Transfert de la pédiatrie à l'adulte de patients atteints de mucoviscidose : le vécu des patients et des équipes au CHU de Nice

Marie Giannantonio

▶ **To cite this version:**

Marie Giannantonio. Transfert de la pédiatrie à l'adulte de patients atteints de mucoviscidose : le vécu des patients et des équipes au CHU de Nice. Médecine humaine et pathologie. 2013. dumas-00852029

HAL Id: dumas-00852029

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00852029

Submitted on 19 Aug 2013

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

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

UNIVERSITE DE NICE SOPHIA-ANTIPOLIS
FACULTE DE MEDECINE DE NICE

THESE

Pour l'obtention du

DIPLOME d'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 18 Juin 2013

Par

Marie GIANNANTONIO

Née le 25 Mai 1984 à Nice (Alpes Maritimes)

TRANSFERT DE LA PEDIATRIE A L'ADULTE DE PATIENTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE : LE VECU DES PATIENTS ET DES EQUIPES AU CHU DE NICE

MEMBRES DU JURY :

Président du Jury
Monsieur le Professeur Marc ALBERTINI

Directrice de thèse
Madame le Docteur Michèle BERLIOZ-BAUDOIN

Assesseurs
Monsieur le Professeur Patrick BOUTTE
Madame le Professeur Dominique CRENESSE

UNIVERSITE DE NICE-SOPHIA ANTIPOLIS

FACULTE DE MEDECINE

Liste des professeurs au **1er mars 2013** à la Faculté de Médecine de Nice

Doyen M. BAQUÉ Patrick

Assesseurs M. BOILEAU Pascal
M. HEBUTERNE Xavier
M. LEVRAUT Jacques

Conservateur de la bibliothèque M. SCALABRE Grégory

Chef des services administratifs Mme HIZEBRY Valérie

Doyens Honoraires M. AYRAUD Noël
M. RAMPAL Patrick

Professeurs Honoraires

M. BALAS Daniel
M. BLAIVE Bruno
M. BOQUET Patrice
M. BOURGEON André
M. BRUNETON Jean-Noël
Mme BUSSIERE Françoise
M. CHATEL Marcel
M. COUSSEMENT Alain
M. DARCOURT Guy
M. DELMONT Jean
M. DEMARD François
M. DOLISI Claude
M. FREYCHET Pierre
M. GILLET Jean-Yves
M. GRELLIER Patrick
M. HARTER Michel
M. INGLESAKIS Jean-André
M. LALANNE Claude-Michel
M. LAMBERT Jean-Claude
M. LAPALUS Philippe
M. LAZDUNSKI Michel
M. LEFEBVRE Jean-Claude
M. LE BAS Pierre
M. LE FICHOUX Yves
M. LOUBIERE Robert
M. MARIANI Roger
M. MASSEYEFF René
M. MATTEI Mathieu
M. MOUIEL Jean
Mme MYQUEL Martine
M. OLLIER Amédée
M. SCHNEIDER Maurice
M. SERRES Jean-Jacques
M. TOUBOL Jacques
M. TRAN Dinh Khiem
M. ZIEGLER Gérard

M.C.A. Honoraire Mlle ALLINE Madeleine

M.C.U. Honoraires M. ARNOLD Jacques
M. BASTERIS Bernard
Mlle CHICHMANIAN Rose-Marie
M. EMILIOZZI Roméo
M. GASTAUD Marcel
M. GIRARD-PIPAU Fernand
Mme MEMRAN Nadine
M. MENGUAL Raymond
M. POIREE Jean-Claude
Mme ROURE Marie-Claire

PROFESSEURS CLASSE EXCEPTIONNELLE

M.	BENCHIMOL Daniel	Chirurgie Générale (53.02)
M.	CAMOUS Jean-Pierre	Thérapeutique (48.04)
M.	DELLAMONICA Pierre	Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales (45.03)
M.	DESNUELLE Claude	Biologie Cellulaire (44.03)
Mme	EULLER-ZIEGLER Liana	Rhumatologie (50.01)
M.	FENICHEL Patrick	Biologie du Développement et de la Reproduction (54.05)
M.	FUZIBET Jean-Gabriel	Médecine Interne (53.01)
M.	FRANCO Alain	Gériatrie et Biologie du vieillissement (53-01)
M.	GASTAUD Pierre	Ophtalmologie (55.02)
M.	GERARD Jean-Pierre	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M.	GILSON Éric	Biologie Cellulaire (44.03)
M.	GRIMAUD Dominique	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
M.	HEBUTERNE Xavier	Nutrition (44.04)
M.	HOFMAN Paul	Anatomie et Cytologie Pathologiques (42.03)
M.	LACOUR Jean-Philippe	Dermato-Vénéréologie (50.03)
Mme	LEBRETON Elisabeth	Chirurgie Plastique, Reconstructrice et Esthétique (50.04)
M.	ORTONNE Jean-Paul	Dermato-Vénéréologie (50.03)
M.	PRINGUEY Dominique	Psychiatrie d'Adultes (49.03)
M.	SANTINI Joseph	O.R.L. (55.01)
M.	THYSS Antoine	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M.	VAN OBBERGHEN Emmanuel	Biochimie et Biologie Moléculaire (44.01)

PROFESSEURS PREMIERE CLASSE

M.	AMIEL Jean	Urologie (52.04)
M.	BATT Michel	Chirurgie Vasculaire (51.04)
M.	BERARD Etienne	Pédiatrie (54.01)
M.	BERNARDIN Gilles	Réanimation Médicale (48.02)
M.	BOILEAU Pascal	Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (50.02)
M.	BONGAIN André	Gynécologie-Obstétrique (54.03)
Mme	CRENESSE Dominique	Physiologie (44.02)
M.	DARCOURT Jacques	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
M.	DE PERETTI Fernand	Anatomie-Chirurgie Orthopédique (42.01)
M.	DRICI Milou-Daniel	Pharmacologie Clinique (48.03)
M.	ESNAULT Vincent	Néphrologie (52-03)
M.	GIBELIN Pierre	Cardiologie (51.02)
M.	GUGENHEIM Jean	Chirurgie Digestive (52.02)
M.	HASSEN KHODJA Reda	Chirurgie Vasculaire (51.04)
Mme	ICHAI Carole	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
M.	LONJON Michel	Neurochirurgie (49.02)
M.	MARQUETTE Charles-Hugo	Pneumologie (51.01)
M.	MARTY Pierre	Parasitologie et Mycologie (45.02)
M.	MICHIELS Jean-François	Anatomie et Cytologie Pathologiques (42.03)
M.	MOUNIER Nicolas	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M.	MOUROUX Jérôme	Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire (51.03)
M.	PADOVANI Bernard	Radiologie et Imagerie Médicale (43.02)
M.	PAQUIS Philippe	Neurochirurgie (49.02)

Mme	PAQUIS Véronique	Génétique (47.04)
M.	QUATREHOMME Gérald	Médecine Légale et Droit de la Santé (46.03)
M.	RAUCOULES-AIME Marc	Anesthésie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
Mme	RAYNAUD Dominique	Hématologie (47.01)
M.	ROBERT Philippe	Psychiatrie d'Adultes (49.03)
M.	ROSENTHAL Eric	Médecine Interne (53.01)
M.	SCHNEIDER Stéphane	Nutrition (44.04)
M.	TRAN Albert	Hépato-Gastroentérologie (52.01)

PROFESSEURS DEUXIEME CLASSE

M.	ALBERTINI Marc	Pédiatrie (54.01)
Mme	ASKENAZY-GITTARD Florence	Pédopsychiatrie (49.04)
M.	BAHADORAN Philippe	Cytologie et Histologie (42.02)
M.	BAQUE Patrick	Anatomie - Chirurgie Générale (42.01)
Mme	BLANC-PEDEUTOUR Florence	Cancérologie – Génétique (47.02)
M.	BOUTTE Patrick	Pédiatrie (54.01)
Mlle	BREUIL Véronique	Rhumatologie (50.01)
M.	CANIVET Bertrand	Médecine Interne (53.01)
M.	CARLES Michel	Anesthésiologie réanimation (48.01)
M.	CASSUTO Jill-Patrice	Hématologie et Transfusion (47.01)
M.	CASTILLO Laurent	O.R.L. (55.01)
M.	CHEVALLIER Patrick	Radiologie et Imagerie Médicale (43.02)
M.	DUMONTIER Christian	Chirurgie Plastique (50.04)
M.	FERRARI Emile	Cardiologie (51.02)
M.	FERRERO Jean-Marc	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M.	FOURNIER Jean-Paul	Thérapeutique (48-04)
M.	FREDENRICH Alexandre	Endocrinologie, Diabète et Maladies métaboliques (54.04)
Mlle	GIORDANENGO Valérie	Bactériologie-Virologie (45.01)
M.	GUERIN Olivier	Gériatrie (48.04)
M.	HANNOUN-LEVI Jean-Michel	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M.	JOURDAN Jacques	Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire (51.03)
M.	LEVRAUT Jacques	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
M.	PASSERON Thierry	Dermato-Vénéréologie (50-03)
M.	PRADIER Christian	Epidémiologie, Economie de la Santé et Prévention (46.01)
M.	ROGER Pierre-Marie	Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales (45.03)
M.	ROHRLICH Pierre	Pédiatrie (54.01)
M.	RUIMY Raymond	Bactériologie – virologie (45.01)
M.	SADOUL Jean-Louis	Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques (54.04)
M.	STACCINI Pascal	Biostatistiques et Informatique Médicale (46.04)
M.	THOMAS Pierre	Neurologie (49.01)
M.	TROJANI Christophe	Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (50.02)
M.	VENISSAC Nicolas	Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire (51.03)

PROFESSEUR DES UNIVERSITES

M.	SAUTRON Jean-Baptiste	Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme	ALUNNI-PERRET Véronique	Médecine Légale et Droit de la Santé (46.03)
M.	BENIZRI Emmanuel	Chirurgie Générale (53.02)
M.	BENOLIEL José	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
Mme	BERNARD-POMIER Ghislaine	Immunologie (47.03)
M.	BREAUD Jean	Chirurgie Infantile (54-02)
Mme	BUREL-VANDENBOS Fanny	Anatomie et Cytologie pathologiques (42.03)
M.	DELOTTE Jérôme	Gynécologie-Obstétrique (54.03)
M.	DOGLIO Alain	Bactériologie-Virologie (45.01)
Mme	DONZEAU Michèle	Biologie du Développement et de la Reproduction (54.05)
M.	FOSSE Thierry	Bactériologie-Virologie-Hygiène (45.01)
M.	FRANKEN Philippe	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
M.	GARRAFFO Rodolphe	Pharmacologie Fondamentale (48.03)
M.	GIUDICELLI Jean	Biochimie et Biologie Moléculaire (44.01)
Mme	HINAULLT Charlotte	Biochimie et Biologie Moléculaire (44.01)
Mlle	LANDRAUD Luce	Bactériologie–Virologie (45.01)
Mme	LEGROS Laurence	Hématologie et Transfusion (47.01)
M.	MAGNE Jacques	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
Mme	MAGNIE Marie-Noëlle	Physiologie (44.02)
Mme	MUSSO-LASSALLE Sandra	Anatomie et Cytologie pathologiques (42.03)
M.	NAÏMI Mourad	Biochimie et Biologie moléculaire (44.01)
M.	PHILIP Patrick	Cytologie et Histologie (42.02)
Mme	POMARES Christelle	Parasitologie et Mycologie (45.02)
Mlle	PULCINI Céline	Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales (45.03)
M.	ROUX Christian	Rhumatologie (50.01)
M.	TESTA Jean	Epidémiologie-Economie de la Santé et Prévention (46.01)
M.	TOULON Pierre	Hématologie et Transfusion (47.01)

PROFESSEURS ASSOCIES

M.	DIOMANDE Mohenou Isidore	Anatomie et Cytologie Pathologiques
M.	HOFLIGER Philippe	Médecine Générale
Mme	POURRAT Isabelle	Médecine Générale
Mme.	KLEEFIELD Sharon	Médecine Légale

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES

M.	GARDON Gilles	Médecine Générale
M.	PAPA Michel	Médecine Générale

PROFESSEURS CONVENTIONNES DE L'UNIVERSITE

M.	BERTRAND François	Médecine Interne
M.	BROCKER Patrice	Médecine Interne Option Gériatrie
M.	CHEVALLIER Daniel	Urologie
Mme	FOURNIER-MEHOUAS Manuella	Médecine Physique et Réadaptation
M.	MAGNE Jacques	Biophysique
M.	QUARANTA Jean-François	Santé Publique

REMERCIEMENTS

A mon jury de thèse **:**

A Monsieur le Professeur Albertini,

Je vous remercie de me faire l'honneur de présider le jury de cette thèse et pour tout l'enseignement que vous m'avez apporté tout au long de mon internat, ainsi que pour l'intérêt pour la pneumologie pédiatrique que vous avez fait naitre en moi.
Soyez assuré de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Boutté,

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites d'avoir accepté de faire partie du jury de cette thèse. Merci de m'avoir permis de réaliser le cursus de mon choix et de m'avoir fait bénéficier de votre enseignement. Merci de votre disponibilité auprès des internes.
Soyez assuré de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A Madame le Professeur Crenesse,

Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur de participer à mon jury. Merci de l'enseignement que vous m'avez apporté. Je vous remercie de la confiance que vous m'accordez pour la suite de notre collaboration. Soyez assuré de mon plus profond respect et de ma reconnaissance.

A Madame le Docteur Michèle Berlioz,

Je te remercie de m'avoir fait l'honneur et le plaisir de m'aider et juger ce travail, sur ce sujet qui me tient à cœur. Je te remercie de m'avoir soutenu dans les différents travaux que nous avons menés ensemble. J'ai pris un grand plaisir à être ton interne. Reçois le témoignage de ma gratitude.

A ma famille **:**

A mes parents, pour leur amour et leur soutien indéfectible tout au long de ces années. Pour avoir fait la personne que je suis maintenant, pour votre présence dans les bons comme dans les mauvais moments, je vous remercie de tout mon cœur. Vous avez toujours cru en moi et cela me touche énormément.

A mes petits frères, la prunelle de mes yeux, merci pour votre amour et votre insouciance. Merci François pour ton soutien, je sais qu'avec mes sauts d'humeur je ne suis pas facile à vivre tous les jours, tu as toujours été là pour moi, je te remercie du plus profond de mon cœur.

A ma mamie qui a toujours cru en moi et qui m'a toujours apporté son soutien. **A mon papi** tu es toujours près de moi…la fierté dans tes yeux a été ma force. **Nonno e Nonna**, grazie per il vostro amore, siete sempre nel mio cuore.

Au reste de ma famille, ma marraine, mes tantes, oncles, cousins, cousines, petits cousins et petites cousines de France et d'Italie, à mes beaux-parents, je vous remercie.

A mes amis :

A Sophie, ma meilleure amie, merci pour tout, merci de m'avoir soutenue et aidé dans ma vie professionnelle comme dans ma vie privée, merci pour ton amitié.

A Marie-Laure, Ariane et Emilie, merci pour votre amitié, votre confiance et votre soutien à chaque instant depuis le début de mon internat.

A mes amis de longue date, Rémi, Babou, Guilhem, Vaness, Emilie Bob, Arnaud, Thibault, Magali…Merci de faire partie de ma vie.

A mes amis Marseillais, Maxence, Chloé et les autres, nous avons grandi ensemble dans la faculté de médecine de Marseille, puis chacun a suivi un parcours différent, vous êtes dans mon cœur.

A Anton, l'amour de sa tata, **et Gabin**, des petits hommes formidables.

A mes collègues **:**

A mes co-internes, les Marine, Tessa, Fabien (Allez mon ronchonchon un petit verre ?), Ducasse (merci pour ce que tu m'as appris et pour les parties de rigolades), Alice, Charles, Mae, Florence, Steph, Sandrine, Olivier, Alex… et tous les jeunes internes (vous êtes l'avenir de la pédiatrie). Un merci spécial pour Joy, pour ta gentillesse et ton investissement pour tes co-internes, profite de ta vie canadienne encore quelques mois.

Aux chefs :
Anne-Laure merci pour ces 6 mois à Fréjus, tu m'as donné le goût de la pneumo, merci pour ton soutien, ta gentillesse et ton amitié.

Hervé, Isa, Carole, Antoine…la dream team des urgences, merci pour votre enseignement et votre bonne humeur, (**Antoine** : merci pour les stats et ton travail sur ma thèse).

Marie et Lisa, merci pour ce stage à l'U1 et votre enseignement.

Christian, Florence, Steph, Julie, Anne-Marie, Marie-Christine, je vous remercie de tout cœur pour ce stage en réa néonat, vous m'avez appris énormément.

Marilyn, Christine, Marion, Françoise, Anne et Fabrice, merci pour ces 6 mois en hémato…moi qui ne voulait pas y aller, j'y ai été agréablement surprise et j'ai énormément appris au niveau médical mais aussi au niveau humain.

Pr Marquette, merci pour votre confiance et de votre enseignement. Soyez assuré de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A Sylvie Leroy, je te remercie de ta confiance, de ce que tu m'as appris au niveau professionnel et humain. Merci de m'avoir permis de mettre un pied au CRCM adulte, et de débuter mon projet de thèse à tes côtés.

A tous les autres docteurs que j'ai croisés tout au long de mon cursus.

Aux Autres **:**

A tous les patients qui m'ont donné envie de mener ce projet… A Elo, nouveaux poumons, nouvelle vie…je te la souhaite merveilleuse !

Aux autres patients qui m'ont fait grandir en tant qu'interne et m'ont beaucoup appris au niveau humain.

