

## Capacité de Médecine Tropicale

---

Transition Enfant-Adulte dans la prise  
en charge du jeune drépanocytaire au  
CHU de Bordeaux : vécu des patients,  
recommandations et pratique

---

Présenté par

Dr Haoua ABANI ALI

Directeur

Thierry PISTONE

Rapporteur

Marie-Catherine RECEVEUR

JURY

---

Président	Pr D Malvy
Membres	Dr Th Pistone Dr B Portal Dr MC Receveur

---

## REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier vivement les membres du jury qui ont accepté de consacrer du temps pour juger ce travail:

Je remercie le **Dr Thierry PISTONE** d'avoir accepté que je fasse ce stage de mémoire de Médecine Tropicale sous sa direction. Je lui suis reconnaissante du soutien qu'il m'a toujours apporté et des conseils qu'il m'a donnés. Cette année de collaboration avec lui m'a permis d'enrichir ma carrière. J'espère que ce mémoire sera le début d'une longue et fructueuse collaboration avec lui pour la santé en Afrique. Sois assuré de ma profonde gratitude.

Je remercie le **Dr Marie-Catherine RECEVEUR** dont je connais la grande compétence dans le domaine des maladies infectieuses et tropicales, de m'avoir fait l'honneur d'être rapporteure de mon travail malgré ses multiples obligations. Je souhaite aussi continuer à bénéficier de ta longue expérience dans le domaine des maladies infectieuses et tropicales.

Je remercie le **Dr Bernard PORTAL** pour son appui cordial tout au long de mon stage. Je suis très sensible à cet appui qui a été valorisant pour moi. Cette collaboration avec toi a été pour moi enrichissante professionnellement et humainement. Je souhaite aussi continuer à bénéficier de ta longue expérience dans le domaine de la santé notamment dans les pays africains.

Je remercie le **Pr Denis MALVY** Responsable pédagogique, Directeur du Centre René Labusquière et Professeur de maladies infectieuses et tropicales de m'avoir fait l'honneur de présider ce jury de mémoire. J'en suis très honoré, j'espère établir des liens avec l'Unité Maladies Tropicales et du voyageur du CHU de Bordeaux qu'il dirige. Soyez rassuré de toute ma gratitude et de mon profond respect, ainsi qu'a tous les praticiens de votre unité pour m'avoir associé à la vie de votre service hospitalier.

Une mention particulière à Madame **Murielle ESTAGER** pour l'accueil enthousiaste et disponible, que j'ai souvent sollicitée.

Je remercie le **Dr Camille RUNNEL-BELLIARD** pour son aide, ses conseils pratiques et pour m'avoir donné toutes les informations concernant le site pédiatrique.

Et...

Une pensée particulière pour mes amies Bordelaises : Françoise TESSIER et Marie PORTAL pour le soutien, la présence ininterrompue et l'encouragement constant tout au long de mon cursus universitaire à Bordeaux. Je ne saurais taire le soutien de toujours du Dr Jean-François TESSIER. À vous, un immense merci!

Bien sur, mes remerciements vont à ma famille pour tout ce que j'ai reçu d'elle. Je voudrais particulièrement remercier mon mari le Dr Ali MAMANE. Ma pensée va enfin à mon fils Mohamed-Bello, et sa sœur Chaïma-Houda, tous deux nés bordelais pendant cette période ...

## Sommaire

REMERCIEMENTS .....	2
LISTE DES ABREVIATIONS .....	4
TABLE DES ILLUSTRATIONS .....	4
1. Liste des tableaux .....	4
2. Liste des figures .....	4
3. Liste des annexes.....	4
Résumé.....	5
1. INTRODUCTION GENERALE.....	6
1.1. Contexte scientifique et justification de l'étude .....	6
1.2. La drépanocytose : rappel sur la maladie .....	7
1.2.1. Définition et transmission de la maladie .....	7
1.2.2. Complications.....	8
1.2.3. La prise en charge .....	10
1.3. Recommandations générales pour la transition enfant-adulte.....	10
1.3.1. Définition et rappel.....	10
1.3.2. Les obstacles à la transition enfant adulte justifient une bonne préparation.....	11
1.3.3. Recommandations générales de l'HAS pour la transition enfant adulte.....	12
1.4. Objectifs de l'étude .....	13
2. METHODES .....	14
2.1. Type de l'étude.....	14
2.2. Choix de la population .....	14
2.3. Déroulement de l'enquête .....	14
2.3.1. Enquête patient .....	15
2.3.2. Enquête praticien.....	15
2.4. Exploitation des données recueillies .....	15
3. RESULTATS .....	16
3.1. Taux de participation.....	16
3.2. Résultats de l'enquête auprès des patients (Descriptif des variables).....	16
3.2.1. Caractéristique socio-démographiques des patients.....	16
3.2.2. Déroulement de la transition enfant-adulte au CHU de Bordeaux.....	17
3.2.3. Autogestion de la crise et du traitement par le jeune drépanocytaire.....	20
3.2.4. Réappropriation de la maladie aux cours de la transition enfant-adulte .....	21
3.2.5. Le vécu de la transition enfant adulte.....	23
3.3. Résultats de l'enquête auprès des praticiens (Descriptif des variables).....	25
4. DISCUSSION .....	27
4.1. Bilan des données collectées .....	27
4.2. Principaux résultats .....	28
4.3. Forces et limites de notre étude.....	29
4.4. Comparaisons avec les études précédentes .....	29
5. CONCLUSION GENERALE .....	32
REFERENCES.....	33
ANNEXES .....	35

## LISTE DES ABREVIATIONS

AINS : Anti Inflammatoires Non Stéroïdiens

CHU : Centre Hospitalier-Université

HAS : Haute Autorité de Santé

HbS : Hémoglobine anormale

HbA : Hémoglobine normale

HDJ : hospitalisation du jour

IST : Infections Sexuellement Transmissible

STA : Syndrome Thoracique Aigu

TEA : Transition Enfant-Adulte

## TABLE DES ILLUSTRATIONS

### 1. Liste des tableaux

<b>Tableau 1.</b> Caractéristiques socio-démographiques et sociales des patients.....	17
<b>Tableau 2.</b> Déroulement de la transition enfant adulte.....	19
<b>Tableau 3.</b> Observance et adhérence au traitement.....	21
<b>Tableau 4.</b> Réappropriation de la maladie.....	22
<b>Tableau 5.</b> Description du questionnaire praticien sur la transition enfant -adulte.....	26

### 2. Liste des figures

<b>Figure N°1.</b> Transmission de la drépanocytose.....	7
<b>Figure N°2.</b> Répartition des praticiens ayant effectuée la réappropriation de la maladie chez le jeune adulte.....	22
<b>Figure N°3.</b> Distribution du score des nouvelles connaissances sur la maladie.....	23
<b>Figure N°4.</b> Répartition en pourcentage des patients selon le vécu social.....	23

### 3. Liste des annexes

**Annexe 1 :** Lettre d'information

**Annexe 2 :** Questionnaires patients

**Annexe 3 :** Questionnaires praticiens

## Résumé

Contexte et objectif : Grace aux avancées de la médecine, la majorité des jeunes atteints d'une maladie chronique survivent au-delà de l'âge de 20 ans. La drépanocytose étant une maladie chronique, la transition enfant-adulte (TEA) est une étape essentielle dans la prise en charge. La problématique de la TEA est une préoccupation tant pour les praticiens en milieux pédiatriques et adultes, que chez les jeunes et les familles. Les jeunes adultes doivent bénéficier d'une TEA pour aboutir à une prise en charge sur site de soins adulte. Le site adulte présente de grands changements comparé au site pédiatrique: il est nécessaire de préparer les jeunes à ces différences. Les objectifs de ce travail sont d'observer (a) le vécu de la TEA par les jeunes atteints de drépanocytose en périphérie du transfert de pédiatrie vers le site adulte du centre de compétence régional du CHU de Bordeaux ; (b) évaluer les pratiques de TEA des sites pédiatrique et adulte en comparaison aux recommandations.

Méthode : Notre étude observationnelle menée en 2015 au CHU de Bordeaux, sur la TEA dans la prise en charge du jeune drépanocytaire au CHU de Bordeaux, comportait deux enquêtes : d'une part auprès des patients interrogés par auto-questionnaire complété par un entretien en face à face ; et d'autre part auprès des praticiens prenant en charge les jeunes adultes par un auto-questionnaire complémentaire. Les caractéristiques socio-démographiques, le déroulement de la TEA, la cohérence entre les pratiques des équipes pédiatriques et le médecin référent du site Adulte ainsi que le vécu et les souhaits du patient ont été recueillis.

Résultats : L'étude a porté sur 10 patients. Les informations qui ont pu être réunies font ressortir, en premier lieu la concordance des réponses entre les patients et les praticiens sur les aspects du déroulement de la TEA, en second lieu les insuffisances de l'éducation thérapeutique.

L'étude descriptive des variables a montré que l'âge de transfert était en moyen de 18 ans, de mêmes les jeunes adultes étaient cliniquement stable pour la TEA (77,8%). Nous avons trouvé d'une part que la majorité des jeunes adultes étaient capable de gérer leur maladie sans l'aide de leurs parents (70,0%) et d'autre part que la majorité de ces jeunes adultes avait une bonne observance au traitement (4/5 des patients). Enfin, le retentissement social de la TEA chez les patients était très satisfaisant dans plus de la moitié des cas.

