jeune?  OUI  NON

### EDUCATION thérapeutique/ groupe de paroles

- A-t-il participé à une séance d'éducation thérapeutique?  OUI  NON
- A-t-il participé à un groupe de paroles?  OUI  NON

## DU SERVICE PÉDIATRIQUE Au SERVICE POUR ADULTES : ce qui change...

Ce passage engendre des modifications : nouveau médecin référent, nouvelles équipes de soins, nouvelles organisations, nouveaux lieux.

À l'âge adulte, vous devenez acteur de votre prise en charge. Nous allons vous présenter ici quelques points qui peuvent vous servir de repères ou répondre à certains questionnements



- **Le tutoiement/vouvoiement**

La plupart du temps, vous serez vouvoyé.

- **Les informations médicales**

En hospitalisation ou en consultation, elles vous seront données par les médecins.

C'est vous et vous seul qui serez informé du diagnostic et des résultats d'examen. Pour réaliser un examen, une opération, prendre un médicament, seule votre autorisation sera demandée. Contrairement au service de pédiatrie, vos parents ne seront informés de votre état de santé que si vous le souhaitez. La consultation avec le médecin se fera en tête à tête, vos parents pourront y participer dans un second temps, si vous le désirez.

- **Les rendez-vous**

Vous devrez prendre vous-même les rendez-vous de consultations et téléphoner pour annuler si nécessaire.

- **L'équipe de soin**

Médecins, infirmiers, aides-soignants, kinésithérapeutes, psychologues, diététiciens, assistants sociaux... vont changer. S'il n'existe pas de service pour adultes dans l'établissement où vous êtes suivi, il sera nécessaire de changer d'hôpital.

- **Votre dossier médical**

Le pédiatre et le médecin du service pour adultes peuvent être amenés à se contacter et à travailler en coordination. Tous les éléments de votre dossier médical seront transmis au médecin du service pour adultes. Dans certains hôpitaux, les deux médecins sont présents à la première consultation.

- **Les urgences**

Si vous avez une crise ou tout problème médical aigu (*signes décrits en page 5*), l'admission dans le service pour adultes se fera le plus souvent par le biais des urgences pour adultes. Cela peut être un grand changement car le fonctionnement des services d'urgence pour adultes et pédiatriques est différent.

- **L'hospitalisation**

Vous serez le plus souvent pris en charge dans des services de médecine interne. Ces services sont spécialistes de votre pathologie mais accueillent également des patients de tous âges atteints d'autres maladies.

Les visites sont généralement autorisées l'après-midi, mais les horaires peuvent être élargis avec l'accord du médecin et du cadre infirmier de l'unité. Les parents ne dorment généralement pas sur place. La télévision est souvent payante. Il existe des médiathèques dans la plupart des hôpitaux avec quelques fois des salons télé. Le Wifi dans les chambres n'est pas systématique. Il convient de se renseigner auprès de chaque service.

Pensez à apporter vos médicaments et à parler de votre traitement habituel y compris de votre contraception. Sauf avis contraire du médecin, ils doivent être poursuivis durant votre hospitalisation.

- **La prise en charge de la douleur** peut être différente. Elle est adaptée à l'adulte. <sup>21</sup>



# Et soyons connectés ....



Mobile and Web-Based Apps That Support Self-Management and Transition in Young People With Chronic Illness: Systematic Review.  
*Virella Pérez YI et al. J Med Internet Res. 2019 Nov*

Mobile health use predicts self-efficacy and self-management in adolescents with sickle cell disease.  
*Hood AM, Nwankwo C et al. Transl Behav Med. 2021 Oct*

Exploring the Needs of Adolescents With Sickle Cell Disease to Inform a Digital Self-Management and Transitional Care Program: Qualitative Study.  
*Kulandaivelu Y et al. JMIR Pediatr Parent. 2018 Sep*

Improving Sickle Cell Transitions of Care Through Health Information Technology.  
*Frost JR et al. Am J Prev Med. 2016 Jul*

A Medication Adherence App for Children With Sickle Cell Disease: Qualitative Study.  
*Curtis K et al. JMIR Mhealth Uhealth. 2019*

# Utilisons des outils ludiques ....

À l'honneur :

## T-OUT

A l'initiative de [Sandrine Bottius](#) et du groupe de travail TRANSEND à l'AP-HP, T-OUT est un jeu vidéo qui met en scène un jeune qui doit réaliser sa transition de l'hôpital pédiatrique vers l'hôpital adulte, première étape de son autonomisation dans la prise en charge de sa maladie chronique.

[Lire plus](#)



# Apprenons et partageons ensemble ....



## Projet : ADOREP S'EVAD IDF

*Programme d'un Week-End  
d'escapade pour adolescents  
atteints de Drépanocytose*

**2021**



## EVADÉZ-VOUS !

**Du 23 au 25 août 2024**


"Meilleur weekend que j'ai passé  
si c'était à refaire je le refais à 100%"

"A la base je voulais pas venir  
j'étais grognon, finalement c'était génial"




"J'ai jamais été aussi à l'aise  
pour parler de la maladie".

# ADODREP 2024

Weekend de préparation à la transition  
pédiatrie - adulte  
des jeunes adolescents drépanocytaires.



**COMING SOON !**  
Inscris toi vite avec l'aide de ton pédiatre,  
les places sont limitées.



# Transition : ce que disent les patients...suite

**MAIS « Mauvais timing ! Car nous sommes engagés sur d'autres fronts » :**

- la socialisation avec l'intégration et l'acceptation par leur groupe des pairs,
- l'orientation socio-professionnelle
- la sexualité

**Alors ne soyez pas trop durs avec nous....**