ABREVATIONS

ABPA	Aspergillose broncho-pulmonaire allergique
AFDPHE	Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant
AMP	Adénosine monophosphate cyclique
ARNm	Acide ribonucléique messager
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
CHR	Centre hospitalier régional
CHU	Centre hospitalo-universitaire
CRCM	Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose
ECBC	Examen cyto-bactériologique des crachats
GCS	Groupement de coopération sanitaire
HAS	Haute autorité de santé
IMC	Indice de masse corporel
SOID	Syndrome d'obstruction intestinal distal
TIR	Tryspine immuno-réactive
VEMS	Volume expiratoire maximum seconde

TABLE DES MATIERES

I.INTRODUCTION.....13

II.GENERALITES.....16

II.1) Qu'est-ce que la mucoviscidose ?.....17

II.1.1) Définition.....17

II.1.2) Historique de la découverte de la mucoviscidose.....17

II.1.3) Physiopathologie.....19

II.1.3.1) Le gène et la protéine.....19

II.1.3.2) les mutations.....19

II.2) Présentation clinique et diagnostique.....21

II.2.1) Présentation clinique.....21

II.2.1.1) Les manifestations respiratoires.....21

II.2.1.2) Les manifestations digestives.....23

II.2.1.2.a) L'atteinte gastro-intestinale
II.2.1.2.b) L'atteinte pancréatique exocrine
II.2.1.2.c) L'atteinte hépato-biliaire
II.2.1.2.d) Complications digestives et nutritionnelles

II.2.1.3) Les autres manifestations de la maladie.....25

II.2.2) Diagnostic.....26

II.2.2.1) Dépistage néonatal.....27

II.2.2.2) Test de la sueur.....28

II.3) Prise en charge et évolution de la maladie.....30

II.3.1) Généralités.....30

II.3.2) Définition et objectif du CRCM.....30

II.3.3) Définition et objectif du transfert.....33

II.3.3.1) Définition.....33

II.3.3.2) Modalité de transfert.....35

II.3.3.2.a) Problématique
II.3.3.2.b) Intérêt de l'étude
II.3.3.2.c) Description de notre CRCM

III. MATERIELS ET METHODES.....39

III.1) Type d'étude.....40

III.2) Population étudiée.....40

III.2.1) Les patients.....40

III.2.2) Les équipes.....40

III.3) Recueil des données.....41

III.3.1) Les patients.....41

III.3.1.1) Description des patients.....41

III.3.1.2) Les questionnaires patients.....41

III.3.2) Les équipes.....42

III.3.2.1) Descriptions des équipes.....42

III.3.2.2) Les questionnaires équipes.....43

III.4) Analyses statistiques.....44

IV. RESULTATS.....45

IV.1) Démographie.....46

IV.2) Résultats des questionnaires.....47

IV.2.1) Les motifs de transfert.....47

IV.2.2) Modalités du transfert.....49

IV.2.3) Vécu du transfert.....50

IV.2.4) Les obstacles au transfert.....52

V. DISCUSSION.....55

VI. CONCLUSION.....72

REFERENCES.....74

ANNEXES.....78

RESUME.....102

SERMENT D'HIPPOCRATE.....103

INTRODUCTION

I) INTRODUCTION

La Mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques graves. Elle concerne, en France, 1 naissance sur 2500, et 5792 patients en 2010. Elle a été diagnostiquée chez 181 patients en 2010 (âgés de 0 à 69 ans) (1).

Le pronostic de cette maladie s'est nettement amélioré durant les dernières décennies grâce au perfectionnement de la prise en charge, par un diagnostic plus précoce par le dépistage néonatal, et par les progrès de la thérapeutique, la mise en application de protocoles de soins et par la prise en charge pluridisciplinaire par les Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM).

Actuellement, près de 50 % des patients atteints ont plus de 18 ans (1).

Il n'est pas souhaitable de poursuivre le suivi des patients adultes au sein des centres de soins pédiatriques. En effet, les problématiques spécifiques de l'âge adulte ne peuvent être abordées de façon adéquate dans les services spécialisés de l'enfant et de l'adolescent, les structures hospitalières pédiatriques ne sont plus adaptées et le patient devenu jeune adulte aspire à son autonomisation (2).

Les adultes atteints de mucoviscidose, comme pour toute autre pathologie chronique débutant dans l'enfance, ont besoin de soins adaptés à leur âge.

La mucoviscidose, autrefois une maladie relevant quasi-exclusivement du pédiatre, intéresse de nos jours aussi le médecin d'adulte.

Aujourd'hui, le transfert des patients vers les services de soins adultes au moment de l'adolescence est la règle, mais peu de programmes de transition clairs ont été établis (3).

Ce transfert peut être source d'angoisse pour les patients mais aussi les équipes pédiatriques et adultes, et certains obstacles peuvent entraver le bon déroulement de ce transfert.

Les objectifs de cette étude sont :

- Evaluer le vécu des patients atteints de mucoviscidose concernant leur transfert de la pédiatrie à l'adulte.

- Evaluer le vécu des équipes pédiatriques et adultes concernant le transfert de ces patients.

- Définir les facteurs de risques et obstacles du transfert pour les patients.

- Définir différentes approches afin que ce transfert se déroule au mieux pour chaque patient.

GENERALITES

II) GENERALITES

II.1) Qu'est-ce que la mucoviscidose ?

II.1.1) Définition

La mucoviscidose (ou fibrose kystique du pancréas) est la plus fréquente des maladies génétiques potentiellement graves dès l'âge pédiatrique, dans la population blanche.

C'est une maladie héréditaire, évolutive, à transmission autosomique récessive : seuls les sujets ayant hérité de deux mutations (l'une provenant du père, l'autre de la mère) sont atteints. Les malades sont homozygotes ou hétérozygotes composites.

Les mutations du gène CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*) sont responsables de cette maladie. Ce gène est situé sur le bras long du chromosome 7 (7q31) et code pour la protéine CFTR, une protéine intervenant dans la régulation du transport des ions chlorures au niveau de la membrane cellulaire. Plus de 1 600 mutations ont été identifiées à ce jour, la plus fréquente (rencontrée chez près de 80 % des malades) est la mutation F508del (nouvelle nomenclature : c.1521-1523 delCTT (4)).

II.1.2) Historique de la découverte de la mucoviscidose

La première description médicale remonte à 1595. Pieter Paw, professeur d'anatomie et de botanique à Leiden, décrit, via l'autopsie d'une patiente chétive de 11 ans supposée ensorcelée, des lésions pancréatiques rencontrées dans la mucoviscidose. Le pancréas était élargi, dur et blanc. « de sorte qu'on aurait pu croire, au toucher, qu'il s'agissait d'un squirre (cancer) ».

En 1606, Alonzo y de Los Ruyzes de Fonteca, médecin espagnol, décrit un patient atteint de mucoviscidose et rapporte l'anomalie de transport ionique transépithéliale, ayant pour conséquence la production d'une sueur anormalement salée

« *Malheur à l'enfant qui laisse un goût salé lorsqu'on l'embrasse sur le front, on lui a jeté un sort et il en mourra bientôt* » (5).

Jusqu'à la deuxième moitié du XXe siècle, la maladie est considérée comme une maladie gastroentérologique, due à une fibrose kystique du pancréas. En 1938, elle est distinguée de la maladie coeliaque (6).

Le terme de *mucoviscidosis*, créé à partir des termes « mucus » et « visqueux », fut utilisé pour la première fois en 1943 par le docteur Sydney Farber, médecin-chef au *Children's Hospital* de Boston, afin de corriger la dénomination centrée sur le pancréas (5).

Une découverte importante en 1948, par P. A. Di Sant'Agnese, un jeune pédiatre new-yorkais, montre que la composition électrolytique de la sueur sécrétée en réponse à un stimulus thermique est anormale chez les patients atteints de fibrose kystique du pancréas, en effet, la concentration en chlore et sodium est beaucoup plus élevée (7).

Cette observation est un tournant majeur dans la connaissance de la maladie. Elle va permettre de mettre au point un test diagnostique sensible, spécifique et réalisable en routine : le test de la sueur.

En effet en 1959, le test de la sueur par iontophorèse à la pilocarpine est décrit par Gibson et Cooke (8). Le test de la sueur devint et reste jusqu'à ce jour le test le plus fiable pour établir le diagnostic, en dehors de l'analyse génétique qui ne fut disponible que bien plus tard.

En 1989, le gène de la mucoviscidose est mis en évidence par l'équipe de Riordan et Rommens, comme codant pour un canal chlorure contrôlé par l'AMP cyclique (9). La découverte de l'anomalie génétique permit par la suite d'ajouter le génotypage au protocole diagnostique, et d'envisager la thérapie génique.

II.1.3) Physiopathologie

II.1.3.1) Le gène et la protéine

La mucoviscidose est une épithéliopathie. Elle est due à l'absence, ou au fonctionnement défectueux d'une protéine située à la membrane apicale des épithélia, la protéine CFTR, qui est un polypeptide monobrin glycosylé de 1480 acides aminés. Elle appartient à la famille des *ABC transporters* et se localise au niveau des membranes cytoplasmiques du pôle apical des cellules épithéliales de nombreux organes (poumon, pancréas, canaux hépatiques, épididyme…) (10).Canal chlorure contrôlé par l'AMP cyclique, cette protéine joue un rôle majeur dans l'équilibre hydro-électrolytique et rhéologique des sécrétions exocrines, elle est la principale voie de sécrétion du chlorure. Son absence, ou sa dysfonction, est associée à une déshydratation des sécrétions muqueuses dans différents organes, dont le poumon, l'intestin et le pancréas, une inflammation excessive et une colonisation bactérienne chronique (particulièrement par *Pseudomonas aeruginosa*) des sécrétions bronchiques. Au niveau cellulaire, de multiples autres anomalies sont observées telles qu'un défaut d'exocytose et d'endocytose, une production excessive de cytokines et de prostaglandines, une anomalie du métabolisme mitochondrial, de la peroxydation des lipides, un défaut du routage des protéines lié à un défaut du cytosquelette (10).

II.1.3.2) Les mutations

Plus de 1600 mutations sont identifiées. La mutation la plus fréquemment retrouvée est la *F508del* qui est la délétion de 3 nucléotides codant phénylalanine en position 508. Elle représente près de 80% des allèles mutés en France (1). Ces mutations peuvent être classées sur la base du mécanisme par lequel elles sont responsables de la maladie (10) *(Cf Image 1)* :

- **Classe I** : Absence de synthèse de la protéine (exemple : mutation G542X (soit c.1624G>T))

- **Classe II** : Défaut de maturation de la protéine et dégradation prématurée (exemple : mutation ΔF508 (soit c1521-1523delCTT))

- **Classe III** : Défaut de régulation du canal chlore (exemple : mutation G551D (soit c.1652G>A))

- **Classe IV** : Défaut de conductance des chlores au niveau du canal (exemple : mutation R117H (soit c.350G>A))

- **Classe V** : Altération de la synthèse des ARNm normaux (exemple : mutation 3489+10kb C>T (soit c.3717+10kbC>T))

- **Classe VI** : Altération de la stabilité de la protéine mature à la membrane (exemple : mutation 4326delTC)

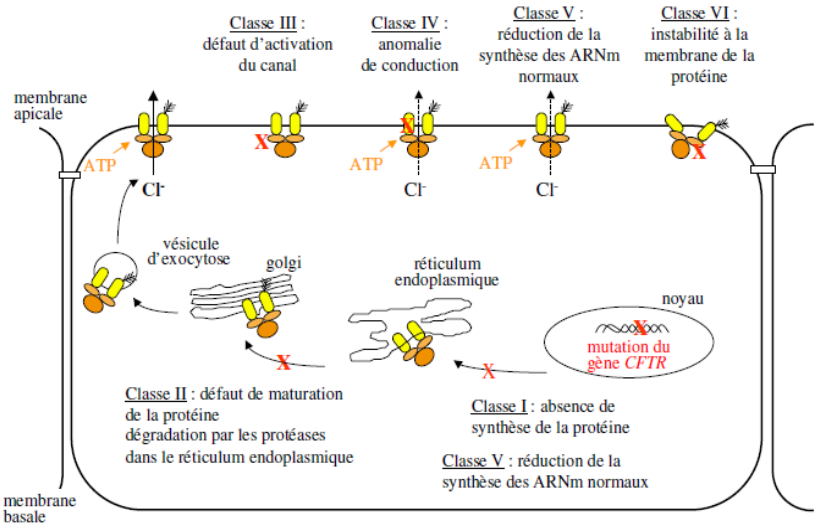


Image 1 : Classe de mutation du CFTR

Ces progrès majeurs dans la compréhension de la maladie ont permis de mieux appréhender les cibles thérapeutiques (11).

II.2) Présentation clinique et diagnostique

II.2.1) Présentation clinique

II.2.1.1) Les manifestations respiratoires

Le dysfonctionnement de la protéine CFTR entraîne, au niveau de l'épithélium bronchique, un défaut de sécrétions des ions chlorures et une augmentation de la réabsorption des ions sodium responsables d'une déshydratation des sécrétions, provoquant un défaut de la clairance mucociliaire responsable d'infections broncho-pulmonaires à répétition (10). L'infection entraîne une inflammation importante. Les cycles infection/inflammation vont entraîner une destruction progressive de l'épithélium respiratoire donc une diminution de la capacité respiratoire (12).

Classiquement, le poumon est indemne à la naissance mais les manifestations respiratoires débutent précocement, dès les premiers trimestres de la vie. Ces signes ne sont pas spécifiques, la toux est sèche, quinteuse, voire coqueluchoïde, particulière par son caractère diurne et nocturne , rebelle, insomniante lors des poussées évolutives. La bronchorrhée, contemporaine de l'installation de la toux, est parfois d'emblée suppurée ; c'est un élément primordial de surveillance, l'intensité augmente avec le temps associant parfois des hémoptysies. Les signes auscultatoires sont variables, une diminution du murmure vésiculaire traduit la composante emphysémateuse précoce et constante, les râles sous-crépitants localisés ou diffus lors des exacerbations sont dus à l'hypersécrétion au niveau des petites bronches.

Les poussées infectieuses sont marquées par une exacerbation des signes respiratoires avec une augmentation de la toux, des expectorations et de leurs purulences. La fièvre n'est pas au premier plan du tableau clinique mais les patients présentent très souvent une asthénie associée à un amaigrissement. Les trois germes les plus souvent retrouvés sont : *Staphylococcus Aureus, Pseudomonas aeruginosa, Haemophilus Influenzae* (13).

La succession de ces épisodes va entraîner une augmentation du volume des cellules glandulaires et sécrétrices au niveau de l'épithélium respiratoire responsable de la formation de bronchectasies (6).

Au niveau fonctionnel, les signes d'obstruction périphérique apparaissent bien avant la dégradation du VEMS (Volume expiratoire minimal par seconde). La chute annuelle moyenne du VEMS se situe aux alentours de 2% chez les enfants et les adolescents, révélatrice de l'insuffisance respiratoire progressive.

A terme, la toux et l'expectoration bronchique persistent entre les exacerbations.

Les complications pulmonaires

- **Hémoptysies**

Les bronchectasies, l'existence de collatérales aorto-bronchiques et l'hypertrophie des artères bronchiques, en raison de l'inflammation, peuvent entraîner des épisodes d'hémoptysies (12). Les hémoptysies de faible abondance sont habituelles, mais en fonction des récidives et parfois de leur sévérité, elles posent de réelles difficultés thérapeutiques. Cette complication a touché environ 5% des patients en 2010 (1).

- **Pneumothorax**

Des kystes bronchiques peuvent se développer et rejoindre la périphérie du poumon et prédisposer au pneumothorax, qui est une manifestation fréquente de l'évolution de la maladie. Il a touché 1,5 % des patients en 2010 (1).

- **Aspergillose BronchoPulmonaire Allergique (ABPA)**

La colonisation par Aspergillus fumigatus concerne plus de la moitié des patients atteints de mucoviscidose, seuls 2 à 16% vont développer une ABPA, qui se manifeste par une détérioration de la fonction respiratoire et l'apparition de sibilants auscultatoires (12).

- **Cœur pulmonaire**

L'hypertension artérielle pulmonaire et le cœur pulmonaire peuvent compliquer l'insuffisance respiratoire évoluée par hypoxie chronique.

Chaque épisode respiratoire contribue à la dégradation de l'état respiratoire et conditionne le pronostic vital et la qualité de la survie.

II.2.1.2) Les manifestations digestives

Les manifestations digestives sont de 3 ordres : atteintes gastro-intestinales, atteinte du pancréas exocrine et atteinte hépato-biliaire (14).

II.2.1.2.a) L'atteinte gastro-intestinale

Elle peut débuter dès la naissance, avec l'iléus méconial qui réalise une occlusion intestinale fonctionnelle. Il se traduit par l'absence de l'émission du méconium dans les 48 premières heures de vie et peut s'associer à des vomissements bilieux et à un météorisme abdominal. L'iléus peut se compliquer de perforation et de péritonite, de volvulus ou d'atrésie du grêle(13).

Le syndrome d'obstruction intestinale distale (SOID), qui peut se développer plus tard, résulte de l'accumulation de matières fécales desséchées dans l'iléon terminal et le caecum, favorisée par la déshydratation ou l'alitement prolongé. Il peut être complet, et entraîner une occlusion du grêle, ou incomplet, et entraîner des douleurs abdominales récidivantes et des épisodes de constipations opiniâtres (14).

Le gène CFTR étant exprimé sur les entérocytes il est très probable que la composition de la couche de mucus qui tapisse la bordure en brosse soit altérée, responsable d'une malabsorption.