Conclusion : Les résultats de ce travail, la première étude menée en Aquitaine auprès des jeunes drépanocytaires ont montré que la majorité de ces patients avait vécu ce processus de TEA sans grande difficulté. Les informations recueillies auprès des patients et des praticiens convergent vers le constat croisé d'une insuffisance en matière d'éducation thérapeutique.

En s'appuyant sur les résultats de ce travail exploratoire il apparaît essentiel de continuer à développer les rapprochements entre les sites pédiatrique et adulte du CHU de Bordeaux. Nous suggérons ainsi d'instaurer systématiquement des séances d'éducation thérapeutique en faveur de l'autonomisation en proposant par exemple des rencontres entre patients drépanocytaires jeunes adultes et adultes « confirmés ».

**Mots clés :** drépanocytose, transition enfant-adulte

# 1. INTRODUCTION GENERALE

## 1.1. Contexte scientifique et justification de l'étude

La drépanocytose (du mot grec drépanos, faucille) ou anémie falciforme « Sickle cell disease » en anglais aussi appelée « hématie » en Afrique de l'Ouest ou « SS » en Afrique Centrale est une hémoglobinose héréditaire.

La drépanocytose représente la maladie génétique la plus fréquente ; en 2008, Modell et al. ont rapporté que 5,2% de la population mondiale serait porteuse d'un variant significatif de l'hémoglobine et 330 000 enfants naissent chaque année avec une hémoglobinopathie dont 83% drépanocytaires et 17% thalassémiques. Ces hémoglobinopathies sont responsables de 3,4% des décès des enfants de moins de 5 ans dans le monde avec un taux très élevé en Afrique subsaharienne [1].

La maladie est connue en Afrique noire, en Amérique (Etats-Unis, Brésil), aux Antilles, à Madagascar, dans le sous-continent indien et dans le Bassin méditerranéen. La drépanocytose qui était considérée jusque-là comme une maladie exotique se répand dans le monde du fait de l'augmentation des flux migratoires. En France plus de 400 nouveau-nés atteints naissent chaque année [2]. La drépanocytose pose donc une question de santé publique en France.

La drépanocytose est une maladie polymorphe, avec des manifestations cliniques différentes selon l'âge des patients, et dont la prise en charge se fait dès la naissance. Le diagnostic et la prise en charge de la maladie se fait donc très fréquemment dans les services de pédiatrie, de plus en plus adaptés à recevoir les enfants et leurs familles [2].

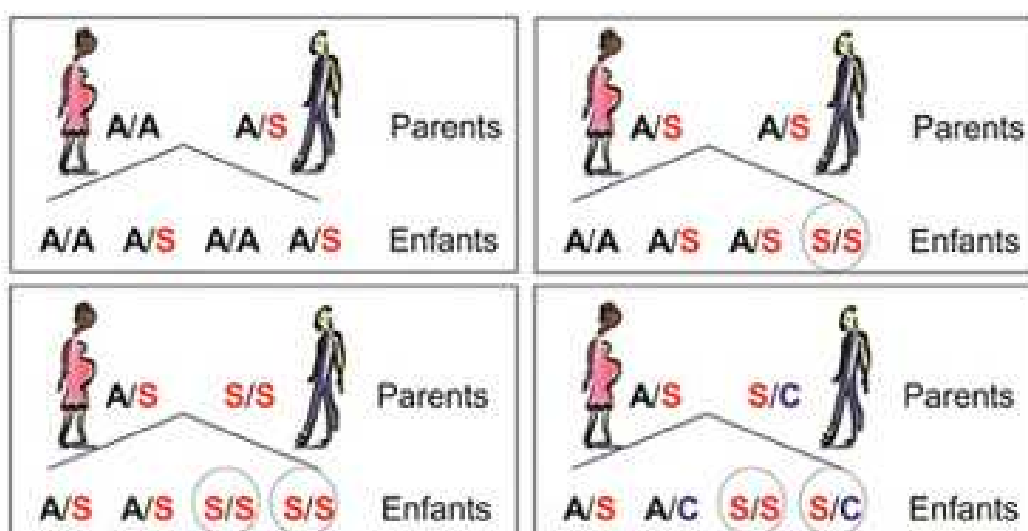
La drépanocytose étant une maladie chronique, la transition enfant-adulte (TEA) est une étape essentielle dans la prise en charge [3]. Les jeunes adultes doivent bénéficier d'une TEA pour aboutir à une prise en charge sur site de soins adulte idéalement autour de 18 ans. Le site adulte présente de grands changements comparé au site pédiatrique: il est nécessaire de préparer les jeunes à ces différences. Ce changement de prise en charge survient à un moment critique de l'enfance qu'est l'adolescence. La maladie est souvent considérée comme un frein inacceptable à l'existence juvénile et donc comme en soi un obstacle à l'autonomie, du moins dans cette acception du terme [4]. Les difficultés liées à cette transition nécessitent un concours pluridisciplinaire (médical, équipe soignante, psychologique, social, éducatif..) afin de maintenir l'adhésion au traitement et éviter les ruptures de suivi fréquentes à l'adolescence.

## 1.2. La drépanocytose : rappel sur la maladie

### 1.2.1. Définition et transmission de la maladie

La drépanocytose est une maladie génétique héréditaire à transmission autosomique récessive, due à une mutation unique, ponctuelle, du gène  $\beta$  situé sur le chromosome 11. Elle résulte de la mutation sur ce chromosome, du 6eme codon de la chaîne  $\beta$ -globine de l'hémoglobine entraînant la substitution d'un acide aminé par un autre, en l'occurrence l'acide glutamique par la valine. Cette mutation est responsable d'une anomalie de structure de l'hémoglobine qui aboutit à la formation de l'hémoglobine S (HbS), différente de l'hémoglobine normale (HbA). Les syndromes drépanocytaires « majeurs » se caractérisent par trois grandes manifestations cliniques : l'anémie hémolytique chronique, les crises douloureuses vaso-occlusives et la susceptibilité particulière aux infections. Ils regroupent la forme homozygote S/S et les formes hétérozygotes composites S/C et  $S\beta^+$  ou  $S\beta^0$  thalassémies. Les individus hétérozygotes (AS) sont asymptomatiques et transmetteurs sains [5].

La transmission génétique est autosomique récessive, c'est-à-dire indépendante du sexe et s'exprimant lorsque les deux chromosomes transmis par les parents sont porteurs du gène de la maladie. Lorsqu'un seul chromosome est porteur du gène de l'HbS (transmis par la mère ou par le père), le sujet est dit hétérozygote et porteur est sain. Cependant, lorsque les deux chromosomes sont porteurs du gène (transmis par la mère et par le père), le sujet est dit homozygote et le porteur est malade. Selon le génotype des parents on peut assister à un certain nombre de combinaisons (figure 1) :



**Figure N°1.** Transmission de la drépanocytose [Source: Visuals Unlimited/Getty Images, sickle cell disease Protomag fall 2007)]

### 1.2.2. Complications

#### **Complications aiguës :**

Elles sont plus graves et plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte jeune. Ce sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques.

#### **Crises douloureuses vaso-occlusives**

Elles représentent des épisodes douloureux provoqués par des micro-infarctus consécutifs à l'occlusion de vaisseaux sanguins. Elles peuvent être spontanées, ou déclenchées par les facteurs suivants : infection, fièvre, déshydratation, situation d'hypoxie, inflammation, variations thermiques brusques, stress, motions, acidose, médicaments (corticoïdes, vasoconstricteurs), grossesse [6].

##### ➤ **Crise vaso-occlusive ostéo-articulaire ou infarctus osseux**

C'est la traduction d'un déficit brutal d'irrigation sanguine d'un territoire osseux, le plus souvent apyrétique, au début. Elle touche les métaphyses et les diaphyses des os longs, puis par ordre décroissant les vertèbres, les côtes et les os du crâne. Ces atteintes sont uni ou multifocales, de début brutal, d'intensité rapidement croissante ou d'emblé maximale sont caractérisées par des douleurs, une impotence fonctionnelle et un gonflement localisé. Au début aseptique, cet infarctus peut être infecté et prendre le cours naturel évolutif d'une ostéomyélite.

##### ➤ **Syndrome Thoracique Aigu (STA)**

Il peut être isolé ou secondaire à une crise vaso-occlusive. Les signes d'appel pulmonaires qui peuvent être masqués par l'intensité de la douleur de la crise et l'agitation doivent être systématiquement recherchés. Ce syndrome peut aussi être iatrogène par exemple du fait d'une administration de morphine mal effectuée. C'est une complication d'installation et d'aggravation extrêmement rapide d'où l'importance de recherche systématique de signes de gravité pour une prise en charge urgente.

C'est la deuxième complication aiguë en termes de fréquence et la première cause de mortalité dans le syndrome drépanocytaire majeur.

##### ➤ **Crise abdominale**

Elle se manifeste par des douleurs abdominales diffuses, une distension abdominale et une abolition du péristaltisme. La symptomatologie peut être souvent confondue avec un abdomen chirurgical.



### **Complications anémiques**

La séquestration splénique aiguë est une augmentation brutale de volume de la rate de plus de 2 cm par rapport au rebord costal ou à sa taille antérieure et une baisse du taux d'hémoglobine (20% par rapport au taux de base). Il existe aussi une augmentation des stigmates biologiques d'érythropoïèse réactionnelle. Elle survient vers l'âge de 18 mois dans la forme SS et beaucoup plus tardivement dans la forme SC et dans la thalassémie.