Le reflux gastro-oesophagien est dépendant de la bronchopathie chronique par la sur-distension pulmonaire et la toux. Il a des conséquences nutritionnelles et respiratoires. Il était traité chez près de 19 % des patients mucoviscidosiques en 2010 (1).

II.2.1.2.b) L'atteinte pancréatique exocrine

L'insuffisance pancréatique exocrine (défaut de production/libération des enzymes) est notée chez 85% des patients. Elle est la conséquence de l'obstruction des canaux excréteurs, qui entraîne une maldigestion lipidoprotidique, provoquant des troubles nutritionnels.

La séméiologie peut être bruyante, avec diarrhées graisseuses, inconfort ou douleurs abdominales, ou n'être que de traduction biologique par mesure du débit fécal des graisses.

L'état de la fonction pancréatique exocrine permet d'apprécier la gravité du phénotype des patients : fonction pancréatique déficiente (*pancreatic insufficiency*) ou conservée (*pancreatic sufficiency)* (10).

II.2.1.2.c) L'atteinte hépato-biliaire

Elle se résume dans 30% des cas à une hépatomégalie et dans 9% des cas à une insuffisance hépatique. Cette atteinte est liée à l'obstruction des voies biliaires intra-hépatiques ou extra-hépatiques par compression au niveau du pancréas.

Dans 2 à 5% des cas, ces lésions conduisent à une cirrhose biliaire dans des délais variables(13).

II.2.1.2.d) Complications digestives et nutritionnelles

- **Atteinte du pancréas endocrine**

L'évolution de l'atteinte pancréatique par fibrose des îlots de Langherans et infiltration graisseuse du pancréas, peut entraîner avec l'âge, l'apparition d'un diabète par

insulinopénie(14). Cette atteinte n'a pas de lien direct avec le génotype CFTR. Le diabète était retrouvé chez près de 15% des patients en 2010 (1).

En parallèle, il existe une diminution de la sensibilité périphérique à l'insuline, en partie liée à l'atteinte respiratoire (hypoxie et inflammation).

Les exacerbations infectieuses, les traitements par corticoïdes par voie générale, et la grossesse peuvent être associés à une augmentation des besoins en insuline (13).

- **Dénutrition et carences**

L'atteinte digestive et respiratoire va engendrer une perturbation de l'état nutritionnel.

L'insuffisance pancréatique va entraîner une augmentation des pertes caloriques, vitaminiques et minérales, par malabsorption (13).

L'atteinte respiratoire va entraîner une augmentation des dépenses énergétiques par suppuration et accroissement du travail ventilatoire.

De plus, l'anorexie, causée par les infections, l'inflammation chronique, les douleurs abdominales et parfois un état dépressif, va entraîner un défaut d'apport calorique (13).

La dénutrition résulte donc d'un déséquilibre de la balance énergétique entre les pertes et les apports caloriques. Tout cela est aussi responsable d'un déficit en vitamines (vitamines liposolubles) et en oligo-éléments (fer, magnésium, zinc, sélénium).

II.2.1.3) <u>Autres manifestations de la maladie</u>

- **Manifestations uro-génitales**

L'atteinte de la fertilité masculine concerne 98% des patients atteints de mucoviscidose par agénésie bilatérale des canaux déférents (14). Elle est parfois la manifestation isolée de la maladie.

La fertilité féminine est le plus souvent normale, cependant elle peut être diminuée par l'anomalie de la viscosité cervicale (15). De plus, une dénutrition importante peut aussi causer des troubles du cycle menstruel (13).

- **Atteinte rhinosinusienne**

Elle concerne essentiellement les patients au cours de la deuxième décennie de la vie. Elle se manifeste le plus souvent par une sinusite chronique et parfois par une polypose nasale (14 % des patients en 2010 (1).

- **Manifestations ostéo-articulaires** (13)

Elles sont, en général, plus tardives. La principale atteinte est l'ostéoporose due à la dénutrition, l'inflammation chronique, le déficit d'apport calorique, le déficit en vitamine D.
Les autres manifestations concernent surtout les douleurs thoraciques, par dystrophie du thorax conséquence de l'atteinte respiratoire, et les arthralgies secondaires aux antibiotiques.

II.2.2) <u>Diagnostic</u>

Avant la mise en place du dépistage néonatal systématique, le contexte le plus fréquent du diagnostic était le suivant : alerté par des signes d'appel cliniques (diarrhée graisseuse, encombrement des bronches, infections récidivantes des voies respiratoires), le médecin faisait pratiquer le test de la sueur ; la présence d'un taux élevé d'ions chlorures dans la sueur confirmait le diagnostic clinique ; celui-ci était complété par l'analyse moléculaire du gène CFTR et la recherche des mutations en cause (1). Aujourd'hui dans 2% des cas, le diagnostic se fait par la clinique car il existe encore des faux négatifs au niveau des tests diagnostiques.

II.2.2.1) Dépistage néonatal

Depuis 2002, la France procède au dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose ; cette décision a été prise par le ministère de la Santé, qui en a confié la prise en charge à l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE). Le dépistage néonatal de la mucoviscidose est aujourd'hui possible en même temps que les autres dépistages néonataux déjà réalisés (hypothyroïdie, phénylcétonurie, hyperplasie des surrénales et drépanocytose) (16). Il est réalisé au 4ème jour de vie (soit J3, J0 définissant le 1er jour de vie), par prélèvement de sang au talon du nouveau-né (Test de Guthrie).

La technique de dépistage fait appel au dosage sanguin de la trypsine immuno-réactive (TIR) et complété en cas d'anomalie par la recherche des trente principales mutations. La TIR est une protéine dont la présence est plus abondante en cas d'anomalie pancréatique pendant la vie foetale et les premiers mois de vie. Son dosage permet de repérer de 95 à 98 % des nouveaux-nés atteints de mucoviscidose ; toutefois, la spécificité du dosage de la TIR est insuffisante, il sélectionne également des enfants qui ne sont pas, dans les faits, atteints par la mucoviscidose. Ce test est un screen, pas un test diagnostique, donc en cas de positivité, qui indique une hypertrypsinogénémie, le patient doit être adressé dans un CRCM pour réaliser un test direct de confirmation diagnostique (test de la sueur) (16).

Après recherche des principales mutations CFTR (F508del et une trentaine d'autres), trois cas de figure peuvent se présenter (17):

- Deux mutations sont identifiées. Le nouveau-né et ses parents sont convoqués dans un CRCM pour une confirmation du diagnostic par une évaluation clinique et un test de la sueur positif, ainsi que pour la mise en place du traitement et du suivi ;
- Une seule mutation est identifiée (le risque est d'environ 15 % qu'une deuxième mutation ne soit pas identifiée).

Le test de la sueur doit être réalisé dans un centre spécialisé. Si le test est positif, l'enfant est pris en charge comme ceux du groupe précédent. Si le test se révèle négatif, l'information sur l'hétérozygotie du nouveau-né sera donnée aux parents lors d'une consultation de conseil génétique ;

- La TIR est élevée et aucune mutation n'est retrouvée. Le risque que l'enfant soit atteint de la mucoviscidose est, en ce cas, inférieur à 1 %. Un contrôle d'un prélèvement sur buvard à 21 jours de vie est cependant effectué. La persistance d'une TIR élevée à J21 conduira à une consultation dans un CRCM pour évaluation complémentaire (test sudoral). Un examen clinique doit être réalisé à 2 mois et le test de la sueur doit être répété entre 2 et 6 mois, sans mettre l'enfant en contact avec les enfants malades. A 6 mois, un test de la sueur ≥ 60 mmol/L confirme le diagnostic de mucoviscidose et un test de la sueur ≤ 39 mmol/L permet de l'écarter. En cas de valeur intermédiaire, l'enfant doit être suivi tous les 6 à 12 mois et des examens complémentaires doivent être réalisés. En présence d'une mutation et de signes cliniques évocateurs, le diagnostic de « maladie associée à la protéine CFTR » peut être fait (18).

II.2.2.2) <u>Test de la sueur</u>

Le test de la sueur est un pilier dans le diagnostic de la mucoviscidose depuis la standardisation de la procédure établie en 1959 par Gibson et Cooke (8).

Il repose sur le dosage des ions chlorures dans un échantillon de sueur d'au moins 100mg recueillie par iontophorèse à la pilocarpine (18): le passage d'un faible courant à travers la peau entre deux électrodes permet de faire passer la pilocarpine, molécule possédant des propriétés cholinergiques, à travers la peau, stimulant ainsi la sécrétion de sueur par les glandes sudoripares.

Un test de la sueur retrouvant une concentration de chlore supérieure à 60 mmol/L est dit positif et est en faveur du diagnostic de mucoviscidose, il doit être positif à deux reprises pour affirmer le diagnostic. Une concentration inférieure à 30 mmol/L chez le nourrisson de moins de 6 mois et à 40 mmol/L chez l'enfant est normale et le risque de mucoviscidose est faible. Un test retrouvant une concentration de chlore intermédiaire comprise entre 30 ou 40 mmol/L et 60 mmol/L est douteux et suggère le diagnostic sans pour autant le poser avec certitude, des examens complémentaires sont nécessaires (recherche de mutation CFTR et contrôle du test de la sueur à distance) (17).

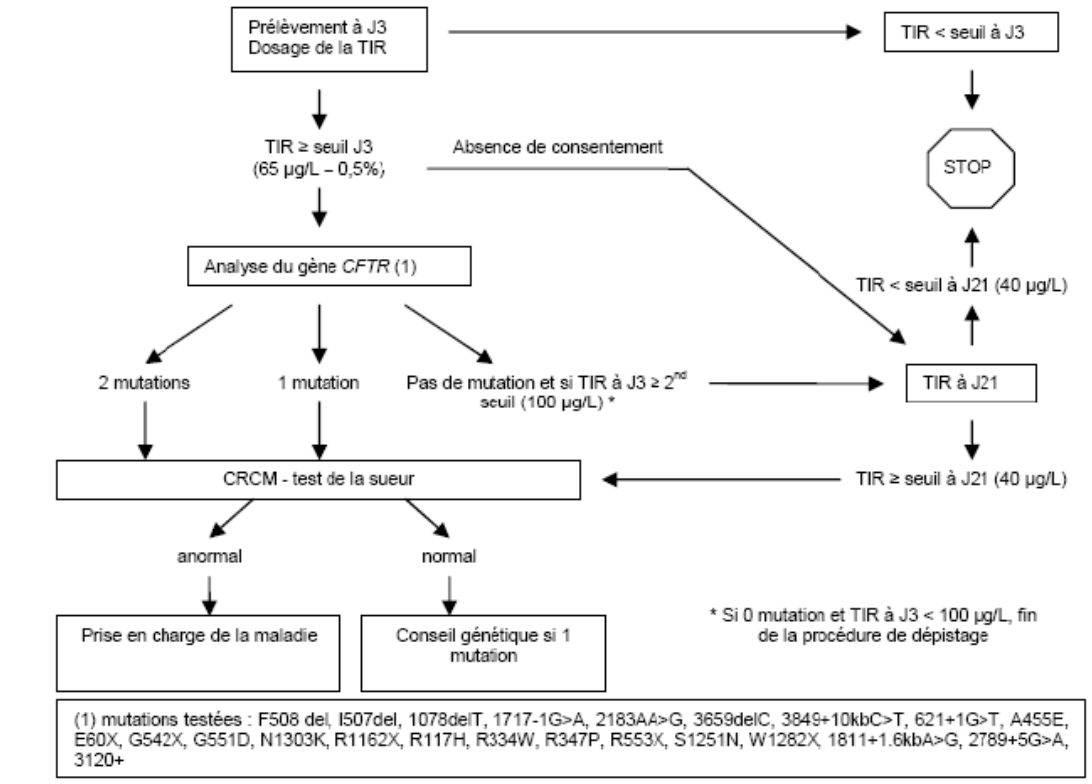


Figure 1 : Arbre décisionnel du dépistage néonatal de la mucoviscidose en France en 2008 (18).

II.3) Prise en charge et évolution de la maladie

II.3.1) Généralités (19)

Un patient atteint de mucoviscidose doit être pris en charge par un CRCM. Après une évaluation initiale, la prise en charge inclut :

- Une prise en charge respiratoire qui repose sur : la kinésithérapie respiratoire, l'aérosolothérapie, l'antibiothérapie.
- Une prise en charge nutritionnelle et digestive avec une alimentation quotidienne équilibrée et enrichie en calories avec des compléments en sel, vitamines ADEK, oligo-éléments et des extraits pancréatiques.
- Une éducation thérapeutique et des conseils de mode de vie, avec une aide à l'intégration scolaire et à l'orientation professionnelle.
- La prévention par les vaccinations et la remise de la carte « de soins et d'information mucoviscidose ».

Le regroupement des moyens humains et matériels ainsi que l'expérience des professionnels par une organisation des soins structurée en réseau avec la participation du patient et de sa famille sous la responsabilité d'un CRCM, situé en milieu hospitalier, permet d'obtenir une prise en charge optimale des patients (16).

II.3.2) Définition et objectif du CRCM

Les CRCM sont 49 centres français institués par la circulaire n°502 du 22 octobre 2001 du Ministère de l'Emploi et de la Solidarité (16) :

« Il s'agit d'un regroupement des compétences de nombreux corps professionnels dans les différentes disciplines concernées par la mucoviscidose pour soigner au mieux dans la continuité et dans la globalité les patients atteints de cette maladie :

- Pour les enfants dépistés, il s'agit du lieu où le diagnostic est confirmé puis annoncé et où le patient sera régulièrement suivi.

- Pour tous les patients, il s'agit du lieu où les choix thérapeutiques et les décisions importantes sont pris et expliqués au patient et à sa famille.

- Pour tous les intervenants et soignants, quels que soient les lieux de réalisation des soins, il s'agit du lieu de coordination des soins ».

Les CRCM sont identifiés en pédiatriques (19 centres), adultes (12 centres) et mixtes (18 centres) (1).

L'organisation des soins, le diagnostic précoce, dans le cadre du dépistage, et le perfectionnement des traitements symptomatiques ont permis une amélioration du pronostic de la mucoviscidose.

Des équipes pédiatriques, dont l'expérience est reconnue, doivent parallèlement pouvoir accueillir, sans délai, les familles pour lesquelles le diagnostic de mucoviscidose a été posé, alors même que l'état clinique de l'enfant est encore satisfaisant, et mettre en place, le plus précocement possible, les protocoles de traitement et de suivi nécessaires.

La diversité des organes concernés implique une approche à la fois globale et multi-professionnelle dans des champs de spécialités différentes.

Comme dans toute pathologie chronique, la participation de la famille et du patient est essentielle pour que le traitement lourd et contraignant soit suivi de façon optimale.

La prise en charge du patient peut également nécessiter, à un moment de l'évolution, des soins techniques tels qu'une antibiothérapie par voie intraveineuse sur cathéter central, une nutrition entérale, une oxygénothérapie qui peuvent le plus souvent se faire à domicile.

Pour cela, la coordination des soins, de l'hôpital jusqu'au domicile et autour du domicile, est un point essentiel de l'organisation générale de la prise en charge afin de contribuer à offrir à ces patients le meilleur rapport qualité des soins/qualité de vie (20).

Des collaborations sont formalisées avec diverses spécialités (ORL, diabétologie, hépato-gastro-entérologie, génétique) et le plateau technique permet la réalisation des examens indispensables (biologie courante, test de la sueur, explorations fonctionnelles, endoscopies, imageries…) (20).

Le CRCM doit assumer plusieurs fonctions, dans divers domaines (médicaux et paramédicaux, sociaux, psychologiques, éducatifs) de la confirmation et l'explication du diagnostic à l'accompagnement du patient en fin de vie et de sa famille :

- La confirmation et l'explication du diagnostic pour les nouveaux dépistés.

- La définition de la stratégie thérapeutique et d'une partie des soins, en mettant en application les recommandations nationales.

- La coordination des soins avec les différents intervenants sanitaires et sociaux.

- L'organisation pour les centres pédiatriques, du transfert dans les meilleures conditions aux équipes d'adultes

- L'éducation thérapeutique du patient et de sa famille.

- La formation pratique des différents intervenants locaux (infirmières libérales, kinésithérapeutes…) ainsi que la formation initiale et continue des professionnels de santé concernés.

- Une activité de recherche par l'élaboration ou la participation à des protocoles de recherche clinique et en soins infirmiers.

- La mise en place d'une démarche d'évaluation de l'ensemble de l'organisation (16).

En 2005, un plan « maladies rares » est établi et propose pour chaque maladie rare une filière de soin structurée, composée de centres de références nationaux et de centres de compétences régionaux. Les centres de références nationaux labélisés en 2006 complèteront la filière de prise en charge assurée par les CRCM régionaux (21).

II.3.3) Définition et objectif du transfert

II.3.3.1) Définition

Le *Oxford English Dictionnary* définit le transfert comme « le passage ou le changement d'un lieu ou un état, ou un ensemble de circonstances à un autre ».

La mucoviscidose a longtemps été une maladie exclusivement pédiatrique, mais l'espérance de vie s'est considérablement améliorée au cours des 20 dernières années, la survie ne dépassait pas l'âge de 5 ans il y a un demi-siècle, pour atteindre actuellement une médiane de survie de plus de 40 ans (22), et ceci grâce au diagnostic précoce, à l'élaboration de protocoles thérapeutiques, à la prise en charge multidisciplinaire et la mise en place de centres de compétences. En 2010, parmi les 5792 patients recensés, 47% étaient des adultes (âgés de 18 ans ou plus), alors que ce pourcentage en 2002 était de 37% (1).

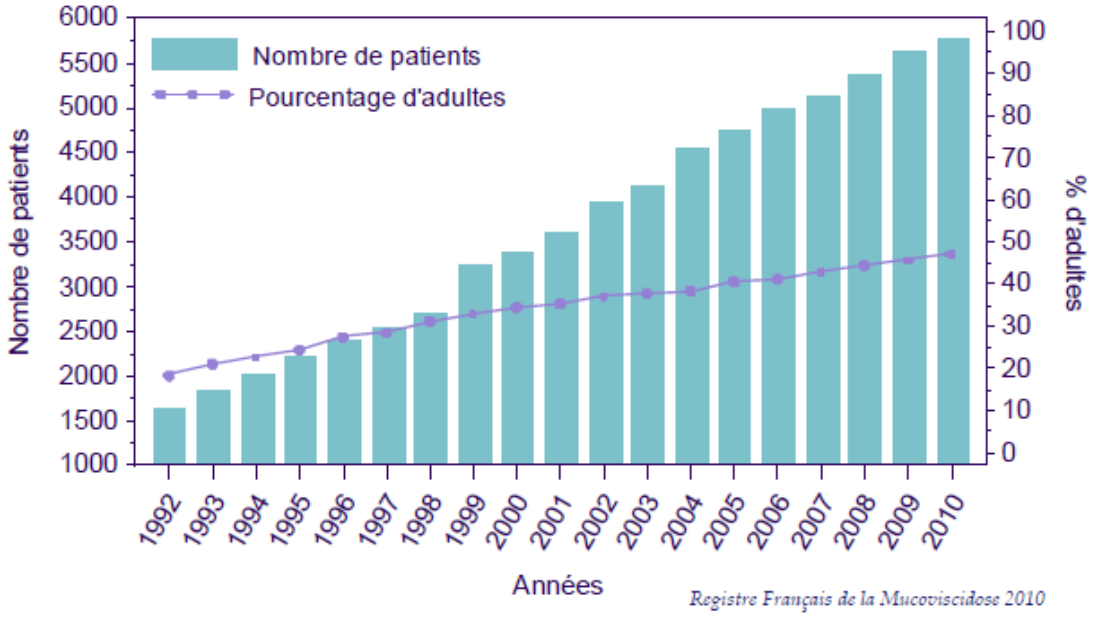


Figure 2 : Nombre de patients vus dans l'année et pourcentage d'adultes, évolution depuis 1992 (1).

Il est donc important afin de continuer à prodiguer à ces patients des soins adaptés et appropriés à leur âge, qu'ils puissent être transférés dans des services d'adultes.

De plus les médecins adultes ont plus d'expérience pour conseiller les patients sur des questions d'adultes, telle que la maturation sociale et émotionnelle, la vie professionnelle, apprendre à vivre avec les autres ou avec un partenaire, la maternité... (23).

Cependant l'anxiété de la part des pédiatres, parents et patients, et les différences de philosophie entre les systèmes de santé pédiatriques et ceux d'adulte, signifient que le fait de passer dans un service différent doit prendre du temps et doit être plus précisément décrit comme une transition (24).

La notion de transition fait partie de façon normale d'un développement sain et se produit durant toute la vie (25). Elle touche l'être humain pendant toute son évolution, que ce soit la transition de l'enfance à l'adolescence, ou de l'adolescence à l'âge adulte et touche à la fois le corps et l'esprit.

L’adolescence est caractérisée par un développement de l’autonomie, de son identité personnelle, d’une maturité sociale et de la sexualité (26).

La transition des soins de santé pour les jeunes adultes est définie par un processus dynamique continu qui vise à répondre à leurs besoins individuels dans le cadre du passage de l'enfance à l'âge adulte (27)(25).

L’enfant et l’adolescent sont des êtres en développement, les besoins de l’organisme et psychiques sont différents des adultes.

Tout cela affecte les décisions de traitements et les relations entre le patient et l’équipe médicale.

Pour le bien-être du patient et de sa famille, le passage doit être réalisé de façon progressive, programmée, selon un protocole flexible (28).

II.3.3.2) Modalité de transfert

II.3.3.2.a) Problématique

Le transfert d’un centre pédiatrique à un centre adulte pour ces patients atteints d’une pathologie chronique évoluant depuis la petite enfance, peut être vécu comme un traumatisme, peut provoquer des angoisses et des inquiétudes chez ce jeune adulte. La notion de transfert de CRCM pédiatrique à CRCM adulte est relativement récente, et de nombreuses études ont essayé de mettre en place un protocole de transition et de transfert, en se basant sur les données disponibles sur ce sujet concernant d’autres pathologies chroniques (29). Cependant aucun protocole national ou international de transfert des unités de soins pédiatriques aux unités de soins adultes n’a été validé, mais ces études ont tout de même permis de donner une ligne de conduite amenant les CRCM à formuler leur propre protocole de transfert.

Pour le patient et sa famille, le processus de transition marque le plus souvent la fin d'une longue relation de confiance avec l'équipe pédiatrique. Le changement proposé provoque généralement la peur de l'inconnu et une certaine appréhension. Pour éviter la perception d'abandon, cette transition doit être préparée et coordonnée et survenir quand le patient et sa famille se sentent prêts (30).

Des moyens de faciliter la transition des adolescents atteints de maladies chroniques de la pédiatrie à l'adulte font partie de nombreuses études, conférences de consensus et avis d'experts (31)(32).

II.3.3.2.b) Intérêt de l'étude

Avant l'ouverture du CRCM adulte de Nice, il y a 2 ans, les jeunes adultes atteints de mucoviscidose étaient soignés au CRCM pédiatrique de Nice ou transférés dans les CRCM adultes ou mixtes d'autres villes, ce qui ne permettait pas forcément une prise en charge adéquate du patient. Depuis 10 patients du CRCM pédiatrique de Nice ont été transférés au CRCM adulte de Nice et 5 autres patients provenant d'autres CRCM pédiatriques français.

Un protocole de transfert a été mis en place entre le CRCM pédiatrique et le CRCM adulte de Nice comprenant :

- Une consultation de pédiatrie de « pré-transfert ».
- Une fiche de résumé clinique du patient.
- Une fiche de transfert avec renseignements médicaux, sociaux, psychologiques et de prise en charge extérieure (*annexe 1*).
- Une consultation de transfert avec un membre de l'équipe pédiatrique et le médecin d'adulte.

Nous avons choisi de mettre en place cette étude qualitative afin d'évaluer la qualité de ces transferts, le vécu des patients et des équipes, et de mettre en exergue les difficultés qui en ont

découlées, pour adapter notre protocole et améliorer la transition et le transfert des patients au centre adulte de Nice.

II.3.3.2.c) <u>Description de notre CRCM</u>

Le CRCM de Nice comporte:

un centre pédiatrique sur le site du GCS-CHU Lenval, labélisé en 2002, et un centre adulte dans le service de pneumologie du CHU Pasteur, ouvert en 2010, en attente de labélisation. Il existe une séparation géographique de ces 2 CRCM.

- **Le CRCM pédiatrique** prend en charge actuellement 48 enfants résidant dans les Alpes-Maritimes, le Var et la Corse, et âgés de 3 mois à 18 ans avec un âge moyen de 8,7 ans.

Le centre pédiatrique est composé :

- Au niveau médical de 2 médecins pneumologues pédiatres, 2 médecins gastro-entérologues pédiatres, 1 médecin bactériologiste, 1 médecin généticien, 1 médecin oto-rhino-laryngologiste, 1 diabétologue.

- Au niveau paramédical de 1 kinésithérapeute, 1 infirmière coordinatrice, 1 diététicien.

- Et au niveau psycho-social de 1 psychologue et 1 assistante sociale

- **Le CRCM adulte** prend en charge actuellement 45 patients âgés de 17 à 62 ans, avec un âge moyen de 29,3 ans, résidant dans les Alpes-Maritimes, le Var, la Corse, les Bouches du Rhône.

Le centre adulte est composé :

- Au niveau médical de 2 médecins pneumologues, 1 médecin gastro-entérologue nutritionniste, un médecin oto-rhino-laryngologiste, 1 médecin bactériologiste, 1 médecin diabétologue, 1 médecin généticien, 1 médecin psychiatre.

- Au niveau paramédical de 2 infirmières coordinatrices, 2 kinésithérapeutes, 1 diététicien, 1 secrétaire.

- Au niveau psychosocial de 1 psychologue et 1 assistante sociale

La démographie de nos CRCM montre qu'il y a autant de patients suivis dans le service adulte que de patients suivis dans le service pédiatrique, ce qui est comparable aux données nationales (1).

MATERIELS

ET

METHODES

III) MATERIELS ET METHODES

III.1) Type d'étude

Il s'agit d'une étude d'observation, transversale, qualitative, monocentrique, réalisée par questionnaires, pendant la période de Septembre 2012 à Mars 2013 au CRCM du CHU de Nice et concernant le vécu du transfert de la pédiatrie à l'adulte tant par les patients atteints de mucoviscidose eux-mêmes que par les équipes médicales et soignantes pédiatrique et adulte.

III.2) Population étudiée

III.2.1) Les patients

Etaient inclus dans l'étude, les patients vivant atteints de mucoviscidose diagnostiquée dans l'enfance. Ils devaient être suivis par le secteur adulte du CRCM du CHU de Nice et avoir été transférés d'un CRCM pédiatrique en France ou du secteur pédiatrique du CRCM du CHU de Nice ou suivis par un pneumologue pédiatre en France avant le transfert.

N'étaient pas inclus, les patients provenant de CRCM mixtes, ceux suivis auparavant dans un pays étranger ou dont le diagnostic de la mucoviscidose avait été porté à l'âge adulte.

III.2.2) Les équipes

Les membres des équipes ayant répondu aux questionnaires étaient :

- Concernant la pédiatrie : médecin référent et/ou infirmière coordinatrice dans le CRCM pédiatrique ayant suivi le patient avant son transfert ou médecins pneumo-pédiatres référents du patient avant son transfert dans le système de soin adulte.

- Concernant les adultes : médecin référent et/ou infirmière coordinatrice du CRCM adulte de Nice.

III.3) Recueil des données

III.3.1) Les patients

III.3.1.1) Description des patients

Les données cliniques des patients au moment du transfert vers l'équipe adulte ont été répertoriées à partir du dossier médical de chaque patient et comportaient :

l'âge du patient, l'âge au moment du transfert, l'état nutritionnel (exprimé par l'Indice de masse corporelle (IMC)) et respiratoire (évalué par le VEMS), l'atteinte pancréatique exocrine et endocrine, le statut social.

III.3.1.2) Les questionnaires patients

Nous avons mis en place un premier questionnaire d'évaluation qualitative à destination des patients afin de définir quelles avaient été les modalités de leur transfert du service pédiatrique au service adulte, leur vécu, leurs craintes (*annexe 2*). Il leur a été distribué et expliqué lors d'une consultation au CRCM adulte entre Septembre 2012 et Novembre 2012.

Le questionnaire à destination des patients était nominatif et comportait 10 questions. Il s'intéressait aux modalités de leur transfert :

- Âge au moment de la réponse au questionnaire.
- Âge au moment du transfert.
- Qui a décidé du transfert : le patient, les parents ou l'équipe soignante.

- Le ou les motifs de son transfert dans un service adulte parmi: âge, maturité, état clinique, nécessité d'une greffe, déménagement, grossesse, problématique relationnelle, problématique médicale, autres.

La maturité est définie comme la période de la vie caractérisée par le plein de développement physique, intellectuel et affectif.

- La durée du transfert.

- Le déroulement du transfert (consultation mixte, consultation au CRCM adulte avec un membre de l'équipe pédiatrique, consultation au CRCM pédiatrique puis au CRCM adulte).

- Le vécu du transfert (une note allant de 0 à 10 sur une échelle graduée).

- Les explications données par l'équipe pédiatrique avant le transfert (évaluées par une note allant de 0 à 10 sur une échelle graduée).

- L'accueil par le CRCM adulte (évalué par une note allant de 0 à 10 sur une échelle graduée).

- Les obstacles éventuellement rencontrés lors de la transition, parmi 13 items, le patient devait définir si chacun de ces obstacles représentait pour lui: aucun problème, problème mineur, problème modéré, problème majeur (3).

III.3.2) Les équipes

III.3.2.1) Descriptions des équipes

Les membres pédiatriques ayant répondu aux questionnaires étaient :

- Pédiatre pneumologue référent et infirmière coordinatrice au CRCM pédiatrique de Nice.
- Pédiatre pneumologue référent du CRCM pédiatrique de Marseille.
- Pédiatre pneumologue référent du CRCM pédiatrique de Versailles.
- Pédiatre pneumologue en ville à Nice.
- Pédiatre pneumologue à l'hôpital d'Aix en Provence.

Les membres adultes ayant répondu aux questionnaires étaient :

- Pneumologue référent et infirmières coordinatrices du CRCM adulte de Nice.

III.3.2.2) Les questionnaires équipes

En parallèle, un questionnaire à destination des équipes pédiatriques et adultes *(annexe 3)* a été envoyé par e-mail et les réponses ont été recueillies dans la période allant de Septembre 2012 à Mars 2013. Il s'intéressait au vécu des équipes soignantes des CRCM, concernant le transfert de chacun des patients ainsi que leur propre perception des craintes de chaque patient et des obstacles au moment de leur transfert. Chaque questionnaire pouvait être complété par le médecin et/ou le(s) infirmière(s) coordinatrice(s) de façon individuelle ou commune.

Ce questionnaire comportait 7 questions et concernait chacun des patients transférés:

- Le ou les motifs du transfert de chaque patient parmi ceux proposés dans les questionnaires patients.
- Il a été demandé à chaque équipe quel était pour elle le bon motif pour transférer un patient atteint de mucoviscidose dans un service adulte.
- Si, selon eux, la durée du transfert était adaptée au patient.
- Le vécu du transfert par le patient (évalué par une note allant de 0 à 10 sur une échelle graduée).
- Le vécu du transfert par l'équipe (évalué par une note allant de 0 à 10 sur une échelle graduée).
- Les explications données par l'équipe pédiatrique avant le transfert (estimées par une note sur 10 sur une échelle graduée).
- Les obstacles possiblement rencontrés lors de la transition, parmi 13 items, les équipes devaient définir si chacun de ces obstacles représentait pour le transfert de chaque patient: aucun problème, problème mineur, problème modéré, problème majeur (3).

III.4) Analyses statistiques

a) Analyses descriptives

Elles sont exprimées par des moyennes avec leurs écart-types, par des valeurs extrêmes et par des médianes avec les écarts interquartiles (Q1-Q3)

b) Analyses comparatives

- Pour les variables quantitatives :

Les comparaisons des moyennes (note sur 10) sur un échantillon apparié (notes attribuées par le patient, les équipes pédiatriques, l'équipe adulte concernant le vécu du patient, le vécu de l'équipe, la qualité des explications, la qualité de l'accueil,) ont été réalisées par un test T (après avoir vérifié la normalité des variables à l'aide du test de Shapiro-Wilk).

- Pour les variables qualitatives :

Le test exact de Fischer (car les effectifs étaient réduits), nous a permis de comparer des variables qualitatives (exprimées en pourcentage), afin de rechercher un lien entre les données cliniques des patients et le vécu de leur transfert.

En particulier le mauvais vécu (estimé par une note $\leq$ 3/10) a été comparé à plusieurs données : le sexe, les complications de la mucoviscidose, le statut socio-professionnel, la décision du transfert, la durée de la transition, le déroulement du transfert, les explications fournies au patient, les motifs du transfert, les obstacles rencontrés.

RESULTATS

IV) RESULTATS

IV.1) Démographie

Quinze patients, sept garçons et huit filles, ont été transférés d'un service pédiatrique au secteur adulte du CRCM du CHU de Nice. Les données descriptives au moment du transfert sont représentées dans le *tableau 1 de l'annexe 4*.

Au moment de la réponse au questionnaire ils étaient âgés en moyenne de 21.4 ans ± 1,84 ans avec des extrêmes allant de 19 à 25 ans. Dix patients étaient suivis au CRCM pédiatrique du CHU de Nice, deux étaient suivis à l'hôpital Lenval à Nice par un pneumologue pédiatre, un au CRCM pédiatrique du CHU Marseille, un au CRCM pédiatrique du CHR de Versailles et un dans le service pédiatrique de l'hôpital d'Aix en Provence.

Au moment du transfert, l'âge des patients mucoviscidosiques était en moyenne de 20,1 ans ±2,2 ans, la médiane était à 20 ans (Q1-Q3: 18,5-22), avec des extrêmes allant de 15,5 à 24 ans. Au moment de leur transfert vers le service adulte, 80% des patients étaient étudiants, collégiens ou lycéens, deux patients exerçaient une activité professionnelle et une patiente était sans emploi.

Le statut respiratoire de chaque patient évalué à partir de l'étude fonctionnelle respiratoire et l'étude microbiologique des expectorations, retrouvait un VEMS moyen à 57.2% ± 24,7% et des colonisations respiratoires majoritairement à Staphylocoque aureus sensible à la méticilline (80%) et Pseudomonas aeruginosa (60%), des colonisations multiples étaient

présentes dans 60% des cas. Les autres germes retrouvés étaient : stenotrophomonas maltophilia (13,3%), mycobacterium abscessus (6,7%), achromobacter (6,7%).