L'érythroblastopénie aiguë transitoire liée à l'infection au Parvovirus B 19 est l'une des causes de l'aggravation de l'anémie et se caractérise par une baisse du nombre des réticulocytes  $< 1\%$  ou  $10\,000/\mu\text{l}$  ou  $\text{mm}^3$ . La crise aiguë de déglobulisation, la carence aiguë en folates, la nécrose médullaire, l'allo immunisation post transfusionnelle sont aussi autant de facteurs d'aggravation de l'anémie.

### **Complications infectieuses**

La capacité de lutte anti bactérienne du système immunitaire du drépanocytaire est fortement diminuée l'exposant à des infections multiples. Ceci est lié principalement à l'asplénisme fonctionnel auquel s'ajoutent d'autres facteurs tels que les anomalies de fonction leucocytaire, du système du complément, de l'immunité à médiation cellulaire et des immunoglobines. L'infection au pneumocoque est la plus redoutable. D'autres germes fréquemment rencontrés sont : *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*, *Staphylococcus aureus*, *Salmonella spp* et *Escherichia coli* [7].

### **Complications chroniques**

Les complications chroniques se voient chez les adolescents et les adultes ; elles correspondent à une atteinte organique le plus souvent irréversible. Les principales complications sont : des vasculopathies cérébrales, des rétinopathies, des atteintes sensorielles auditives et vestibulaires, de l'hypertension pulmonaire, une pneumopathie séquellaire de syndrome thoracique aigu, cardiopathies (une cardiomyopathie dilatée, ischémique, un trouble de la fonction diastolique et systolique et hyper débit), une hépatopathie, une cholécystite, des néphropathies (glomérulaires et tubulaires), des ostéonécroses aseptiques, du priapisme, des ulcères cutanés.

### 1.2.3. La prise en charge

La prise en charge de la drépanocytose s'articule autour d'une prévention des complications et d'un suivi médical régulier. Elle doit également intégrer l'éducation thérapeutique. Cette dernière consiste à apporter de l'aide aux patients, à leur famille et/ou leur entourage pour non seulement leur faire comprendre leur maladie et leur traitement mais aussi collaborer aux soins, prendre en charge leur état de santé et conserver et/ou améliorer la qualité de vie [8].

## 1.3. Recommandations générales pour la transition enfant-adulte

Comme dans toutes les maladies chroniques, la TEA est une étape essentielle dans la prise en charge de la drépanocytose.

### 1.3.1. Définition et rappel

La TEA est un processus dynamique et complexe qui répond aux besoins médicaux, psychosociaux, éducationnels, développemental des adolescents dans leur progression du système de soins pédiatriques vers celui des adultes [9]. Il faut distinguer ce processus du transfert pédiatrie adulte qui est un événement précis dans le temps consistant à un simple changement de service.

Grâce aux progrès de la médecine le nombre d'enfants souffrant de maladies chroniques telle que la drépanocytose atteignant l'âge adulte ne cesse d'augmenter et influençant ainsi le nombre d'adultes jeunes suivis en pédiatrie. Par ailleurs on note l'existence de plus en plus fréquente de praticiens compétents en maladies rares chez les médecins d'adultes. Tout ceci a suscité la question du passage des adolescents des soins pédiatriques à ceux des adultes avec une préparation en amont. Depuis plusieurs années des travaux sur transfert de prise en charge ont vu le jour.

En 2001, une conférence de consensus des sociétés savantes nord-américaines de pédiatrie, médecine générale, et médecine interne a mis en place un programme de TEA pour adolescents atteints de maladies chroniques [10].

Dans le cadre du plan « maladies rares » en 2004, la France a formalisé l'organisation de la TEA dans les centres de référence pour maladies rares [11]. L'objectif de la TEA est de permettre une continuité de soins de grande qualité, distribués sans interruption de l'adolescence à l'âge adulte de façon adaptée au système de santé. Ces jeunes doivent être préparés au transfert de soins.

### 1.3.2. Les obstacles à la transition enfant adulte justifient une bonne préparation

Le déroulement de la TEA est entaché de nombreux obstacles liés au patient, à sa famille, à l'équipe de soins et au système de soins.

#### - **Le patient et sa famille**

La transition, avant tout coïncide avec l'adolescence qui en elle-même est un temps de passage « l'enfant n'est plus un enfant, mais il n'est pas encore un adulte ». Cette période de vie marqué par des changements physiques, développementaux et psychosociaux rapides rend la TEA difficile. Le désir de s'émanciper et de ressembler aux autres, la nécessité de se soumettre aux exigences thérapeutiques, la fréquence des crises, des hospitalisations, la crainte des complications engendrent souvent une position hyper-protectrice des parents. Ce qui entrave l'autonomisation de l'adolescent [12]. La peur que l'autonomisation soit synonyme de catastrophe chez les adolescents engendre une réticence naturelle des parents à l'idée de transférer leur enfant sur un site de soins adultes [13]. A ceci s'ajoute la crainte du patient et de la famille vis à vis de la capacité des médecins des adultes à ne pas être à la hauteur de leurs exigences en matière de prise en charge et de leur qualité de vie.

Le renforcement de liens de dépendance entre l'enfant drépanocytaire et ses parents créés par la maladie chronique peut aussi entraver le processus de la transition. Cette attitude parentale découle du sentiment de honte et de culpabilité vis-à-vis de leur enfant sachant que la majorité sont issues d'Afrique où la situation sanitaire et sociale fait qu'il est souvent culturellement considéré que l'enfant drépanocytaire est « né pour mourir ». Et de fait, par manque de soins la plupart des enfants drépanocytaires n'arrivent pas à l'âge adulte en Afrique. Pour ces parents, le passage en site de soins adultes peut être inconsciemment perçu comme « la dernière ligne droite » [4].

#### - **Les équipes de soins et le système de soins**

La forte attache à l'équipe pédiatrique avec un environnement protégé et familial, fréquenté depuis leur plus jeune âge constitue un obstacle majeur au processus de la transition. Le pédiatre peut avoir le sentiment d'être mieux placé à comprendre le patient et sa famille et plus apte à prendre en charge le patient que ses confrères référents du site Adulte et par conséquent avoir des difficultés à se séparer de son patient. Le changement peut être un facteur de déstabilisation pour eux. Parfois le personnel de soins est plus inquiet concernant la TEA que les patients eux mêmes [14]. La TEA vers une vie adulte des patients ayant une maladie congénitale ou ayant besoin de soins au long cours est plus difficile car il est souvent

impossible d'obtenir une prise en charge équivalente à celle de la pédiatrie spécialisée ; le plus souvent pour des raisons structurelles mais également conjoncturelles.

Une préparation en amont du patient et de sa famille est donc nécessaire pour un bon déroulement du passage. Ceci requiert idéalement l'implication de tous les acteurs de soins autour du patient (le pédiatre, les équipes de soins pédiatrique et adulte, le médecin référent du site Adulte, les référents d'éducation thérapeutique, le psychologue et l'assistante sociale). Le moment du transfert est tributaire de la maturité du patient car il n'existe pas d'âge idéal. Néanmoins la stabilité clinique, familiale et sociale est un élément primordial au transfert [15, 16]. Il est conseillé d'amorcer le processus de planification du passage dès l'âge de 12 ans, en évaluant progressive la perception du sujet par le patient. La planification de la TEA en tant que telle devant commencer vers l'âge de 14 ans avec un transfert effectif idéal entre 18 et 21 ans.

### **1.3.3. Recommandations générales de l'HAS pour la transition enfant adulte**

L'approche idéale de TEA dans la drépanocytose, comme dans toutes les maladies chroniques, est un défi pour les équipes de soins. Des modèles de TEA ont été proposés dans plusieurs maladies ; la mucoviscidose, le diabète, les cardiopathies congénitales, la drépanocytose [10, 11].

TEA doit idéalement s'effectuer conformément aux recommandations de la haute autorité de santé (HAS) [17] en tenant compte de plusieurs facteurs :

- Une réappropriation de la maladie par l'adolescent.
- Une programmation de la TEA vers un service compétent en tenant compte de l'âge idéal pour chaque patient, de son degré d'autonomie, du moment et de la coordination du procédé du transfert.
- Une implication du médecin traitant.

Après une préparation en amont par le pédiatre du patient et de sa famille pour une discussion de la nécessité et du déroulement de la transition, un lien entre le site de soins pédiatriques et le site de soins adultes est réalisé avec transfert d'information sur le dossier du patient.

Les recommandations générales de l'HAS sont les suivantes :

Le médecin référent du site Adulte rappelle au patient des explications sur sa maladie notamment sur la forme de sa drépanocytose, son hémoglobine de base, les facteurs déclenchants de crise et le mode de vie permettant de les éviter.

Les thèmes suivants sont abordés avec le patient : la sexualité, la protection contre les infections sexuellement transmissibles, la contraception et les risques particuliers liés à la grossesse pour les filles, le conseil génétique. La question d'observance et d'adhérence au traitement et gestion des médicaments et de la crise drépanocytaire est discutée avec le patient. Le projet professionnel de l'adolescent fait aussi l'objet de discussion. Le médecin répond aux questions de l'adolescent et de sa famille.

Les recommandations générales de l'HAS identifient 3 modes de transfert pédiatrie adulte:

- 1) une consultation mixte : pédiatre-médecin d'adulte :
- 2) adressé directement au médecin d'adulte sans consultation mixte.
- 3) hospitalisation pour crise drépanocytaire.