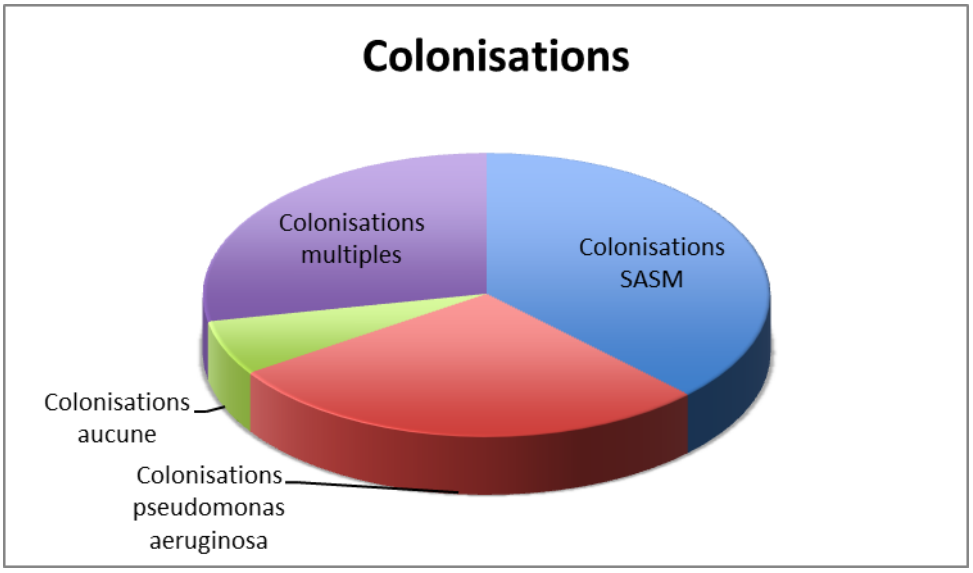


Figure 1 : Répartitions des colonisations respiratoires des patients de notre étude

Le statut nutritionnel retrouvait, au moment du transfert, un IMC moyen à 18,7 kg/m² ± 2,1 kg/m², une insuffisance pancréatique exocrine chez 86,6% des patients et trois patients diabétiques (soit 20%).

IV.2) Résultats des questionnaires

IV.2.1) Les motifs de transfert

a) Pour les patients, le motif principal de leur transfert était l'âge (80%). La maturité (13,3%), l'état clinique (13,3%), la nécessité d'une greffe (6,7%), un déménagement (6,7%), les problématiques relationnelles et/ou médicales (53,3%) font partie d'autres critères ayant motivé leur transfert *(tableau 2 annexe 4).*

73,3% des patients ont défini plus d'un motif pour leur transfert.

b) Pour les équipes pédiatriques et l'équipe adulte, l'âge est aussi le motif le plus souvent cité (86,7% pour la pédiatrie et l'équipe adulte).

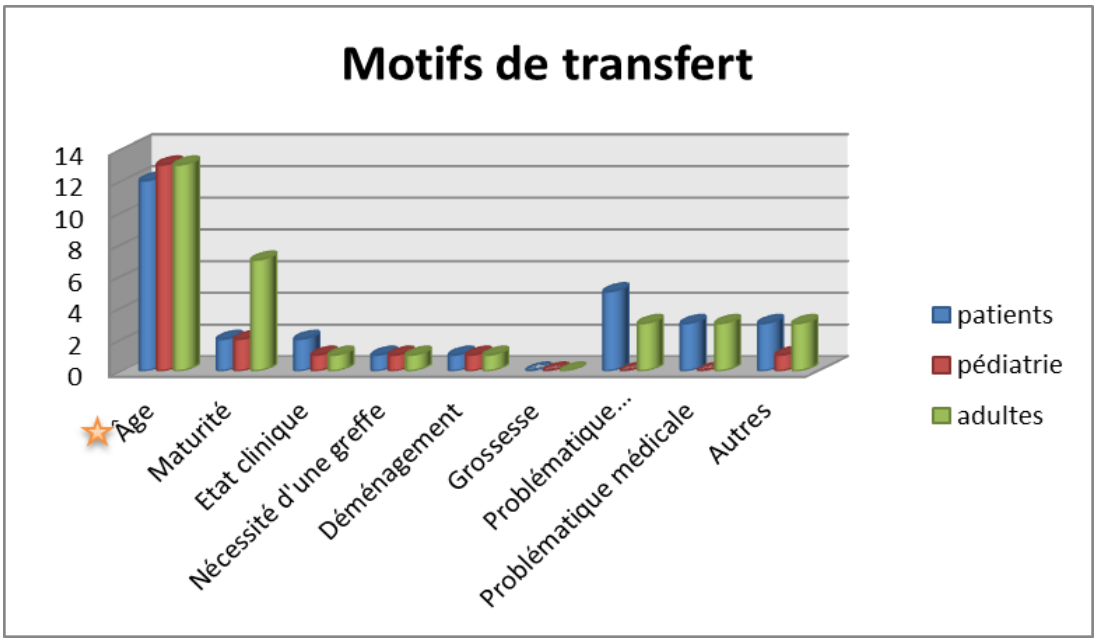


Figure 2 : Réponses des patients, des équipes pédiatriques et de l'équipe adulte concernant les motifs de transfert de nos patients. [☆: Significatif dans chacun des 3 groupes]

c) Nous avons aussi interrogé les patients et les équipes pour savoir quels étaient, selon leur opinion, les bons motifs d'un transfert :

- Pour les 8 patients ayant répondu à cette question, 5 ont répondu « l'âge », 3 lorsqu'ils ressentent le « besoin d'être considéré comme un adulte ».

- Pour les 6 équipes, 3 ont répondu « l'âge », les 3 autres ont répondu « la maturité » et/ou « l'autonomisation ».

IV.2.2) Modalités du transfert

- La décision du transfert a majoritairement été prise par l'équipe médicale dans 66,7% des cas mais tous les patients se disaient prêts à être transférés dans un service d'adulte (*tableau 4 annexe 4*).

- La transition a été relativement courte pour la majorité des patients puisqu'elle a duré moins de 3 mois pour 60% des patients. Ce délai de transition a été considéré comme adapté de façon significative pour les patients (p=0,018) ainsi que pour les équipes (p< 0,0001) (*Figure 3*).

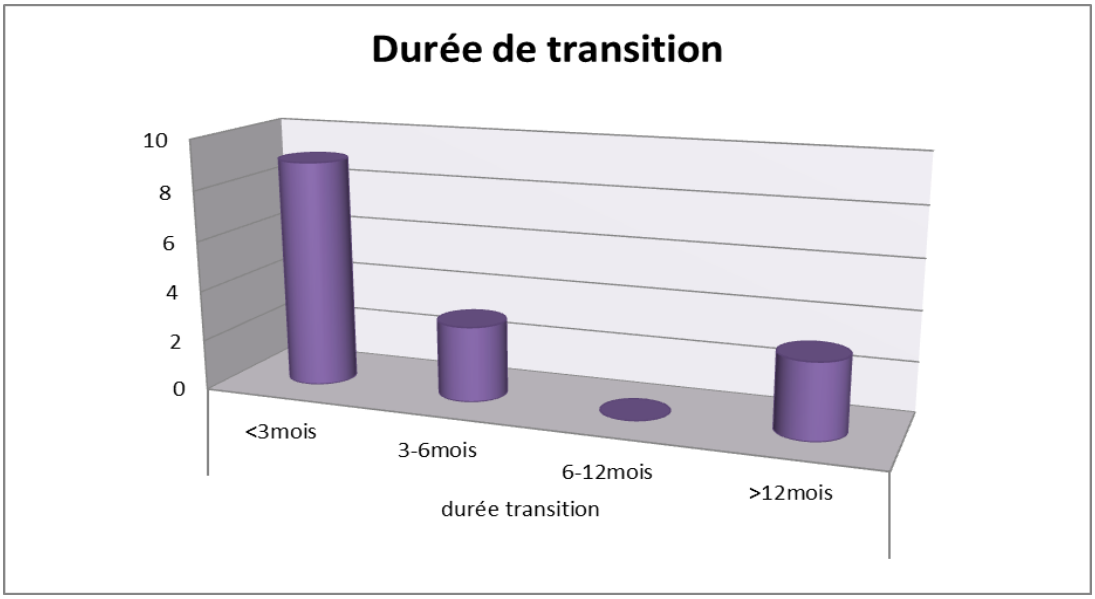


Figure 3 : Graphique représentant les différents délais entre l'annonce et le moment du transfert concernant nos patients.

- Seuls 2 patients ont bénéficié d'une consultation pré-transfert avec le pneumologue adulte. Plus de 50% des patients ont eu une consultation pédiatrique de transfert puis une consultation adulte le jour du transfert.

IV.2.3) Vécu du transfert

- Le vécu du patient a été relativement bon avec une moyenne de 6,57/10 ± 2,5. En revanche, le ressenti des équipes concernant le vécu du patient est moins bon avec une note de 4,18/10 ± 2,23 pour les équipes pédiatriques (différence significative patient/pédiatrie : p=0,012) et de 3,87/10 ± 1,6 pour l'équipe adulte (différence significative patient/adulte : p=0,043). Il n'existe pas de différence significative entre les équipes pédiatriques et l'équipe adulte (p=0,25) (*Figure 4*).

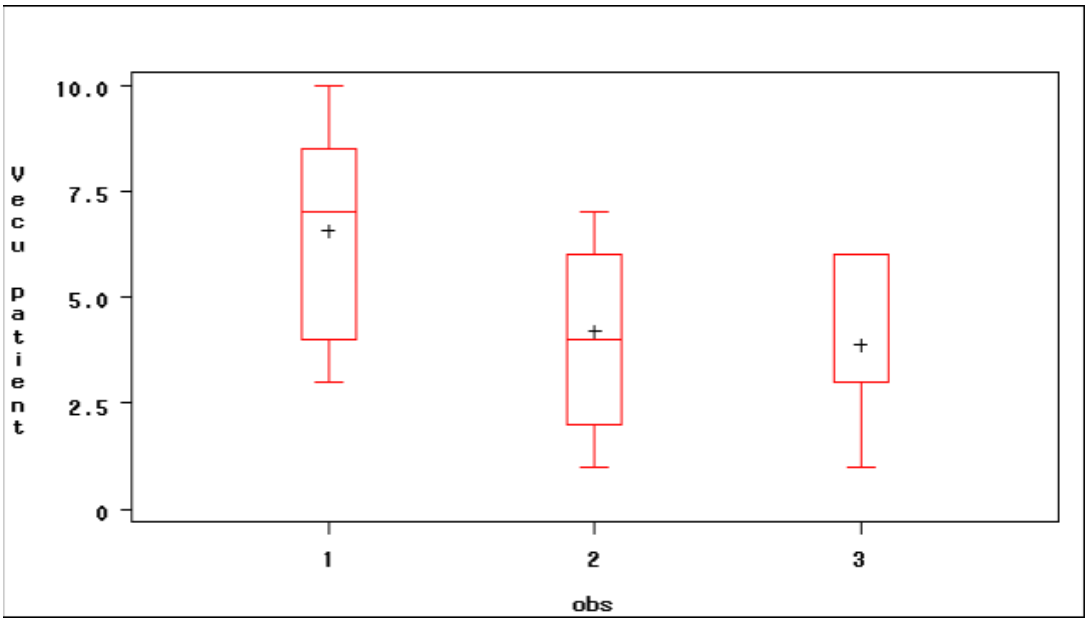


Figure 4 : Diagramme en boîte représentant le vécu du patient de son transfert selon : 1 (le patient), 2 (l'équipe pédiatrique), 3 (l'équipe adulte).

- Le vécu du transfert par les équipes est proche du mauvais vécu avec une moyenne de 3,8/10 ± 3,2 pour la pédiatrie et de 3,53/10 ± 1,77 pour les adultes (*Figure 5*).

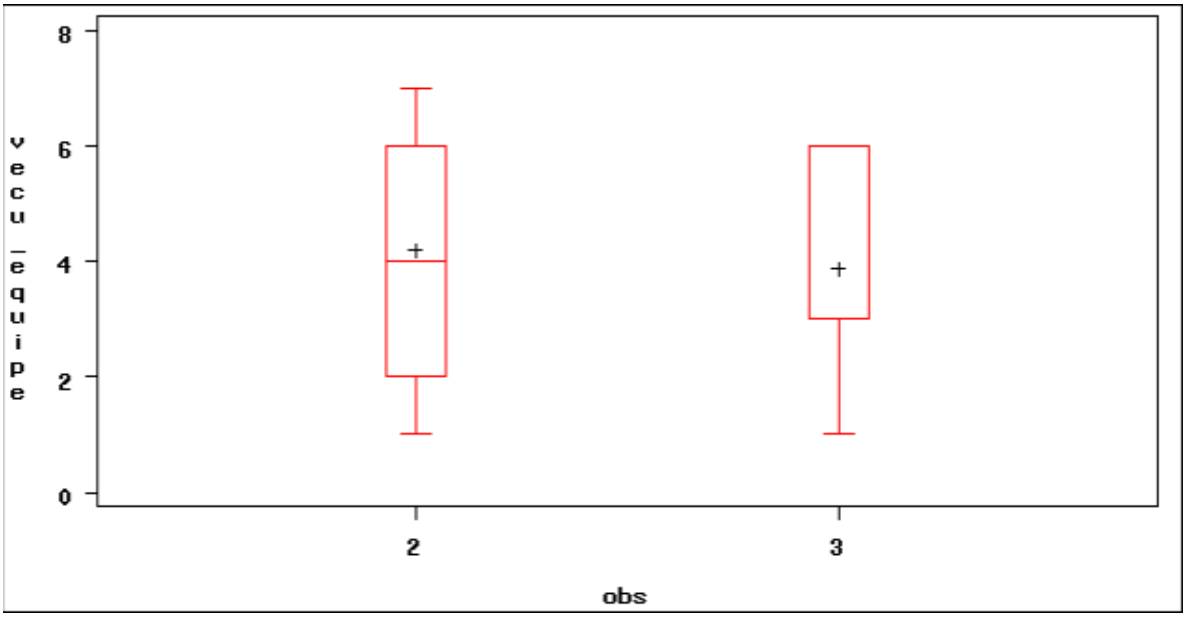


Figure 5 : Diagramme en boîte représentant le vécu du transfert par les équipes : 1 (pédiatrie), 2 (adulte)

- L'accueil dans le service adulte a été considéré comme très bon par les patients avec une moyenne de 8,17/10 ± 1,71.

- Les explications fournies concernant le transfert ont été notées en moyenne à 5,9/10 ± 2,71/10 par les patients eux-mêmes, 6,08/10±1,88 par la pédiatrie et 3,67/10±1,67 par les adultes (*Figure 6*). Il existe une différence significative entre la note des patients et des adultes (p=0,0059) et entre la note de la pédiatrie et des adultes (p=0,0002).

- Par le test exact de Fisher, le seul critère pouvant être rattaché de façon significative au mauvais vécu du transfert (note ≤ 3/10) par les patients est la qualité des explications qui lui sont fournies concernant leur transfert (p=0,03) (*tableau 8 de l'annexe 4*). Seuls 3 patients ont eu un mauvais vécu ce qui limite notre analyse statistique.

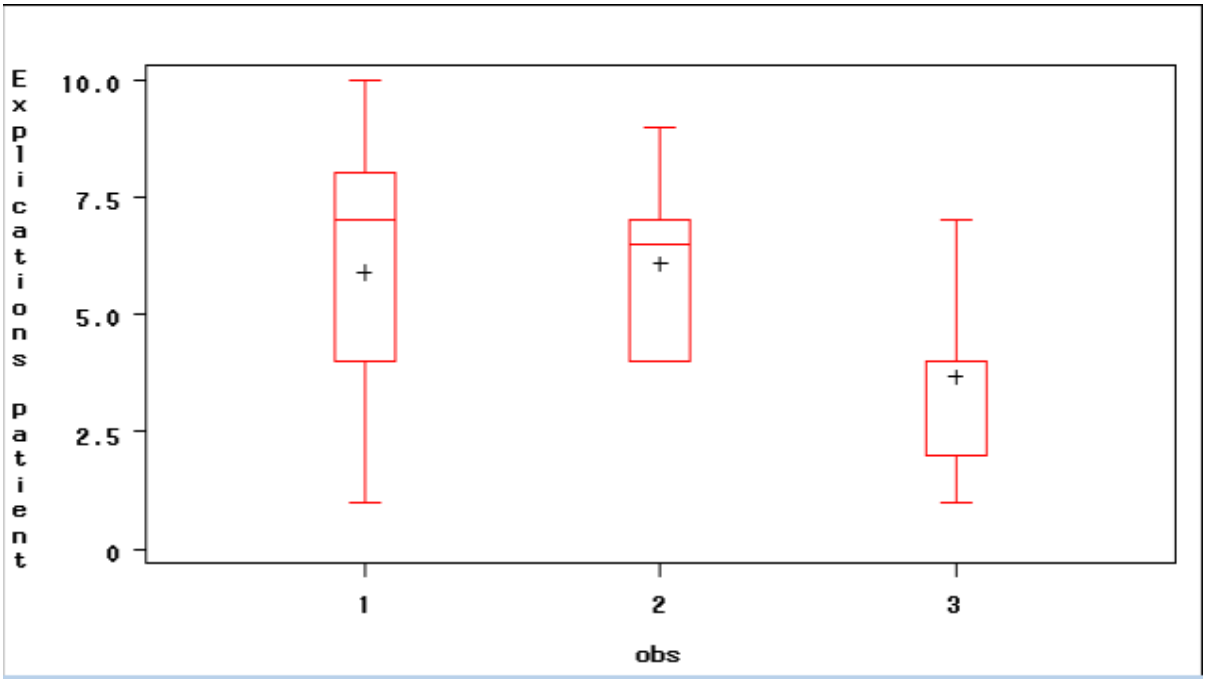


Figure 6 : Diagramme en boîte représentant l'appréciation des explications fournies au patient concernant son transfert par : 1 (le patient), 2 (l'équipe pédiatrique), 3 (l'équipe adulte).