#### **1.4. Objectifs de l'étude**

Les objectifs de notre étude sont d'observer :

- 1- le vécu de la TEA par les jeunes atteints de drépanocytose en périphérie du transfert de pédiatrie vers le site adulte du centre de compétence régional du CHU de Bordeaux
- 2- d'évaluer les pratiques de TEA des sites pédiatrique et adulte en comparaison aux recommandations générales dans l'objectif final d'améliorer la prise en charge de la TEA du point de vue du patient.

## 2. METHODES

### 2.1. Type de l'étude

Il s'agit d'une étude observationnelle, rétrospective et prospective, sur une cohorte de patients drépanocytaires en TEA entre le site pédiatrique et le site adulte du centre de compétence régional de CHU de Bordeaux.

### 2.2. Choix de la population

Le recrutement de la population s'est fait sur la base du registre des services du CHU de Bordeaux ; la population cible était constituée des jeunes adultes atteints de la drépanocytose des deux sites retenus. Il a donc été décidé de contacter l'ensemble des jeunes a priori éligibles figurant sur les listes de registre.

Les critères d'inclusion individuels étaient :

- ✓ Diagnostic biologique de la drépanocytose.
- ✓ Patients suivis sur le site pédiatrique en phase de TEA, Hôpital des Enfants, CHU Bordeaux.
- ✓ Patients ayant effectué au cours des 36 derniers mois leur TEA avec transfert vers le site adulte, unité des maladies tropicales et du voyageur, 4<sup>ème</sup> étage, Hôpital Pellegrin, CHU de Bordeaux
- ✓ Patient ayant donné son consentement éclairé et écrit de participation.

Les patients n'ayant pas été suivis au service de pédiatrie du CHU de Bordeaux étaient exclus.

Le consentement des patients a été obtenu, après information orale des modalités de l'étude, un courrier reprenant l'ensemble des informations (Annexe 1) et les auto-questionnaires (Annexe 2 et 3) a été remis ou envoyé par mail à tous les sujets sélectionnés.

### 2.3. Déroulement de l'enquête

L'enquête s'est déroulée en deux étapes :

- une première phase auprès des patients
- une seconde phase auprès des praticiens prenant en charge les jeunes adultes.

Ces deux enquêtes, auprès des patients et des praticiens, présentaient l'intérêt de comparer et de confirmer les données recueillies auprès des patients.

### **2.3.1. Enquête patient**

Dans un premier temps, les données socio-démographiques et les données d'intérêt (sur la TEA) ont été recueillies à l'aide d'un auto-questionnaire (Annexe 2) remis ou envoyé à tous les participants de l'étude. Dans un deuxième temps, nous avons convenu d'un entretien individuel ; soit en face à face au CHU lors d'un rendez-vous de consultation afin d'une part de récupérer les auto-questionnaires et de vérifier les données collectées sur celui-ci et d'autre part de renseigner les informations complémentaires ; soit par téléphone pour ceux qui n'avaient pas de rendez-vous durant la période de notre enquête.

Les différents volets du questionnaire portaient 1) sur les caractéristiques socio-démographiques suivantes : âge, sexe, niveau d'études, origine des parents..., 2) le déroulement de la TEA jusqu'au jour du questionnaire et 3) le vécu et le souhait du patient (retentissement sur la personne).

La collecte de ces données a été réalisée du mois de mai à septembre 2015.

### **2.3.2. Enquête praticien**

Les praticiens ont rempli un auto-questionnaire (Annexe 3) reprenant d'une part l'essentiel des différents volets du questionnaire patient sur le déroulement de la TEA et d'autre part d'autres informations 1) sur le rôle du médecin traitant lors de la TEA, 2) le transfert du dossier patient et 3) la cohérence entre les pratiques des équipes pédiatrique et médecin référent du site Adulte. Toutes ces données ont été collectées de juin à septembre 2015.

Le questionnaire auprès des praticiens était destiné à valider les informations collectées auprès des patients.

## **2.4. Exploitation des données recueillies**

La collecte, la saisie, le traitement et l'analyse des données se sont échelonnés du mois de mai à octobre 2015. Les données ont été saisies à partir des questionnaires papier sur le logiciel Epi Info 3.5.1. (EpiData), enregistrées sous excel puis vérifiées et corrigées avant l'exploitation. Nous avons dans un premier temps décrit les variables du questionnaire patient et du questionnaire praticien, ensuite, dans un second temps nous avons fait un bilan comparatif sur les différents volets des questionnaires. Les résultats étaient annoncés en pourcentages ou en nombre de réponses et affichés.

## 3. RESULTATS

### 3.1. Taux de participation

Cette étude n'a évidemment pas d'ambition statistique, du fait du petit nombre de personnes enquêtées : je n'ai pu recueillir les réponses que de 10 patients. En outre, il s'agit pour nous d'une première approche du problème de la TEA dans la prise en charge de la drépanocytose au CHU de bordeaux. Le travail réalisé dans le cadre de ce mémoire pourra toutefois peut-être susciter des travaux plus approfondis.

Notre recherche à partir des registres des services a permis d'identifier 11 patients, des effectifs très proches de nombre de cas attendus en Aquitaine. A l'issue des appels téléphoniques passés et des contacts lors des consultations dans l'unité de Maladies Tropicales et du Voyageurs et le site Pédiatrique du CHU de Bordeaux, parmi les sujets éligibles, 10 patients soit 90,9 % ont accepté de participer. Le motif du seul refus était le « non consentement des parents ». L'étude porte donc sur 10 patients correspondant aux critères de sélection.

Pour chaque patient inclus, deux questionnaires ont été remplis : par le patient et par le praticien en charge du patient.

### 3.2. Résultats de l'enquête auprès des patients (Descriptif des variables)

#### 3.2.1. Caractéristique socio-démographiques des patients

Au total dix patients ont participé à notre étude, le tableau 1 présente les caractéristiques socio-démographiques et sociales des patients. La moyenne d'âge était  $19,6 \pm 1,4$  ans, avec un âge minimum de 17 ans et un âge maximum de 22 ans au moment de l'enquête. Il y avait une majorité de patients de sexe masculin 7 (70%) et seulement 3 (30,0%) étaient de sexe féminin.

La majorité des patients connaissaient la forme de leur maladie (80,0%), ils avaient rapporté être atteints de drépanocytose homozygote SS, mais on notait également que deux patients soit 20,0% méconnaissaient la forme de leur maladie.

Tous les patients étaient scolarisés, presque la totalité des patients (9 sur 10) avaient déclaré avoir atteint ou achevé le niveau d'étude secondaire, seul un patient avait dépassé le cycle secondaire.



La répartition selon l'origine montrait que sur tous ces patients deux seulement avaient des parents d'origine française (Mayotte et Guadeloupe). Parmi les autres, huit étaient originaires d'Afrique sub-saharienne ; il n'y avait aucun patient d'origine du pourtour de la méditerranée. La majorité d'entre eux vivaient soit à Bordeaux soit à Mérignac.

**Tableau 1.** Caractéristiques socio-démographiques et sociales des patients

<b>Variables socio-démographique</b>	<b>N</b>	<b>Effectif (%)</b>
<b>Age (an)</b>	<b>10</b>	
moyenne ( $\pm$ ET)		19,6 ( $\pm$ 1,4)
médiane [min-max]		20 [17-22]
<b>Sexe</b>	<b>10</b>	
Féminin		3 (30,0)
Masculin		7 (70,0)
<b>Forme de la maladie</b>	<b>10</b>	
Homozygote SS		8 (80,0)
Ne sait pas		2 (20,0)
<b>Niveau d'études le plus élevé</b>	<b>10</b>	
Secondaire		9 (90,0)
Supérieur/universitaire		1 (10,0)
<b>Origine des parents</b>	<b>10</b>	
France (DOM)		2 (20,0)
Pays d'Afrique		8 (80,0)
<b>Commune de résidence</b>	<b>10</b>	
Bordeaux		4 (40,0)
Mérignac		3 (30,0)
Begles		1 (10,0)
Cenon		1 (10,0)
Lormont		1 (10,0)

### 3.2.2. Déroulement de la transition enfant-adulte au CHU de Bordeaux

Dans notre population, l'annonce de la TEA avait été effectuée dans 80,0% des cas par le pédiatre et dans 20,0% des cas par le médecin référent du site Adulte. Huit (80,0%) patients affirmaient ne pas connaître la durée de leur TEA. L'âge moyen au moment du transfert était de 17,8 ( $\pm$ 0,97) et tous les patients pensaient qu'ils avaient été transférés au bon moment.

Les 3 modes de transfert du site pédiatrique vers le site adulte observées au CHU de Bordeaux sont les suivants:

**1) la consultation mixte : pédiatre-médecin référent du site adulte.** Cette consultation a lieu sur le site Adulte, 4<sup>ème</sup> étage, Tripode, Hôpital Pellegrin, CHU de Bordeaux en présence des parents. Les thèmes abordés lors de cette consultation mixte sont indiqués par les praticiens comme conformes aux recommandations générales de l'HAS sur la TEA [17]. Les pratiques observées spécifiques à Bordeaux pour cette consultation mixtes sont les suivantes : elle dure au CHU de Bordeaux de 30 à 60 minutes Le pédiatre présente le patient avec une synthèse du dossier (histoire de la maladie, traitement en cours, les événements qui ont marqué la vie du patient). Après un examen clinique, un hôpital du jour est programmé pour réaliser des examens à la recherche des éventuelles complications chroniques et de leur prise en charge. Les modalités de prise de rendez-vous et recours aux soins (urgences et service) sont expliquées au patient avec indication des numéros de téléphone de l'accueil pour prise de RDV (05 56 79 55 78) et de l'astreinte de médecine tropicale (05 57 82 22 20) opérationnelle 24/24 pour avis en cas d'urgence. A la fin de consultation, le médecin référent du site Adulte effectue une visite guidée du service avec présentation de l'équipe de soins adulte au patient et sa famille.