IV.2.4) Les obstacles au transfert

Les obstacles ressentis par le patient sont résumés dans le tableau 1. Il n'y a pas d'obstacle ressortant significativement comme un problème majeur ressenti par le patient. On note qu'environ 40% des patients ressentent une certaine crainte face à l'évolution de leur maladie, qu'ils considèrent comme un problème modéré ou majeur.

Pour plus de 50% des patients, la difficulté des parents, ressentie par les patients, à quitter l'équipe pédiatrique et à abandonner le contrôle des soins de leur enfant est considérée comme un obstacle au transfert dans le service de pneumologie adulte.

	Aucun problème	Problème mineur	Problème modéré	Problème majeur
Difficulté à quitter l'équipe pédiatrique	10	3	2	0
Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe	12	3	0	0
Difficulté pour vos parents à abandonner le contrôle des soins	7	3	3	1
Difficulté pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique	8	6	1	0
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés	9	6	0	0
Crainte sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels	8	5	1	1
Crainte concernant l'évolution de votre maladie	7	2	4	2
Difficulté à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux	9	2	3	1
Crainte du changement de locaux	10	3	2	0
Crainte de la différence d'organisation des soins	10	4	1	0
Crainte de nouvelles procédures de soins	9	5	0	1
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes	13	1	0	0
Peur de l'inconnu	11	1	2	1

Tableau 1 : Problèmes rencontrés par les 15 patients mucoviscidosiques lors de leur transfert du service de pédiatrie au service de pneumologie adulte.

	Aucun problème	Problème mineur	Problème modéré	Problème majeur
Difficulté à quitter l'équipe pédiatrique	2	6	3	3
Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe	5	5	4	0
Difficulté pour vos parents à abandonner le contrôle des soins	2	2	5	5
Difficulté pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique	2	2	6	4
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés	8	1	3	1
Crainte sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels	2	3	4	4
Crainte concernant l'évolution de votre maladie	6	2	5	1
Difficulté à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux	9	0	5	0
Crainte du changement de locaux	1	6	3	3
Crainte de la différence d'organisation des soins	1	7	2	4
Crainte de nouvelles procédures de soins	3	3	4	3
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes	13	1	0	0
Peur de l'inconnu	1	7	5	1

Tableau 2 : Problèmes rencontrés pour chacun des patients lors de leur transfert selon l'opinion des équipes pédiatriques.

	Aucun problème	Problème mineur	Problème modéré	Problème majeur
Difficulté à quitter l'équipe pédiatrique	10	3	2	0
Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe	14	0	0	1
Difficulté pour vos parents à abandonner le contrôle des soins	2	7	4	2
Difficulté pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique	2	7	4	2
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés	7	7	1	0
Crainte sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels	6	8	1	0
Crainte concernant l'évolution de votre maladie	1	5	7	2
Difficulté à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux	5	2	4	4
Crainte du changement de locaux	11	4	0	0
Crainte de la différence d'organisation des soins	8	7	0	0
Crainte de nouvelles procédures de soins	8	5	2	0
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes	13	2	0	0
Peur de l'inconnu	2	11	2	0

Tableau 3 : Problèmes rencontrés pour chacun des patients lors de leur transfert selon l'opinion de l'équipe adulte.

En comparant les réponses données par les patients et celles données par les équipes (pédiatrie et adulte) concernant les obstacles au transfert de chacun des patients, on note une différence significative pour certains points (*tableau 7 annexe 4*) :

La difficulté à quitter l'équipe pédiatrique a été perçue, par la pédiatrie, comme un obstacle plus important que ce que le patient a ressenti (p=0,02).

La crainte du patient vis-à-vis de la capacité de l'équipe adulte à percevoir leur besoins médicaux et/ou émotionnels, ainsi que la peur de l'inconnu ont été jugés comme des problèmes plus importants lors du transfert des patients par les équipes pédiatriques et adulte.

DISCUSSION

V) DISCUSSION

De nos jours, en règle générale, la prise en charge des adultes atteints de mucoviscidose ne se fait plus en pédiatrie. Comme dans d'autres pathologies chroniques, le passage des jeunes malades, vers l'âge de 18 ans, d'un centre spécialisé pédiatrique à un centre spécialisé adulte fait partie intégrante du parcours de soins. Il doit être préparé entre le patient, sa famille et les soignants pédiatrique et d'adulte (28).

La période du transfert, située à la fin de l'adolescence, coïncide avec une période d'instabilité psychologique (33).

Au cours de l'adolescence, les principales tâches du développement incluent l'installation de l'indépendance au niveau relationnel, de l'emploi, de l'autonomisation face à sa santé, et tout cela peut être perturbé dans le cadre d'une maladie chronique telle que la mucoviscidose. La transition des soins fait partie du processus global du développement vers l'âge adulte (34).

Nous allons discuter les résultats obtenus avec les données retrouvées dans la littérature.

Notre étude comporte cependant certains biais : le biais d'inclusion du fait du nombre limité de patients inclus, limitant l'interprétation et la significativité de nos résultats et du fait d'un biais de mémoire par l'utilisation de questionnaire dont les réponses font appel à la mémoire des patients et des membres d'équipes sur un évènement passé.

Les motifs de transfert

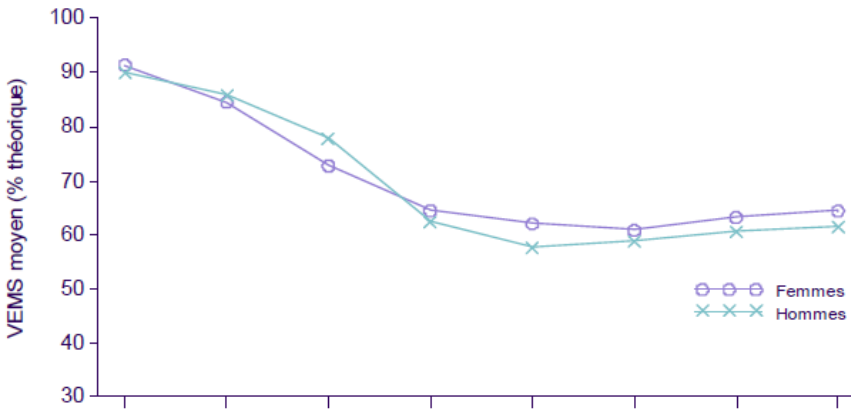
Les critères les plus souvent pris en compte dans la littérature sont :

- L'âge du patient : 18 ans est l'âge le plus souvent cité dans les études (3) (27)(35), parfois 21 ans (22) (36) .

Dans notre étude, l'âge médian du transfert est de 20 ans ± 2,2 ans. L'âge a été le critère de transfert le plus cité par les patients et les équipes.

Parmi les 6 équipes de soins interrogées dans notre étude, 3 (soit 50%) définissent l'âge comme le réel critère à prendre en compte pour le transfert d'un patient d'un service pédiatrique à un service adulte.

L'âge est important dans une pathologie comme la mucoviscidose. C'est à la période de fin d'adolescence et du début de l'âge adulte que correspond la dégradation de la maladie (34). En effet, dans notre étude le VEMS moyen au moment du transfert est de 57 % (ce qui est moindre par rapport à la moyenne nationale en 2010 (*Figure 7*) et seuls 2 patients ne présentent aucune colonisation microbienne bronchique.



Classes d'âge (années)	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	*05-80*
Femmes	91.4	84.5	72.7	64.4	62.0	60.8	63.2	64.4	*72.6*
Hommes	90.0	85.9	77.9	62.4	57.7	58.8	60.7	61.6	*72.1*
Tous patients	90.6	85.2	75.4	63.4	59.8	59.7	61.8	63.0	*72.3*

Figure 7 : Moyenne du VEMS (%) par âge (1)

- La maturité et l'autonomie face aux soins et à la maladie sont d'autres critères de transfert retrouvés dans la littérature (3)(35)(37).

  Dans notre étude, la maturité faisait partie des motifs de transfert pour 2 patients.

Concernant le point de vue des équipes, 50 % décrivent la maturité comme critère principal et/ou complémentaire du transfert dans les équipes adultes.

Il est souvent difficile de définir et délimiter la maturité sur un plan émotif et sur un plan intellectuel.

Dans la littérature elle est souvent associée à l'autonomisation, qui se définit, idéalement, comme la capacité à gérer ses propres rendez-vous médicaux, aller seul aux rendez-vous avec les acteurs de santé, gérer la prise de ses traitements et identifier les signes de détérioration clinique (38).

L'autonomisation face aux soins est une étape indispensable pour transiter vers un service de soins d'adulte.

Le rôle de l'éducation thérapeutique par les équipes pédiatriques en amont puis par les équipes adultes est donc essentiel à l'autonomisation et à la maturité dont le patient a besoin pour vivre au mieux son transfert. Il est aussi important que les parents encouragent leur enfant à participer activement aux soins dès l'enfance (12).

- Dans la littérature, le mariage et la grossesse sont retrouvés comme critères de transfert (3) (35) (36), mais ne sont pas en revanche retrouvés dans notre étude.
- L'état clinique, la nécessité d'une greffe, le déménagement, les problématiques relationnelles et/ou médicales font partie de critères secondaires de transfert, évoqués par les patients dont certains sont aussi signalés dans la littérature (3) (36).

Il est évident que l'âge de transfert est important, 18 ans est défini comme le début de l'âge adulte par différents critères sociaux (majorité civile, droit de vote, permis de conduire, études supérieures…). Cependant la capacité à être adulte varie selon les

patients (35). C'est pourquoi d'autres motifs de transfert sont analysés comme la maturité et l'autonomie, afin d'adapter le moment du transfert à chaque patient.

Le vécu du transfert

- Le vécu des patients dans notre étude est évalué à 6,5/10 ce qui est comparable aux résultats retrouvés dans d'autres études comme celle menée par *McLaughlin et al* (39) sur les 195 CRCM aux Etats-Unis dont la moyenne du vécu est de 6,2/10 (évalué sur une échelle de 10 points).

  Dans la majorité des études, l'élément clé retrouvé chez les patients et les familles concerne « la peur et l'ambivalence » pour transiter d'un service pédiatrique vers un service adulte (40). En effet, comme certains patients l'ont évoqué dans nos questionnaires, ils désirent être considérés comme des adultes et être autonomes face aux soins. Cependant, le fait de quitter l'équipe pédiatrique qui s'est occupée d'eux toute leur vie, pour une nouvelle équipe, peut engendrer des angoisses.

  Les patients sont inquiets comme ils le seraient pour n'importe quel autre changement de leur vie (école, travail, déménagement…). Les équipes adultes focalisent leur contact vers les patients et non les parents et proposent une prise en charge plus adaptée à leurs besoins d'adulte (24).

  Dans l'étude de *Boyle et al* (41), il est mis en évidence une différence du vécu du transfert chez les patients ayant préalablement rencontré l'équipe adulte qui est meilleur comparé au vécu de ceux ne l' ayant pas rencontré avant avec une diminution de près de la moitié (note sur 5) des difficultés concernant le fait de quitter les soignants pédiatriques, la crainte d'une diminution de la qualité des soins dans le

service adulte, d'être exposés à de nouvelles infection et d'être admis dans un service adulte.

Une étude évaluant un programme de transition pour des patients atteints de mucoviscidose, met en évidence le fait que près de 100% des patients transférés dans un centre d'adulte étaient « très satisfaits » de leur première visite dans le centre adulte, 80% rapportaient que l'approche des soins y était « très différente » de celle des centres pédiatriques (42).

Ces deux études montrent l'importance de la préparation au transfert qui permet de diminuer l'appréhension des patients et de leur famille (30). Cette préparation se compose de plusieurs éléments : l'annonce du transfert et les explications fournies concernant le transfert.

Tout d'abord, l'annonce du transfert doit se faire tôt, certaines études conseillent de le faire rapidement après l'annonce du diagnostic (43), d'autres conseillent de le faire dans l'adolescence au minimum 1 an avant le transfert (3) (26) (39).

Deux études ont demandé aux professionnels de santé l'âge auquel le transfert doit être évoqué au patient et à sa famille, et selon eux le processus de transition devrait débuter à l'âge de 16 ans (35) (36).

Il y a différents besoins requis pour les patients au cours de cette période de transition, le plus important étant le besoin d'informations permettant de diminuer les angoisses et l'appréhension liées au transfert et qui met l'accent sur une approche de soins adaptés aux jeunes adultes (44).

Dans notre étude, la qualité des explications fournies, concernant le transfert, a été notée à 5,9/10 par les patients, 6/10 par les équipes pédiatriques et 3,7/10 par les équipes adultes. Cette différence entre la note des adultes et celle des patients et de l'équipe pédiatrique peut être expliquée par un manque de connaissance du

fonctionnement de la pédiatrie par l'équipe adulte favorisé par l'éloignement géographique des secteurs adulte et pédiatrique.

Une seule étude a cherché à savoir si les explications données aux patients atteints de pathologies chroniques concernant leur transfert étaient appropriées et seuls 15% des 5400 patients interrogés estimaient avoir reçu des explications appropriées concernant leur transfert (25).

Les informations nécessaires à donner sur le transfert sont nombreuses. Selon une étude interrogeant des patients atteints de mucoviscidose en attente de transfert et ayant été transférés, ainsi que leurs parents, deux types d'informations ont été évoquées : tout d'abord, des renseignements concernant le CRCM adulte qui va les accueillir et, ensuite, des informations sur la mucoviscidose à l'âge adulte (37).

Cela met donc en évidence le rôle des médecins d'adultes pendant la période de transition, avant même le moment du transfert.

Le CRCM pédiatrique doit préparer le patient et les parents et favoriser le transfert en délivrant des informations balayant le champ pratique et émotionnel.

Une transition réussie requiert une communication et une collaboration entre le pédiatre référent, le médecin d'adulte, le patient et la famille (25).

Les explications et informations sont donc essentielles au bon déroulement du transfert, elles concernent les équipes pédiatriques et adultes, elles doivent être données de façon progressive, au cours de l'adolescence et être adaptées au patient et à sa famille.

- Une autre notion concernant le vécu du transfert a été abordée dans notre étude qui est celui des équipes et leurs ressentis du vécu du patient a propos de son propre transfert.

Dans notre série, les équipes médicales pédiatriques et adultes ont moins bien vécu le transfert que les patients eux-mêmes.

Comme dans la littérature, la perception des équipes, celle des pédiatres et des médecins d'adultes concernant le vécu des patients diffère du ressenti des patients eux-mêmes. Dans l'étude de *Flume et al* (36), il est rapporté la possibilité que les pédiatres surestiment l'inquiétude des patients et les familles concernant le transfert. Cette notion est aussi présente dans l'étude d'*Anderson et al* (27) concernant 1288 patients atteints de mucoviscidose. Leur transfert est considéré par eux-mêmes comme « ne posant aucun problème » ou un « problème modéré » ce qui contraste avec le point de vue des médecins qui surestiment les difficultés de la transition en projetant sur le patient leurs propres hésitations concernant le transfert. Les affects entre les équipes, le patient et sa famille influencent de façon importante l'expérience du transfert.

Les obstacles

En pratique divers obstacles peuvent perturber le bon déroulement du transfert.

Ils concernent à la fois le patient, les parents et les équipes.

- Dans notre étude il ressort que l'obstacle principal pour le patient est la crainte concernant l'évolution de la maladie. Ne pas aller vers l'équipe adulte serait, pour lui, une façon « magique » de retarder l'avancée de la maladie. En effet, dans le cadre d'une maladie telle que la mucoviscidose où l'âge médian de décès est 27 ans (1), le passage chez les adultes peut entraîner des angoisses sur l'évolution de la maladie car cette période de vie de ces patients correspond souvent à une période de dégradation clinique. Les patients peuvent donc aussi avoir des craintes concernant la capacité de

cette nouvelle équipe médicale à les prendre en charge, et la modification des procédures de soins, ainsi que la capacité de celle nouvelle équipe à percevoir leurs besoins, qu'ils soient médicaux ou émotionnels. Dans l'étude de *Boyle et al* (41), les patients et les parents avant le transfert craignent l'exposition à de nouvelles infections (crainte évaluée à 3,4/5 par les patients et 3,7/10 par les parents), la diminution de la qualité des soins (crainte évaluée 2,9/5 par les patients et 3,2/5 par les parents).

- Le deuxième obstacle qui ressort dans notre étude concerne la difficulté des parents à abandonner le contrôle des soins. Les parents ont un rôle protecteur vis-à-vis de leur enfant malade et sous-estime souvent leur capacité à être autonome face aux soins et à se prendre en charge de façon responsable dans un service d'adulte (45). Dans notre étude, comme dans la littérature, le passage vers l'équipe adulte peut être mal vécu par les parents qui se retrouvent exclus des soins. Notre étude n'évalue pas le point de vue direct des parents mais le ressenti des patients et des équipes. L'étude de *Boyle et al* (41), prenant en compte directement l'avis des parents et des patients, montre que les craintes des parents concernant le transfert sont aussi, voire plus, importantes que celles de leurs enfants et que les parents doutent de la capacité de leurs enfants à être indépendants face à leur pathologie. Tout le travail de l'équipe est de rassurer les parents sur leur changement de rôle. S'il est important de préparer les jeunes, il est aussi important de préparer les parents sur les modifications attendues dans la dynamique familiale et de les aider à laisser leur enfant prendre ses responsabilités face à sa santé. Selon certains patients, le soutien et la participation des parents est un élément important pour une transition réussie (46).

- La relation entre le patient et les membres de l'équipe de soin est importante à prendre en compte. Dans notre étude, la difficulté à quitter l'équipe pédiatrique est ressentie comme un obstacle mineur ou modéré par un tiers des patients mais il est plus difficile pour l'équipe pédiatrique de se détacher du patient et de la famille et de laisser l'équipe adulte prendre en charge les soins. En effet, pour les membres des équipes pédiatriques de notre étude, la difficulté à quitter l'équipe pédiatrique est surtout considérée comme un obstacle modéré ou majeur. Les acteurs de soins pédiatriques peuvent avoir un très fort attachement aux patients qu'ils soignent depuis plusieurs années, qu'ils ont vus grandir et devenir de jeunes adultes. Ce surinvestissement peut influer sur l'adhésion du patient et de sa famille à cette nouvelle équipe.

  Le lien patient-parents/équipe pédiatrique ressort dans la littérature comme l'une des barrières principales au bon déroulement du transfert (3)(41). Dans l'étude de *Malbrunot-Wagner et al* (3), l'attachement à l'équipe pédiatrique est considéré par la moitié des patients comme un problème majeur au transfert et comme un problème modéré ou majeur pour 6 acteurs de soins sur 7 interrogés (équipes pédiatrique et adulte). Les parents, le patient et l'équipe pédiatrique doivent apprendre à desserrer les liens tissés depuis longtemps pour faciliter le transfert. Il est essentiel pour les équipes pédiatriques de lâcher prise et de laisser les équipes adultes s'occuper entièrement de la prise en charge du patient une fois transféré, de se centrer sur les intérêts du jeune adulte pour le guider.

  Dans l'étude de *Boyle et al* (41) on note cependant une différence concernant la crainte de quitter l'équipe pédiatrique entre les patients interrogés avant leur transfert et ceux interrogés après leur transfert. La crainte est beaucoup plus importante avant le transfert (41). L'expérience et les informations permettent de diminuer l'appréhension.

Le patient a besoin de s'adapter à la nouveauté et doit rentrer en contact de façon progressive avec l'équipe adulte qui doit tisser un lien de confiance et le préparer à cette nouvelle prise en charge, centrée sur lui, et à son autonomisation.

Concernant l'appréhension de l'équipe pédiatrique par rapport au transfert des patients, on ne retrouve aucune étude comparant le vécu par les équipes pédiatriques avant et après le transfert des patients. Un retour d'informations sur le patient, de la part du médecin d'adulte au pédiatre référent, permettrait aux soignants pédiatriques d'évoluer et de diminuer leur appréhension face au transfert.

- Le changement d'environnement et de locaux est perçu comme un obstacle mineur ou modéré pour un tiers de nos patients. En effet, cela peut être un facteur déstabilisant pour un jeune adulte ayant pris ses « habitudes » dans son environnement pédiatrique.

  On retrouve aussi dans la littérature, la crainte de côtoyer des malades plus âgés, image de ce qu'ils seront plus tard , qui est considéré comme un obstacle mineur pour 40% de nos patients, et la crainte d'être contaminé par de nouveaux germes, de devoir être admis dans un service d'adulte et ces craintes peuvent diminuer de façon importante avec la rencontre préalable des équipes adultes et la visite des nouveaux locaux (41).

Les clés d'une transition réussie

Ce que montrent les données de la littérature, et notre étude, c'est qu'il est difficile de réaliser un protocole généralisé sur le transfert de la pédiatrie à l'adulte de patients atteints de pathologies chroniques, et dans notre cas, de mucoviscidose.

En effet, chaque patient est différent au niveau émotionnel et évolue à son propre rythme. Il est cependant possible, grâce aux données recueillies dans cette étude et celles de la littérature, d'établir certaines règles à suivre et de mettre en place un protocole permettant aux différents acteurs de mieux vivre ce transfert.

Aux Etats-Unis, plus de 80% des CRCM n'ont pas de protocole de transition (39).

Ce qui ressort des différents programmes de transition proposés c'est qu'il s'agit d'un processus progressif nécessitant une collaboration des différents acteurs(24) (38)(47).

L'adaptation d'un plan de transition entre l'adolescent, la famille et l'équipe soignante, permet de fournir un calendrier basé sur leurs besoins et désirs pour leur avenir, peut contribuer à rendre le processus moins arbitraire, aider l'adolescent à identifier les points positifs du transfert et diminuer son anxiété face à ce processus (46).

Les principes fondamentaux d'une transition sont (31) :

- Délivrer des soins adaptés à l'âge et au niveau de développement.
- Être préparé à aborder les préoccupations des jeunes adultes.
- Aider au développement de l'autonomie et au sens des responsabilités.
- Le programme de transition doit être flexible, individuel, pour répondre aux besoins spécifiques du jeune adulte et de sa famille.
- Avoir un professionnel de santé désigné qui, avec le patient et sa famille, prend la responsabilité du processus de transfert.

La **première étape** de la transition avant le transfert est l'autonomisation de l'adolescent. En effet, notre étude a montré que même si le fait d'être autonome vis-à-vis de sa santé peut faire peur, les patients recherchent en ce transfert la possibilité d'être considérés comme des adultes et d'être autonomes.

L'instauration dès le début de l'adolescence d'une relation favorisant l'autonomie, modifie également la place des parents et peut leur permettre de mieux accepter leur changement de rôle (45).

Le premier pas vers l'indépendance de l'adolescent est de comprendre son état de santé et d'être capable de le décrire minutieusement aux autres. Pour le deuxième pas, le jeune adulte doit prendre une place active pendant les visites médicales. Durant la troisième étape, l'adolescent doit être au courant de tout ce qui le concerne et peut choisir qui l'accompagnera lors des visites. Lors de la dernière étape, le patient est seul pendant la visite et se sent à l'aise sans ses parents (26).

Une éducation adéquate aide le patient à être compétent pour sa propre santé.

Il doit être capable de décrire les signes et symptômes qui nécessitent une consultation urgente (29).

La **deuxième étape** de la transition est l'annonce du transfert. Elle doit se faire lors d'une consultation spécifique , vers environ l'âge de 16-17 ans d'après la majorité des études (3) (30)(39).

Dans notre étude, le délai entre l'annonce du transfert et le moment exact du transfert était majoritairement inférieur à 6 mois et était considéré comme une durée adaptée pour 9 patients sur 13 ayant répondu à la question. Cette durée doit être adaptée à chaque patient. Mais elle ne doit pas être trop courte car cette période permet de préparer chacun au transfert et relever les résistances individuelles.

La **troisième étape** est la préparation du transfert.

Les patients éprouvent une certaine appréhension. Dans un premier temps, il est indispensable d'expliquer au patient, et à sa famille, la différence de prise en charge

entre la pédiatrie et l'adulte, ainsi que la différence des problèmes abordés: la croissance, le développement, la puberté, la scolarité et les relations familiales en pédiatrie par rapport à la contraception, la fertilité (grossesse, procréation médicalement assistée, le diagnostic prénatal), le tabagisme, les drogues, les soins palliatifs, l'environnement socio-professionnel au premier plan pour les adultes (3)(50).

Une prise de contact préalable avec les membres de l'équipe adulte est un élément important pour 75 % des patients transférés dans l'étude *Boyle et al.*(41).

Les consultations communes de transition ont été mise en place en 2000 aux Etats-Unis et sont réévaluées afin de répondre au mieux aux besoins des adolescents et leur famille (48).

Dans l'étude de *Malbrunot-Wagner et al* (3) au CRCM d'Angers, 1/3 des patients ont bénéficié d'une consultation conjointe avec les équipes pédiatrique et adulte, avant le transfert. Dans celle *d'Anderson et al* (27) environ 25% des patients n'avaient pas rencontré l'équipe adulte au préalable.

Dans notre étude, seuls 2 patients ont rencontré le pneumologue adulte avant leur transfert. Il est vrai qu'à Nice le centre pédiatrique et le centre adulte sont géographiquement distants, ce qui peut compliquer la possibilité de réaliser des consultations communes.

Dans différentes études qui demandent l'avis des patients et de leur famille, il est rapporté l'importance d'une rencontre commune patient-pneumologue pédiatre-pneumologue adulte et de visiter le service adulte au préalable (43) (49).

Certaines études conseillent aussi de fournir des brochures explicatives concernant le centre adulte, avec les coordonnées des membres de l'équipe (50).

Dans la mesure du possible, il est donc conseillé de mettre en place pendant la période de transition, soit vers l'âge de 16-17 ans, au minimum une consultation commune entre le pneumologue pédiatre, le pneumologue adulte, les infirmières coordinatrices des CRCM pédiatrique et adulte, le patient et ses parents, remettre une brochure explicative avec les coordonnées des intervenants du CRCM adulte et d'organiser une visite des locaux du service adulte avec présentation des autres membres de l'équipe qui prendra en charge le patient après son transfert.

La **quatrième étape** concerne le moment du transfert, qui doit être décidé en collaboration avec le patient pendant la période de transition, entre 18 et 21 ans d'après les recommandations (43)(51), ce qui permet de donner une certaine flexibilité et s'adapter au niveau d'autonomie et de maturité du patient.

Il existe des moments plus propices au transfert : l'adolescent est autonome, les parents sont prêts à « lâcher prise », la maladie est en phase calme... On peut également profiter de certaines « opportunités » : fin de la terminale ou début d'une formation professionnelle, déménagement, début de vie de couple, désir de grossesse, départ à la retraite du pédiatre...(45). La notion de période d'exacerbation ou de dégradation aigüe de la maladie ressort dans la littérature comme un mauvais moment de transfert car il est associé à un déséquilibre psycho-social et peut être vécu par le patient comme un abandon ou une punition (38).

Au moment de ce transfert, un échange d'informations adéquates, concernant le patient, entre les équipes pédiatrique et d'adulte, est essentiel.

En effet, certains patients de notre étude étaient angoissés à ce sujet, avaient peur que les informations les concernant, transmises à l'équipe adulte, soient insuffisantes.

Il est rassurant pour les patients et les familles que le nouveau soignant comprenne d'où vient le patient, ce qu'il a vécu et l'orientation générale du plan de traitement établi (38).

Dans l'étude américaine de *Mc Laughlin et al* (39) près de la moitié des transferts « ne sont jamais ou sont rarement » accompagnés d'un résumé médical.

Pour chaque patient, la transmission d'un dossier détaillé est indispensable, au minimum par courrier envoyé à l'avance. La constitution d'un dossier de transfert est sûrement un des piliers d'un passage réussi. Les données nécessaires à une prise en charge rapidement efficace sont :

une synthèse clinique actualisée, les compte rendus (consultations, hospitalisations, explorations fonctionnelles…) et les ECBC des dernières années, une sélection d'imageries, le répertoire des allergies et intolérances médicamenteuses, l'historique des chambres implantables, les traitements en cours, les résultats d'un bilan de fond annuel récent, les éléments nécessaires à la coordination des soins (infirmière à domicile, kinésithérapeute, pharmacie, prestataire…), la description du profil psychologique et des données sociales (28).

L'étude de *Towns et Bell* (49) propose une fiche de transition donnant des éléments clés sur l'état de santé du patient au moment du transfert mais, comme la fiche de transfert que nous utilisons dans notre CRCM (*annexe 5*), elle ne se substitue pas au dossier médical de transfert détaillé, elle en est complémentaire.

Les détails dans le dossier de transfert sont importants car dans les CRCM géographiquement distants, comme le nôtre, les données informatiques d'imageries, de bilans biologiques et de comptes rendus divers, ne sont souvent pas accessibles au centre adulte

Le dernier point concernant le moment du transfert est la première consultation chez les adultes. Un tiers de nos patients a été accompagné par un membre de l'équipe pédiatrique lors de cette consultation, ce qui leur a convenu. Deux patients venus seuls (ou avec leurs parents) en consultation auraient souhaité être accompagnés d'un membre de l'équipe pédiatrique.

La notion de personne intermédiaire ou un(e) coordinateur(trice) est évoquée dans les études comme un élément rassurant pour les patients et les familles (30) (47) et comme une aide pour les équipes.

Dans la suite, le retour d'informations concernant l'évolution du patient après son transfert, des soignants adultes aux soignants pédiatriques est aussi essentiel (45).

Les points essentiels du transfert peuvent être ainsi récapitulés :

- Autonomiser l'adolescent vis-à-vis de ses soins.

- Discuter vers l'âge de 16-17 ans du transfert et établir un programme/calendrier de transition individualisé (consultations pédiatriques et communes, date du transfert…) avec des explications détaillées et claires concernant le transfert.

- Rencontrer l'équipe adulte, organiser des consultations conjointes pédiatrie-adulte, collaboration des deux équipes, visiter le centre adulte, brochure explicative du centre adulte avec coordonnées des différents intervenants.

- Préparer un dossier de transfert détaillé et une fiche de transfert.

- Moment du transfert : entre 18 et 21 ans, adapté à l'état psycho-social et médical du patient.

- Un(e) coordinateur(trice) présent(e) à la dernière consultation en pédiatrie et à la première consultation chez les adultes.

-Retour d'informations.

CONCLUSION

VI) CONCLUSION

A l'heure actuelle, le transfert de la pédiatrie à l'adulte des patients atteints de mucoviscidose est inévitable et nécessaire pour une prise en charge optimale, pour l'autonomisation et la responsabilisation du patient face à sa santé.

Notre étude a permis de faire un état des lieux du déroulement de ce transfert du centre pédiatrique au centre adulte du CRCM du CHU de Nice. Elle montre une différence de ressenti entre les patients et les acteurs de soins, ainsi que la nécessité de réaliser un protocole de transition adapté à chaque patient.

Le « passage de témoin » entre la médecine pédiatrique et la médecine d'adulte est délicat. Il est l'une des étapes majeures du parcours du patient et nécessite certaines améliorations.

La collaboration entre les équipes pédiatriques et adultes est importante pour le bon déroulement de ce passage.

La connaissance des obstacles et du vécu des patients et des acteurs de soins, mis en relation avec les données de la littérature, a permis de mettre en évidence certains critères à respecter pour que la transition se déroule au mieux pour tous. Son organisation anticipée, programmée et progressive est essentielle.

Une étude multicentrique permettrait de mieux évaluer le vécu et les modalités de transfert de différents CRCM afin de réaliser un protocole national de transition.

REFERENCES:

1. Observatoire national de la mucoviscidose. Bilan des données 2010. Vaincre la mucoviscidose et Ined Paris 2012. http://www.vaincrelamuco.org/e_upload/pdf/rapport_registre_2010.pdf

2. Wallaert B, Turck D. La mucoviscidose: transition de l'enfant à l'adulte. Les enjeux et les défis. *Rev. Mal. Respir.* sept 2002;19(4):401‑403.

3. Malbrunot-Wagner A-C, Bonnemains C, Troussier F, Darviot E, Chiffoleau M, Person C, et al. Passage de l'enfant à l'adulte: l'exemple d'un centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose. *Arch. Pédiatrie* Organe Off. Sociéte Française Pédiatrie. mars 2009;16(3):235‑242.

4. Cystic Fibrosis Mutation Nomenclature - CFMutationNomenclature http://www.marshfieldlabs.org/proxy/CFMutationNomenclature.1.pdf

5. Sermet-Gaudelus I, Lenoir G. Mucoviscidose: de la physiopathologie aux nouvelles thérapies. *Arch. Pédiatrie* Organe Off. Sociéte Française Pédiatrie. mai 2012;19 Suppl 1:S1‑2.

6. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am. J. Respir.* Crit. Care Med. 1 mars 2006;173(5):475‑482.

7. Di Sant'Agnese PA, Darling RC, Perera GA, Shea E. Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas; clinical significance and relationship to the disease. *Pediatrics*. nov 1953;12(5):549‑563.

8. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics*. mars 1959;23(3):545‑549.

9. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science.* 8 sept 1989;245(4922):1066‑1073.

10. Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Cystic fibrosis. *N. Engl. J. Med*. 12 mai 2005;352(19):1992‑2001.

11. Ramsey BW, Davies J, McElvaney NG, Tullis E, Bell SC, Dřevínek P, et al. A CFTR potentiator in patients with cystic fibrosis and the G551D mutation. *N. Engl. J. Med*. 3 nov 2011;365(18):1663‑1672.

12. Rochat I, Barazzone-Argiroffo C, Rochat T, Belli DC. Mucoviscidose : transition de l'adolescence à l'âge adulte : *Pédiatrie. Médecine Hygiène*. 61(2425):407‑413.

13. De Blic J., Delacourt.C. La mucoviscidose. *Pneumologie pédiatrique* 2009.Flammarion: 270-282.

14. Tschopp J-M. La mucoviscidose, un paradigme pour la médecine actuelle. *Rev Med Suisse* 13 avr 2011;Volume 290(14):802‑807.

15. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J. Cyst. Fibros. Off. J. Eur. Cyst. Fibros*. Soc. mars 2005;4(1):7‑26.

16. Ministère de l'emploi et de la solidarité ; Circulaire CRCM 22 Octobre 2001. http://circulaire.legifrance.gouv.fr/pdf/2009/04/cir_18582.pdf

17. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *J. Pediatr*. août 2008;153(2):S4‑S14.

18. Rapport dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose en France: état des lieux et perspectives après 5 ans de fonctionnement. Janvier 2009- http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-04/rapport_depistage_neonatal_systematique_de_la_mucoviscidose_en_france.pdf

19. Mucoviscidose Protocole nationale de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Novembre 2006. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/07-025-mucovisidose-guide_sans_lap.pdf

20. Bellon G. Mucoviscidose: organisation de la prise en charge. *Arch. Pédiatrie* Organe Off. Sociéte Française Pédiatrie. mai 2012;19 Suppl 1:S44‑46.