**2) adressé directement au médecin référent du site Adulte.** Dans cette situation il peut s'agir d'un adolescent dont le pédiatre n'a pas pu se déplacer pour une consultation mixte ou d'une rupture de suivi pédiatrique ou encore d'un relais de prise en charge en provenance d'un autre hôpital

**3) hospitalisation pour crise drépanocytaire.** Dans ce cas, le transfert pédiatrie adulte se fait à la faveur d'une hospitalisation sur le site adulte pour crise drépanocytaire via les urgences adultes. A la sortie il adressé en consultation directement au médecin référent du site Adulte qui l'a admis dans le service, pour la continuité de ses soins.

Dans les situations 2) et 3), les thèmes abordés sont également indiqués par les médecins référent du site Adulte comme conformes aux recommandations générales de l'HAS sur la TEA mais en l'absence du pédiatre. Certains patients en TEA ont cependant été hospitalisés pour crise en site adulte et ont bénéficié ensuite d'une consultation mixte.

Parmi les modes de transfert vers le site Adulte rapporté par les patients au CHU de Bordeaux ; nous notons que la moitié, cinq patients (50,0%) étaient directement adressés au médecin référent du site Adulte ; trois patients (30,0%) avaient bénéficié de consultation

mixte médecin référent du site Adulte-pédiatre et un seul patient a été transféré suite à une hospitalisation. En ce qui concerne l'utilité du mode de passage par consultation mixte ou par hospitalisation, ils étaient nombreux à rapporter qu'elle était soit très utile (50,0%) soit assez utile (37,5%) ; un seul patient l'ayant trouvé pas du tout utile.

Enfin, la confiance s'est établie rapidement entre l'équipe de soins adultes et les patients dans 80,0% des cas. Ces résultats sont illustrés dans le tableau 2.

**Tableau 2.** Déroulement de la transition enfant adulte et du transfert pédiatrie-adulte

Variables	N	Effectif (%)
<b>La personne qui a fait l'annonce de la transition enfant adulte</b>	<b>10</b>	
Pédiatre		8 (80,0)
Médecin référent du site Adulte		2 (20,0)
Parents		0
<b>La durée de la transition</b>	<b>10</b>	
Connaissaient		2 (20,0)
Ne connaissaient pas		8 (80,0)
<b>L'âge du transfert pédiatrie adulte (an)</b>	<b>10</b>	
Moyenne (ET)		17,8 ( $\pm$ 0,97)
Médiane [Min ; max]		18 [16 ; 19]
<b>Avis des patients sur le moment du transfert pédiatrie adulte</b>	<b>10</b>	
Le bon moment		10 (100)
Ce n'est pas le bon moment		0
<b>Mode d'entrée en service d'adultes</b>	<b>10</b>	
Directement adressés au médecin référent du site Adulte		5 (50,0)
Consultation mixte médecin référent du site Adulte-pédiatre		3 (30,0)
Hospitalisation conventionnelle pour crise ou HDJ*		1 (10,0)
Ne sait pas		1 (10,0)
<b>Utilité du mode de transfert (consultation mixte ou hospitalisation)</b>	<b>8</b>	
Très utile		4 (50,0)
Assez utile		3 (37,5)
Pas du tout utile		1 (12,5)
<b>Vitesse d'établissement de confiance avec l'équipe de soins adulte</b>	<b>10</b>	
Rapidement		8 (80,0)
Lentement		2 (20,0)

\* HDJ : hospitalisation du jour

### 3.2.3. Autogestion de la crise et du traitement par le jeune drépanocytaire

Le tableau 3 présente le résultat de l'observance et l'adhérence au traitement. La majorité des patients (8/10) interrogés étaient assez autonomes pour gérer une crise douloureuse, à noter que deux patients (20,0%) ont dit qu'ils n'étaient du tout autonomes pour gérer une crise.

Quant au traitement pris pour calmer la douleur on observe des différences. Ainsi, parmi les patients interrogés, les traitements mentionnés en cas de crise étaient les suivants :

- 3 patients : Paracétamol seul
- 2 patients : Codéine + Anti Inflammatoires Non Stéroïdiens (AINS)
- 1 patient : Paracétamol + Codéine
- 1 patient : Paracétamol + Codéine + Tramadol
- 1 patient : Paracétamol + Codéine + AINS
- 1 patient : Paracétamol + Codéine + Morphine
- 1 patient : Morphine seule.

Au total, sept avaient du Paracétamol seul ou associé dont quatre avec paracétamol associé à de la Codéine (avec ou non d'autres médicaments), un seul prenait de la morphine seul. Par ailleurs, aucun ne signalait des boissons abondantes.

En ce qui concerne le traitement pris régulièrement visant à limiter le nombre de crises, on constate sept patients ont dit avoir un tel type de traitement, la majorité d'entre eux citaient la Spéciafoldine. Seuls deux patients parlaient de Siklos® et un seul de l'Hydréa®.

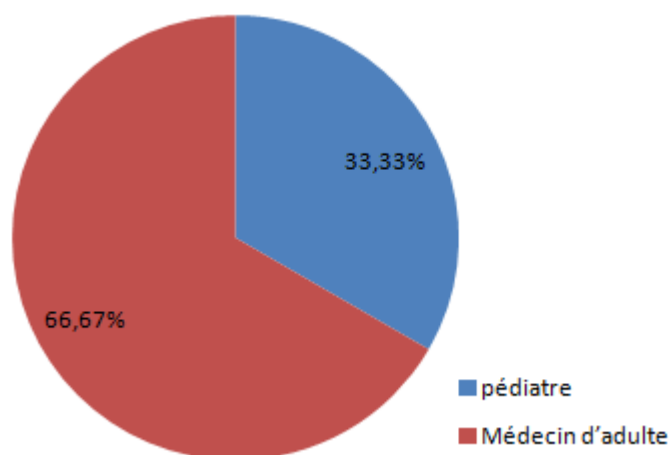
Enfin, la prise correcte des médicaments à 100% était retrouvée chez six (60,0%) des patients et quatre (40,0%) patients avaient rapporté au moins un oubli par semaine dans leur prise médicamenteuse.

**Tableau 3.** Observance et adhérence au traitement

<b>Variabes</b>	<b>N</b>	<b>Effectif (%)</b>
<b>Autonomie pour gérer sa crise</b>	<b>10</b>	
Pas du tout		1 (11,1)
Peu		1 (11,1)
Assez		5 (55,6)
Tout à fait		2 (22,2)
<b>Médicaments pris pour calmer la douleur</b>	<b>10</b>	
Paracétamol		3 (30,0)
Codéine + AINS		2 (20,0)
Paracétamol+Codéine		1 (10,0)
Paracétamol + Codéine + tramadol		1 (10,0)
Paracétamol + Codéine + AINS		1 (10,0)
Paracétamol + Codéine + Morphine		1 (10,0)
Morphine		1 (10,0)
<b>Médicament pris régulièrement</b>	<b>9</b>	
Spéciafoldine		4 (44,4)
Siklos + Spéciafoldine		2 (22,2)
Hydréa + Spéciafoldine		1 (11,1)
Exjade		1 (11,1)
Kinesithérapie respiratoire préventive		1 (11,1)
<b>Prise correct du médicament</b>	<b>10</b>	
Pris à100 %		6 (60,0)
1 oubli par semaine		4 (40,0)

### 3.2.4. Réappropriation de la maladie aux cours de la transition enfant-adulte

Des informations sur la réappropriation de la maladie par le jeune (qu'est-ce que le jeune connaît sur sa maladie, qu'a-t-il entendu parler ?) sont nécessaires au cours de la TEA au moment où les changements corporels de la puberté sont accompagnés par une nouvelle façon de penser. Il faut signaler qu'ici qu'un seul jeune a indiqué n'avoir pas reçu de nouvelles explications sur la maladie. Au total, neuf jeunes avaient rapporté avoir bénéficié d'une éducation permettant une véritable autonomisation et la réappropriation de la maladie par le jeune adulte. Comme le démontre le graphique de la figure 2, chez deux patients sur trois (66,7%) ces informations sur la maladie ont été délivrées par le médecin référent du site Adultes à la faveur du transfert pédiatrie adulte.



**Figure N°2.** Répartition des praticiens ayant effectué la réappropriation de la maladie chez le jeune adulte

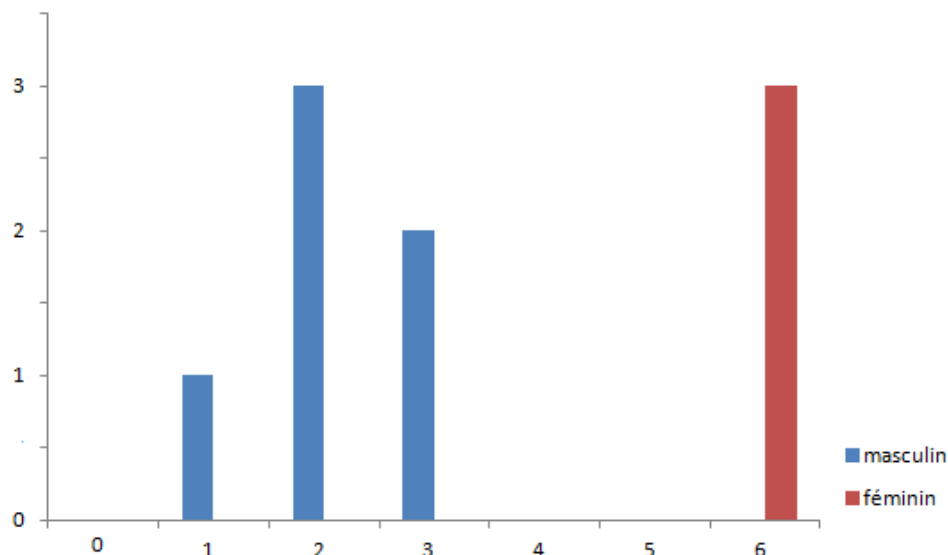
La réappropriation de la maladie aux cours de la TEA est résumée dans le tableau 4:

- ✓ Tous les patients (n=9) avaient reçu des nouvelles explications sur la crise vaso-occlusive
- ✓ quatre jeunes (44,4%) avaient bénéficié d'explications sur la sexualité
- ✓ cinq jeunes (55,6%) sur les Infections Sexuellement Transmissible (IST) ;
- ✓ six jeunes (66,7%) sur la transmission héréditaire de la drépanocytose
- ✓ quatre jeunes (44,4%) sur la contraception
- ✓ Trois jeunes (33,3 %) sur les risques liés à la grossesse.

**Tableau 4.** Réappropriation de la maladie

Variables	N	Effectif (%)
<b>Nouvelles explications sur la crise vaso-occlusive</b>	<b>9</b>	
Oui		9 (100)
Non		-
<b>Explications sur la sexualité</b>	<b>9</b>	
Oui		4 (44,4)
Non		5 (55,6)
<b>Explications sur les Infections Sexuellement Transmissible</b>	<b>9</b>	
Oui		5 (55,6)
Non		4 (44,4)
<b>Explications sur la transmission héréditaire de la maladie</b>	<b>9</b>	
Oui		6 (66,7)
Non		3 (33,3)
<b>Explications sur la contraception</b>	<b>9</b>	
Oui		4 (44,4)
Non		5 (55,6)
<b>Explications sur les risques liés à la grossesse</b>	<b>9</b>	
Oui		3 (33,3)
Non		6 (66,7)

Un score sur la réappropriation de la maladie a été calculé, toute réponse oui sur une explication sur la maladie et les thèmes abordés (tableau 4) équivalait à 1 point. Sur la base des réponses obtenues, il a été décidé de dichotomiser le score au seuil de 3, les scores supérieurs ou égaux à 3 étant considérés comme de bons scores (figure 3).

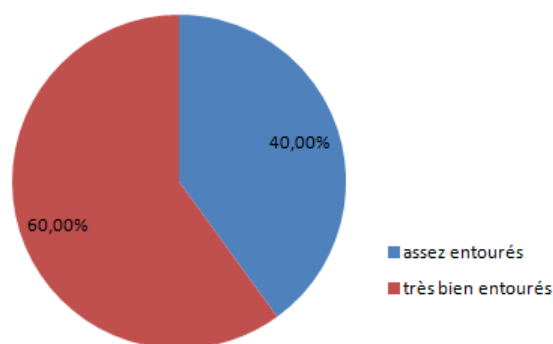


**Figure N°3.** Distribution du score des nouvelles connaissances sur la maladie des patients

Sur la figure 3 ci-dessus, on constate que la moitié des patients (55,6%) avait une bonne compréhension de la maladie et la répartition des scores selon le sexe montrait que les patientes de sexe féminin avaient le meilleur score (score maximal).

### 3.2.5. Le vécu de la transition enfant adulte

Tous les patients interrogés ont dit avoir bien vécu le passage de la transition, sauf un seul qui est actuellement en cours de TEA. La figure 4 présente le vécu de la TEA des patients. On note que sur le plan social, les patients se considéraient assez entourés dans 40,0% des cas et très bien entourés dans 60,0% des cas.



**Figure N°4.** Répartition en pourcentage des patients selon le vécu social

**Voici quelques éléments de réponse rapportés par les patients :**

✓ D'une part sur la signification de la transition enfant adulte :

*« Bonne prise des médicaments et bonne connaissance de ce qui déclenche la crise de douleur »*

*« Il y a un changement de médecin et on ajoute un médicament pour les globules rouges. »*

*« Le passage normal dans la vie d'un drépanocytaire. »*

*« Changement de lieu de consultation dans un lieu où il y a beaucoup de vieux sinon c'est pareil. »*

*« Cela signifie que l'enfant est considéré comme un adulte, qu'il devra se responsabiliser, être autonome en respectant les prises de son traitement convenablement, respecter les RDV de consultation et autres, surtout le fait que ce qui concerne la maladie ou autre sera dit et expliqué à lui et non aux parents, tuteurs ou responsables légaux à part s'il donne son accord bien entendu. »*

✓ D'autre part sur leur souhait :

*« Je veux qu'on me soigne pour ne plus avoir de crise et je veux savoir plus sur ma maladie. »*

*« Je veux qu'on ne m'appelle plus malade, car je n'en suis pas un, je souffre seulement de la drépanocytose. »*

*« Tout c'est bien passé pour moi, cela se passera bien pour les autres. »*

*« J'aurais aimé qu'on m'explique mieux les différentes maladies ou infections que je rencontre. »*

*« Si jamais je dois être hospitalisé pour une quelconque raison je souhaiterais être dans une chambre seule si possible car, j'aime bien la tranquillité lorsque je suis plutôt faible physiquement et dormir le plus possible pour reprendre des forces. »*

Comme l'illustrent ces quelques lignes, les patients atteints de drépanocytose sont confrontés aux multiples aspects de la vie. Pour que l'adolescent puisse s'épanouir et trouver une vie d'adulte satisfaisante et épanouie, il faut un travail en concertation étroite avec les services adultes au moment de la TEA, pour que l'adolescent puisse devenir un adulte responsable.



### 3.3. Résultats de l'enquête auprès des praticiens (Descriptif des variables)

Désirant rechercher des informations complémentaires, nous avons questionné les médecins, les plus concernés dans la prise en charge des jeunes adultes drépanocytaires au CHU de Bordeaux. Pour chaque patient un questionnaire avait été complété par le praticien le prenant en charge. Le personnel médical du centre de compétence régional pour la drépanocytose est réparti sur 2 sites à l'Hôpital Pellegrin ; le site pédiatrique de l'Hôpital des Enfants, et le site Adulte du Tripode, 4<sup>ème</sup> étage, Unité des Maladies Tropicales et du Voyageur. Tous les praticiens pédiatres et d'adulte en charge des dix patients de notre étude, ont été questionnés. Le tableau 5 résume les réponses des praticiens concernés.

Les praticiens pensent que plus de la moitié des patients était « mûrs » pour la TEA, selon eux six sur dix étaient assez « mûrs » contre deux qui étaient pas du tout « mur » pour la TEA. Pour eux la majorité de ces jeunes adultes (77,8%) étaient cliniquement stables pour la TEA. A la question concernant l'autonomie des patients, les praticiens pensent que sept patients sur dix étaient capables de gérer leur maladie au moins à 75% sans l'aide de leurs parents, selon eux un seul patient n'était pas capable de gérer sa maladie seul. Ils estiment que les patients étaient observant au traitement à plus de 80% (8/10).

En ce qui concerne l'éducation thérapeutique, les praticiens ont rapporté qu'elle était insuffisante chez la moitié des patients (50,0%), ils ont aussi rapporté qu'aucun médecin traitant des patient n'avait joué un rôle dans la transition.

Quand au mode de transfert pédiatrie adulte, les praticiens ont rapporté que cinq jeunes sur dix avaient bénéficié d'une consultation mixte pédiatre- médecin référent du site Adulte, que trois jeunes étaient rentrés en TEA à la suite d'une hospitalisation conventionnelle ou une hospitalisation de jour, et que deux jeunes avaient été directement adressés à un médecin référent du site Adulte. Il faut signaler que la durée du passage était de  $10,9 \pm 11$  mois avec des extrêmes de 0 à 36 mois, elle avait durée moins de 9 mois pour 50,0% des patients.

Selon les médecins, le vécu personnel de la TEA chez les patients était très satisfaisant dans plus de la moitié des cas (55,6%). Cette TEA était accompagnée de rupture de soins chez uniquement un seul patient sur neuf (qui avaient achevé la transition), chez qui elle était de six mois. Pour ce qui est du transfert du dossier papier du patient, il avait été chez la majorité des patients (87,5%) fait par synthèse, il faut signaler que chez un seul patient, il n'y avait pas eu ni transfert de dossier, ni synthèse. Enfin il faut noter que selon les médecins la cohérence entre les pratiques des équipes pédiatrique et médecin référent du site Adulte était de 50%.

**Tableau 5.** Description du questionnaire praticien sur la transition enfant-adulte

Variables	N	Effectif (%)
<b>Forme de la maladie du patient</b>	<b>10</b>	
Homozygote SS		9 (90,0)
S β-Thalassémie		1 (10,0)
<b>Pensez-vous que le patient était « mur » pour la transition?</b>	<b>10</b>	
Pas du tout		2 (20,0)
Peu		2 (20,0)
Assez		6 (60,0)
<b>Pensez-vous que ce patient a une situation clinique stabilisée pour la transition?</b>	<b>9</b>	
Peu stable		2 (22,2)
Assez stable		7 (77,8)
<b>Pensez-vous que ce patient est capable de gérer sa maladie sans ses parents</b>	<b>10</b>	
Pas du tout		1 (10,0)
à 50%		2 (20,0)
à 75%		1 (10,0)
à 100%		6 (60,0)
<b>Selon vous le patient est-il observant à son traitement habituel à</b>	<b>10</b>	
50%		2 (20,0)
80%		3 (30,0)
90%		4 (40,0)
100%		1 (10,0)
<b>Selon vous le patient a-t-il bénéficié d'une éducation thérapeutique suffisante pour sa transition ?</b>	<b>8</b>	
Oui		4 (50,0)
Non		4 (50,0)
<b>Le médecin traitant du patient a-t-il joué un rôle dans cette transition ?</b>	<b>10</b>	
Oui		-
Non		10 (100,0)
<b>Quel a été le mode de passage de ce patient ?</b>	<b>10</b>	
Adressé directement à un médecin référent du site Adulte		2 (20,0)
Consultation mixte pédiatre – médecin référent du site Adulte		5 (50,0)
Hospitalisation conventionnelle ou en HDJ pour crise		3 (30,0)
<b>Durée du passage de ce patient</b>	<b>9</b>	
Moyenne (ET)		10,9 (±11,3)
Médiane [Min ; max]		8 [0 ; 36]
<b>Que pensez-vous du vécu personnel de la transition chez ce patient ?</b>	<b>9</b>	
Peu satisfaisant		4 (44,4)
Très satisfaisant		5 (55,6)
<b>La transition a-t-elle été accompagnée de rupture de soins ?</b>	<b>9</b>	
Oui		1 (11,1)
Non		8 (88,9)
<b>Le transfert du dossier papier (copie ou original) du patient a-t-il été</b>	<b>8</b>	
Uniquement synthèse de dossier		7 (87,5)
Pas de transfert de dossier ni de synthèse		1 (12,5)
<b>Dans le cas de ce patient, pensez-vous qu'il y a cohérence entre les pratiques des équipes pédiatrique et médecin référent du site Adulte ?</b>	<b>8</b>	
Oui		4 (50,0)
Non		4 (50,0)

## 4. DISCUSSION

Notre étude menée au CHU de Bordeaux, sur la TEA dans la prise en charge du jeune drépanocytaire au CHU de Bordeaux, comportait deux enquêtes : la première auprès des patients (auto-questionnaire complété par un entretien en face à face) et la seconde auprès des praticiens prenant en charge les jeunes adultes par un auto-questionnaire complémentaire

### 4.1. Bilan des données collectées

Comme mentionné dans la méthodologie, une collecte de données fut réalisée auprès de deux sources distinctes : la première auprès des patients ayant vécu la TEA, et l'autre auprès de praticiens qui prenaient en charge ces patients.

Les informations qui ont pu être réunies font ressortir, en premier lieu la concordance entre les patients et les praticiens sur les aspects du déroulement de la TEA, en second lieu les insuffisances de l'éducation thérapeutique.

#### ✓ *Concordance des informations recueillies*

À la suite de la collecte des données auprès des jeunes adultes et des praticiens impliqués directement dans la TEA, la concordance des informations recueillies en regard de leurs similitudes ou leurs proximités, nous ont réconfortés quant à l'objectivité des réponses aux questions des jeunes adultes, à l'exception du mode de passage de TEA.

Ici nous résumons les principaux enseignements :

- Le moment de transfert était considéré comme le bon moment et les jeunes adultes étaient cliniquement stables pour la transition
- Concernant l'autonomie et la gestion de crise des patients, la majorité des jeunes adultes étaient capables de gérer leur maladie sans l'aide de leurs parents
- Nous avons trouvé également aussi que la majorité des jeunes adultes avait une bonne observance au traitement.
- Enfin, le vécu personnel et le retentissement social de la TEA chez les patients étaient très satisfaisants dans plus de la moitié des cas (respectivement 60,0% et 55,6% chez les patients et chez les praticiens).

#### ✓ *Insuffisances de l'éducation thérapeutique*

Les informations recueillies auprès des patients et des praticiens montrent, à l'évidence, l'insuffisance de l'éducation thérapeutique. Cela semble logique puisque les jeunes ont du mal à situer la durée de la TEA.

Les résultats qui le soulignent sont :

- d'une part, le score calcul sur la réappropriation de la maladie, celle-ci reste faible pour presque la moitié (44,4%) des jeunes adultes interrogés, ce score est inférieurs ou égal à 2 (voir figure 3).
- d'autre part, les médecins eux mêmes ont rapporté que l'éducation thérapeutiques était insuffisante chez la moitié des patients (50,0%), Il est intéressant de constater qu'aucun médecin traitant des patient n'avait joué un rôle dans la TEA (voir tableau 5).

Il semble évident que si l'éducation thérapeutique menée par l'équipe pluridisciplinaire vise à aider l'adolescent à acquérir un savoir et un savoir-faire qui permettent son autonomie, elle a aussi pour but de lui apporter un support et un accompagnement. Donner les moyens au jeune adulte de disposer des réponses aux préoccupations de l'adolescent (par exemple, observance, continuité de soins, contraception, grossesse, transmission héréditaire de la maladie, IST et relations avec les autres). Il se sentira valorisé et acquerra un savoir et un savoir-faire qui permettent son autonomie, cela l'aidera à avoir confiance en lui et l'encouragera à s'investir dans sa prise en charge.

## 4.2. Principaux résultats

L'étude a montré la concordance des informations recueillies dans les deux enquêtes en regard de leurs similitudes ou leurs proximités. L'étude descriptive des variables a montré que le moment de transfert était considéré comme le bon moment et était en moyenne l'âge de 18 ans, de même les médecins rapportaient que les jeunes adultes étaient cliniquement stables pour la TEA (77,8%). Nous avons trouvé d'une part en ce qui concerne l'autonomie et la gestion de crise des patients que la majorité des jeunes adultes étaient capable de gérer leur maladie sans l'aide de leurs parents (70,0%) et d'autre part que la majorité de ces jeunes adultes avait une bonne observance au traitement (4/5 des patients). Enfin, notre étude rapportait que le retentissement social de la TEA chez les patients était très satisfaisant dans plus de la moitié des cas (respectivement 60,0% et 55,6% chez les patients et chez les praticiens).

En revanche, comme le montrent les résultats qui viennent d'être présentés, nous avons observés à partir des informations recueillies auprès des patients et des praticiens l'évidence de l'insuffisance de l'éducation thérapeutique que les médecins l'ont estimée insuffisante chez un patient sur deux. De plus les jeunes avaient du mal à situer la durée de la TEA, seuls deux d'entre eux connaissaient la durée de celle-ci.

### 4.3. Forces et limites de notre étude

Notre étude est une des seules aujourd'hui réalisées sur la TEA dans la prise en charge du jeune drépanocytaire en Aquitaine. Une des forces de cette étude réside dans la sélection de la population, qui visait à l'exhaustivité tous les patients éligibles ont été contacté. Ainsi l'échantillon de population était a priori peu entaché de biais de sélection, il faut rappeler que presque la totalité des patients éligibles ont participé à l'enquête soit un taux de 91%. En se basant sur des entretiens individuels en face à face au CHU ou au téléphone, notre étude avait d'autre part l'avantage de vérifier, mais aussi de compléter les informations collectées par auto-questionnaires. Il a également été possible dans notre étude de tenir compte des informations rapportées par les praticiens prenant en charge chaque patient.

Néanmoins, la réalisation de cette étude comporte certaines limites. La première d'entre elles concerne la faible taille de effectif de notre population d'étude (dix patients seulement inclus dans l'étude). Cette situation nous a conduit de ce fait à faire un descriptif simple des données, car nous ne disposons pas du nombre de patient effectivement utilisables dans une analyse statistique qui permettrait de comparer les différentes groupes : sexe, origine, niveau socio-économique.

La seconde limite, tient aux difficultés de l'entretien et à l'interprétation des questions. Les informations recueillies étaient exclusivement déclaratives. Par conséquent, certaines réponses des sujets interrogés peuvent avoir eu un caractère subjectif et être induites par l'entretien en face à face réalise au CHU soit avant soit après une séance de consultation. Par exemple, pour la question faisant référence au mode de transfert, certains patients ont pu répondre qu'ils avaient été adressés directement au médecin référent du site Adulte car ils étaient interrogés dans les locaux du service de médecine tropicale. De ce fait, les réponses doivent être considérées avec prudence.

### 4.4. Comparaisons avec les études précédentes

Nos résultats concernent une population précise, c'est-à-dire une population purement atteinte de la drépanocytose, très peu d'études dans la littérature visaient ce type de population. En général, la littérature propose différentes études, mais celles-ci s'adressent majoritairement soit une combinaison de toutes sortes de pathologies, soit des études spécifique à certaines pathologies chroniques fréquentes dans la population adolescente (comme par exemple la

mucoviscidose ou le diabète). Les maladies du globule rouge étant des maladies rares dans les pays du Nord, il n'est pas surprenant que cette population n'ait pas été étudiée.

Bien que la littérature soit peu nombreuse sur le sujet de la TEA dans notre type de population, il convient de souligner que nos principaux résultats rejoignent ceux des principales études réalisées. Cette convergence confère une validité apparente aux résultats de notre démarche. On peut citer par exemple les études, réalisées aux USA. Ces études visaient à examiner les préoccupations, les attentes, et les besoins concernant la TEA chez des jeunes adultes dès 1999 à Chicago [18]. Toutes ces études ont émis plusieurs pistes dans le but d'améliorer l'autonomie du patient. Ces études ainsi que d'autres portant sur des pathologies chroniques fréquentes chez l'adolescent abordent la question de l'influence de l'âge des patients sur la TEA et notamment le processus d'autogestion et d'autonomisation. Dans notre étude l'âge du transfert de nos patients en moyenne 18 ans, l'âge le plus souvent pris en compte dans la littérature comme âge de maturité. L'âge est trop souvent le critère principal dans la décision du moment du transfert cité par les équipes soignantes [16]. Cependant l'âge civil ne peut être à lui seul un critère suffisant pour évaluer la maturité d'un adolescent. Le niveau développemental devrait également être pris en compte selon une étude française sur le passage de l'enfant à l'adulte dans le cas de la mucoviscidose [16]. Il faut rappeler ici que dans notre étude, c'est le pédiatre qui aborde la TEA dans 80% des cas, il semble donc que ce soit la personne la plus appropriée pour commencer à en parler de façon suffisamment précoce, car attendre que le patient en parle lui-même pourrait retarder le processus.

Le vécu personnel et le retentissement social de la TEA chez les patients était très satisfaisant dans plus de la moitié des cas, même si un peu plus d'un tiers de nos patients sont « sans avis » ou insatisfaits du processus. Cette attitude fataliste a été décrite dans certaines études où les jeunes sont présentés comme « inquiets » par leur transfert pour la plupart, avec des raisons connues dans la littérature : la peur de l'inconnu, de se séparer du cocon pédiatrique, d'avoir une prise en charge différente. Il faut donc s'efforcer de les intéresser et les impliquer dans le processus de transition, qu'ils se sentent acteurs de cette étape.

Une des difficultés lors de la TEA identifiée dans notre étude est l'insuffisance de l'éducation thérapeutique. Selon une étude récente, publiée en 2014 par une équipe de Boston au USA [19], sur la TEA des patients pédiatriques aux soins pour adultes, a montré que certains jeunes regrettent l'insuffisance d'informations thérapeutiques. Au vue de ceci, les professionnels se doivent d'approfondir le travail de préparation avec les adolescents en abordant et réabordant

régulièrement les thèmes liés à la TEA en faveur de l'autonomisation dans la vie d'adulte drépanocytaire. De plus, plusieurs enquêtes relèvent en général le manque d'informations sur la transition, que ce soit par rapport au processus ou aux soins pour adultes. Ce fait est évoqué par des équipes parisiennes très impliquées dans la prise en charge des jeunes adultes drépanocytaire [4, 20].

Tous ces résultats soutiennent et corroborent les recommandations des autres études liées à la TEA [4, 16, 19, 20] des adolescents atteints de maladie chronique. Ces résultats constituent un argument pour favoriser l'autonomie de l'adolescent et la nécessité d'améliorer la prise en charge. Il est frappant de constater que le jeune, même en situation de difficultés à suivre son traitement reste fidèle aux consultations, surtout si la confiance en l'équipe est bonne et si la communication est de qualité.

## 5. CONCLUSION GENERALE

Dans le contexte actuel où grâce aux avancées médicales, le nombre d'enfants souffrant d'une maladie chronique telle que la drépanocytose atteignant l'âge adulte ne cesse d'augmenter, l'une des préoccupations des professionnels de santé et des parents concernent la TEA. Nous avons étudié la TEA à travers deux enquêtes menées auprès des patients et des praticiens impliqués dans la prise en charge des jeunes adultes atteints de la drépanocytose au CHU de Bordeaux.

Notre étude est une première menée en Aquitaine auprès des jeunes drépanocytaires. Elle a montré que la majorité de ces patients avait vécu ce processus de TEA sans grande difficulté. Toutefois, certains ne semblent pas toujours assez « mûrs » ou « stables » pour vivre totalement sereins cette étape inévitable de la prise en charge de la maladie. Les informations recueillies auprès des patients et des praticiens convergent vers le constat croisé d'une insuffisance en matière d'éducation thérapeutique. Donner les moyens au jeune adulte de répondre à ses préoccupations d'adolescent conduirait selon nous, à une valorisation personnelle propice au savoir et au savoir-faire qui permettent la confiance en soi nécessaire à l'autonomisation attendue en prise en charge adulte.

Les données recueillies permettent ainsi de documenter une première approche de la TEA chez les drépanocytaires au CHU de Bordeaux, Des études ultérieures pourront analyser ces résultats de façon plus précise.

D'ores et déjà, en s'appuyant sur les résultats de ce travail exploratoire il apparaît essentiel de continuer à développer les rapprochements entre les sites pédiatrique et adulte du CHU de Bordeaux, dans l'objectif d'améliorer encore la qualité de la TEA au CHU de Bordeaux du point de vue du patient. Nous proposons ainsi d'instaurer systématiquement des séances d'éducatives en faveur de l'autonomisation en proposant par exemple des rencontres entre patients drépanocytaires jeunes adultes et adultes « confirmés » et de systématiser les consultations mixtes pédiatre-médecin référent du site Adulte. Il conviendrait également de cibler les jeunes à risque de rupture de suivi et d'identifier des moyens d'encadrement spécifique dès le début de la TEA.



## REFERENCES

1. Bernadette Modella et Matthew Darlison. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators; Bulletin of the World Health Organization; June 2008, 86 (6).
2. Institut de Veille Sanitaire. Numéro thématique – La drépanocytose en France : des données épidémiologiques pour améliorer la prise en charge. InVS, BEH, n°27-28, 2012. Disponible à : [http://www.invs.sante.fr/Publications-et-outils/BEH-Bulletin-epidemiologique-hebdomadaire/Archives/2012/BEH-n-27-28-2012/\(pdf\)/1](http://www.invs.sante.fr/Publications-et-outils/BEH-Bulletin-epidemiologique-hebdomadaire/Archives/2012/BEH-n-27-28-2012/(pdf)/1)
3. Treadwell M, Telfair J, Gibson RW, Johnson S and Osunkwo I. Transition from pediatric to adult care in sickle cell disease: arch; American Journal of Hematology; Published online 17 September 2010 in wileyonlinelibrary.com. DOI:10.1002/ajh.21880;
4. Frédéric Galactéros. De la drépanocytose de l'enfant à celle de l'adulte : les passages. Créteil, Hôpital Henri Mondor APHP, Unité des maladies génétiques du globule rouge [email : [frederic.galacteros@hmn.ap-hop-paris.fr](mailto:frederic.galacteros@hmn.ap-hop-paris.fr)] A. Habibi et al. ; drépanocytose et réanimation ; Réanimation 16(2007) 310-317
5. Godeau B, Noël V, Habibi A, Schaeffer A, Bachir D, Galactéros F. Sickle cell disease in adults: which emergency care by the internists? *Rev Med Interne* 2001; 22(5):440-51. Review.
6. Gellen-Dautremer J, Brousse V, Aarlet J-B. Complications aiguës de la drépanocytose. *Revue du praticien* 2014 ; 64:1114-19
7. M. Schmutz, O. Speer, A. H. Ozsahin, G. Martin ; La drépanocytose en Suisse 1re partie: Physiopathologie, clinique ; Forum Med Suisse 2008;8(33):582–586
8. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, Slap GB. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health* 1993; 14(7):570-6.
9. Sawyer SM, Blair S, and Bowes G. Chronic illness in adolescents: transfer or transition to adult services? *J Paediatr Child Health* 1997; 33(2): p. 88-90.
10. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002;110:1304–6.
11. Durieu I. La transition de la pédiatrie en médecine adulte : un défi à réussir/ *La Revue de médecine interne* 2013 ; 34 (3) 174–176.
12. De Pauw S, Maccioni J et Efir A. Patients drépanocytaires : quel accompagnement médical spécifique lors de l'adolescence ? *Rev Med Brux* 2014 ; 35 : 87-95.
13. Hauser ES and Dorn L. Transitioning adolescents with sickle cell disease to adult-centered care. *Pediatr Nurs* 1999 25(5): p. 479-88
14. Freed GL, Hudson EJ. Transitioning children with chronic diseases to adult care: current knowledge, practices, and directions. *J Pediatr* 2006;148(6):824-7. Review
15. Suris JC, Dominé F, et Akre C. La transition des soins pédiatriques aux soins adultes des adolescents souffrant d'affections chroniques. *Rev Med Suisse* 2008 ; 4 : 1441-4.
16. Malbrunot-Wagner AC, Bonnemains C, Troussier F, Darviot E, Chiffolleau M, Person C, Urban T, Giniès JL. Transition from pediatric to adult care: experience of a cystic fibrosis care center. *Arch Pediatr* 2009; 16(3):235-42.
17. Haute Autorité de Santé. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique. Saint-Denis : HAS ; 2005. 32p. Disponible à : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose\\_reco.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose_reco.pdf)

18. Hauser ES, Dorn L. Transitioning adolescents with sickle cell disease to adult-centered care. *Pediatr Nurs* 1999; 25(5):479-88.
19. O'Sullivan-Oliveira J, Fernandes SM, Borges LF, Fishman LN. Transition of pediatric patients to adult care: an analysis of provider perceptions across discipline and role. *Pediatr Nurs* 2014; 40(3):113-20, 142.
20. Montalembert M, Guitton C. Transition from paediatric to adult care for patients with sickle cell disease. *Br J Haematol* 2014; 164(5):630-5.

## **ANNEXES**

**Annexe 1 :** Lettre d'information

**Annexe 2 :** Questionnaires patients

**Annexe 3 :** Questionnaires praticiens