21. Vaincre la mucoviscidose ; Centres de référence maladies rares et mucoviscidose ; Novembre 2010 page 127.

22. McCormick J, Mehta G, Olesen HV, Viviani L, Macek M Jr, Mehta A. Comparative demographics of the European cystic fibrosis population: a cross-sectional database analysis. *Lancet*. 20 mars 2010;375(9719):1007‑1013.

23. Duguépéroux I, Tamalet A, Sermet-Gaudelus I, Le Bourgeois M, Gérardin M, Desmazes-Dufeu N, et al. Clinical changes of patients with cystic fibrosis during transition from pediatric to adult care. *J. Adolesc. Heal. Off. Publ. Soc. Adolesc. Med.* nov 2008;43(5):459‑465.

24. Madge S, Bryon M. A model for transition from pediatric to adult care in cystic fibrosis. *J. Pediatr. Nurs.* août 2002;17(4):283‑288.

25. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics*. déc 2002;110(6 Pt 2):1304‑1306.

26. Alpay H. Transition of the adolescent patient to the adult clinic. Perit. Dial. Int. J. Int. Soc. Perit. Dial. févr 2009;29 Suppl 2:S180‑182.

27. Anderson DL, Flume PA, Hardy KK, Gray S. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of patients. Pediatr. Pulmonol. mai 2002;33(5):327‑331.

28. Grenet D, Bonnel A-S, Dautricourt C, De Miranda S, Foucaud P, Stern M. Passage des adolescents et des jeunes adultes atteints de mucoviscidose en centre adulte. Arch. Pédiatrie Organe Off. Sociéte Française Pédiatrie. mai 2012;19 Suppl 1:S33‑35.

29. Scal P. Transition for youth with chronic conditions: primary care physicians' approaches. *Pediatrics*. déc 2002;110(6 Pt 2):1315‑1321.

30. Suris J-C, Dominé F, Akré C. The transition from pediatric to adult care of chronically ill adolescents. *Rev. Méd Suisse*. 11 juin 2008;4(161):1441‑1444.

31. Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J. Adolesc. Heal. Off. Publ. Soc. Adolesc. Med.* oct 2003;33(4):309‑311.

32. Growing Up and Getting Medical Care: Youth with Special Health Care Needs. Surgeon general's conference. Mars 1989. http://profiles.nlm.nih.gov/ps/access/NNBCZS.pdf

33. Cappelli M, MacDonald NE, McGrath PJ. Assessment of Readiness to Transfer to Adult Care for Adolescents with Cystic Fibrosis. *Child. Health Care*. sept 1989;18(4):218‑224.

34. Tuchman LK, Schwartz LA, Sawicki GS, Britto MT. Cystic fibrosis and transition to adult medical care. *Pediatrics*. mars 2010;125(3):566‑573.

35. Flume PA, Anderson DL, Hardy KK, Gray S. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of pediatric and adult program directors. *Pediatr. Pulmonol*. juin 2001;31(6):443‑450.

36. Flume PA, Taylor LA, Anderson DL, Gray S, Turner D. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of team members. *Pediatr. Pulmonol.* janv 2004;37(1):4‑7.

37. Westwood A, Henley L, Willcox P. Transition from paediatric to adult care for persons with cystic fibrosis: patient and parent perspectives. *J. Paediatr. Child Health*. oct 1999;35(5):442‑445.

38. Rosen DS. Transition of young people with respiratory diseases to adult health care. *Paediatr. Respir. Rev*. juin 2004;5(2):124‑131.

39. McLaughlin SE, Diener-West M, Indurkhya A, Rubin H, Heckmann R, Boyle MP. Improving transition from pediatric to adult cystic fibrosis care: lessons from a national survey of current practices. *Pediatrics*. mai 2008;121(5):e1160‑1166.

40. Zack J, Jacobs CP, Keenan PM, Harney K, Woods ER, Colin AA, et al. Perspectives of patients with cystic fibrosis on preventive counseling and transition to adult care. *Pediatr. Pulmonol*. nov 2003;36(5):376‑383.

41. Boyle MP, Farukhi Z, Nosky ML. Strategies for improving transition to adult cystic fibrosis care, based on patient and parent views. *Pediatr. Pulmonol*. déc 2001;32(6):428‑436.

42. Nasr S, Campbell C, Howatt W. Transition program from pediatric to adult care for Cystic Fibrosis patients. *J. Adolesc. Health.* déc 1992;13(8):682‑685.

43. Chaudhry SR, Keaton M, Nasr SZ. Evaluation of a cystic fibrosis transition program from pediatric to adult care. *Pediatr. Pulmonol.* 8 août 2012;

44. Al-Yateem N. Child to adult: transitional care for young adults with cystic fibrosis. *Br. J. Nurs*. Mark Allen Publ. 26 août 2012;21(14):850‑854.

45. Les JTA- les pediatres: medecins d'adultes? 2004 http://www.lesjta.com/article.php?ar_id=897

46. Tuchman LK, Slap GB, Britto MT. Transition to adult care: experiences and expectations of adolescents with a chronic illness. *Child Care Health Dev*. sept 2008;34(5):557‑563.

47. Cystic Fibrosis Trust.Transition from paediatric to adult care: Guide for commissioners and hospital / clinical teams octobre 2006. .http://www.chimat.org.uk/resource/item.aspx?RID=134980

48. Cowlard J. Cystic fibrosis: transition from paediatric to adult care. *Nurs. Stand. R. Coll. Nurs. Gt. Br*. 1987. 8 oct 2003;18(4):39‑41.

49. Towns SJ, Bell SC. Transition of adolescents with cystic fibrosis from paediatric to adult care. *Clin. Respir. J*. avr 2011;5(2):64‑75.

50. Webb AK, Jones AW, Dodd ME. Transition from paediatric to adult care: problems that arise in the adult cystic fibrosis clinic. *J. R. Soc. Med*. 2001;94 Suppl 40:8‑11.

51. Cooley WC, Sagerman PJ. Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics.* juill 2011;128(1):182‑200.

ANNEXES

ANNEXES

ANNEXE 1 : Fiche de transfert de la pédiatrie à l'adulte du CRCM de Nice

ANNEXE 2 : Questionnaire patient

ANNEXE 3 : Questionnaire équipe

ANNEXE 4 : Tableaux des résultats

ANNEXE 5 : Exemple de fiche de transfert dans l'étude de *Towns et Bell* (49)

ANNEXE 1

DOCUMENT DE TRANSFERT D'UN PATIENT DU CRCM ENFANTS VERS LE CRCM ADULTES

Nom : **Prénom :**
Date de naissance :
Nombre d'enfants dans la fratrie (y compris le patient) : Rang du patient dans la fratrie :
Nombre de frères et sœurs atteints de mucoviscidose :
Nombre de frères et sœurs décédés de mucoviscidose :

ENVIRONNEMENT - SOCIAL :
Habitation (maison, appartement…) :
Animaux : ☐ oui ☐ non si oui, lesquels :
Tabagisme actif : ☐ oui ☐ non tabagisme passif : ☐ oui ☐ non
Niveau scolaire :
Activité professionnelle : % temps :
AES : ☐ oui ☐ non AAH : ☐ oui ☐ non AL : ☐ oui ☐ non
Allocation autre :

DIAGNOSTIC DE LA MUCOVISCIDOSE : Mois-année du diagnostic :
Mode de diagnostic :
Test de la sueur (mmol de Cl/l) :

Mutation 1 : Mutation 2 :

Diagnostic suggéré par :

- ☐ antécédents familiaux
- ☐ diagnostic anténatal
- ☐ dépistage néonatal
- ☐ ictère néonatal
- ☐ iléus méconial
- ☐ obstruction intestinal (autre qu'iléus méconial)
- ☐ diarrhée chronique/stéatorrhée/malabsorption
- ☐ retard de croissance/malnutrition
- ☐ prolapsus rectal
- ☐ déshydratation/troubles électrolytiques
- ☐ problème respiratoire
- ☐ polype nasal/sinusite chronique
- ☐ autre, à préciser :

COLONISATIONS :

H. INFLUENZAE : ☐ oui ☐ non (date 1ère identification (m/a) :)
colonisation habituelle ☐ oui ☐ non colonisation occasionnelle ☐ oui ☐ non

S. AUREUS S : ☐ oui ☐ non (date 1ère identification (m/a) :)
colonisation habituelle ☐ oui ☐ non colonisation occasionnelle ☐ oui ☐ non

S. AUREUS R : ☐ oui ☐ non (date 1ère identification (m/a) :)
colonisation habituelle ☐ oui ☐ non colonisation occasionnelle ☐ oui ☐ non

P. AERUGINOSA S : ☐ oui ☐ non (date 1ère identification (m/a) :)
colonisation habituelle ☐ oui ☐ non colonisation occasionnelle ☐ oui ☐ non

P. AERUGINOSA R : ☐ oui ☐ non (date 1ère identification (m/a) :)
colonisation habituelle ☐ oui ☐ non colonisation occasionnelle ☐ oui ☐ non

B. CEPACIA : ☐ oui ☐ non (date 1ère identification (m/a) :)
colonisation habituelle ☐ oui ☐ non colonisation occasionnelle ☐ oui ☐ non

Autres colonisations :

DOCUMENT DE TRANSFERT D'UN PATIENT DU CRCM ENFANTS VERS LE CRCM ADULTES

ANTECEDENTS :

Puberté	☐ oui	☐ non	
Information sur les troubles de la fécondité	☐ oui	☐ non	
Bilan de stérilité	☐ oui	☐ non	
Allergies/intolérances	☐ oui	☐ non	Tests allergo faits : Oui ☐ Non ☐
Cures ATB IV	☐ oui	☐ non	Voie périphérique ☐ PAC ☐ Année :
Insuffisance ventilatoire	☐ oui	☐ non	Dernier VEMS : …… …..%
Insuffisance respiratoire	☐ oui	☐ non	OLD : Oui ☐ Non ☐ Date de Début : ……
ABPA	☐ oui	☐ non	
Pneumothorax	☐ oui	☐ non	
Oxygénothérapie	☐ oui	☐ non	
Ventilation non invasive	☐ oui	☐ non	
Hémoptysie	☐ oui	☐ non	
Polypose naso-sinusienne	☐ oui	☐ non	
Surdité	☐ oui	☐ non	
Insuffisance pancréatique exocrine	☐ oui	☐ non	
RGO	☐ oui	☐ non	
Trouble métabolisme glucidique	☐ oui	☐ non	
Intolérance glucidique	☐ oui	☐ non	
Diabète insulino-dépendant	☐ oui	☐ non	
Diabète sous HGO	☐ oui	☐ non	
Lithiase biliaire	☐ oui	☐ non	
Cirrhose hépatique	☐ oui	☐ non	
HTP	☐ oui	☐ non	
Varices oesophagiennes	☐ oui	☐ non	
Iléus tardif	☐ oui	☐ non	
Chirurgie digestive	☐ oui	☐ non	
Autres atteintes digestives			
……			
……			
NEDC	☐ oui	☐ non	
Sonde naso-gastrique	☐ oui	☐ non	Date de début : …….. et de fin : ……
Gastrostomie	☐ oui	☐ non	Date de mise en place : ……
Manifestations articulaires	☐ oui	☐ non	
Ostéodensitométrie et résultats			
Essai clinique en cours	☐ oui	☐ non	

Médecin CRCM enfants : **Date :**

DOCUMENT DE TRANSFERT D'UN PATIENT DU CRCM ENFANTS VERS LE CRCM ADULTES

Fiche de Transfert des Paramédicaux

Nous remercions chaque intervenant paramédical de transcrire pour l'équipe adulte les informations pertinentes et utiles à la prise en charge en relais des patients

Infirmière coordinatrice

Kinésithérapeute

Psychologue

Diététicienne :

Assistante sociale

Fiche de liaison administrative

Nom : Téléphones :

Prénom :

Date de naissance :

Adresse :

Prestataire actuel :

€ ARARD	☐ ISIS	**Téléphone** :
€ Vitalaire	☐ Bastide	**Fax :**
€ Orkyn	☐ SOS Oxygène	**Mail**
€ LVL	☐ autres, préciser :	

Matériel utilisé :

☐ E Flow ☐ PARIBOY LC+ ☐ PORTANEB ☐ Autres : .....

☐ Oxygénothérapie : ☐ Nocturne ☐ Effort

☐ VNI Préciser le type d'appareil : .....

Kinésithérapeute (Nom, Adresse et téléphone)

Infirmière à domicile (Nom, Adresse et téléphone)

Matériel utilisé pour les perfusions (Type d'aiguille, Taille, Diffuseurs …) :

Pharmacie de ville (Nom, Adresse, téléphone et fax)

HAD (Nom, Adresse, téléphone et fax)

DOCUMENT DE TRANSFERT D'UN PATIENT DU CRCM ENFANTS VERS LE CRCM ADULTES

<u>Liste des documents impératifs à fournir lors du transfert</u> :

- € **Document de transfert complété**
- € **Courrier de synthèse de la prise en charge pédiatrique**
- € **Derniers Scanners thoraciques, ORL et/ou digestifs**
- € **Dernière Radio de Thorax**
- € **Dernier Bilan annuel**
- € **Feuille d'évolution des EFR, Poids et taille**
- € **Fiche de liaison des paramédicaux**
- € **Fiche de liaison administrative**

ANNEXE 2

Questionnaire patient

Dans le cadre d'un travail de thèse de médecine portant sur « Transfert des patients atteints de Mucoviscidose de la Pédiatrie à l'Adulte : vécu du patient et de l'équipe soignante », ce questionnaire a été réalisé afin de déterminer quelles sont les modalités du transfert ainsi que votre ressenti au moment de cette transition.

Nom :
Âge : Sexe :

1. Quel était votre âge au moment de votre transfert du CRCM pédiatrique au CRCM adulte ?

2. Qui a décidé du transfert (Plusieurs réponses possible) ?
   - ☐ Vous
   - ☐ Vos parents
   - ☐ Les médecins et/ou équipe soignante

   Si vous n'avez pas décidé de ce transfert, étiez-vous prêt à être transféré au CRCM adulte ?
   - ☐ Oui
   - ☐ Non Si non, pourquoi ? :

3. Quels étaient le ou les motifs du transfert? (Plusieurs réponses possibles)
   - ☐ Âge
   - ☐ Maturité
   - ☐ Etat clinique
   - ☐ Nécessité d'une greffe
   - ☐ Déménagement
   - ☐ Grossesse
   - ☐ Problématique relationnelle
   - ☐ Problématique médicale
   - ☐ Autres :

4. Quel est selon vous le bon motif de transfert chez les adultes ?

5. a) Combien de temps a duré votre transfert ? (Délai entre la décision du passage chez les adultes et la première consultation avec le Pneumologue adulte)
   - ☐ < 3 mois
   - ☐ entre 3 mois et 6 mois
   - ☐ entre 6 mois et 12 mois
   - ☐ >12 mois

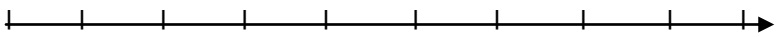
   b) Qu'en pensez-vous ?
   - ☐ Durée adaptée
   - ☐ Trop long
   - ☐ Trop court

6. a) Comment s'est déroulé le transfert ?
   - ☐ Consultation du pneumologue adulte en pédiatrie (consultations « mixte »)
   - ☐ Consultation au CRCM adulte avec un ou plusieurs membres de l'équipe pédiatrique
   - ☐ Consultation pédiatrique « classique » puis consultation adulte « classique »

   b) Comment auriez-vous souhaité que celui-ci se déroule ? (Par exemple : introduction à l'équipe adulte, consultations « mixtes », visite des nouveaux locaux, accompagnement par un membre de l'équipe pédiatrique, transfert de vos données médicales…)

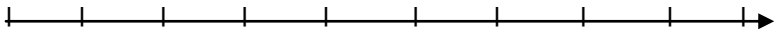
7. Quel est votre vécu de ce transfert ? (Placez un point sur l'échelle)

Mauvais Bien Très bien Excellent



8. Comment jugez-vous les explications fournies concernant votre transfert chez les adultes et ses modalités ?

Insuffisantes Bonnes Très bonnes Excellentes



9. Comment jugez-vous l'accueil dans le CRCM adultes ?

Mauvais Bien Très bien Excellent

10. Quels ont été les obstacles ou problèmes rencontrés lors de la transition de la pédiatrie à l'adulte ?

	Aucun problème	Problème mineur	Problème modéré	Problème majeur
Difficultés à quitter l'équipe pédiatrique				
Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe				
Difficultés pour vos parents à abandonner le contrôle des soins				
Difficultés pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique				
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés				
Craintes sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels				
Craintes concernant l'évolution de votre maladie				
Difficultés à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux				
Crainte du changement de locaux				
Crainte de la différence d'organisation des soins				
Crainte des nouvelles procédures de soins				
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes				
Peur de l'inconnu				

ANNEXE 3

Questionnaire équipe

Dans le cadre d'un travail de thèse de médecine portant sur « Transfert des patients atteints de Mucoviscidose de la Pédiatrie à l'Adulte : vécu du patient et de l'équipe soignante », ce questionnaire a été réalisé afin de déterminer quelles sont les modalités du transfert ainsi que le ressenti de celui-ci par les différents acteurs.

Questionnaire concernant :

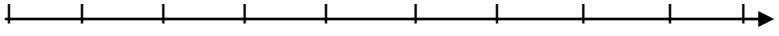
4. Quels sont le ou les motifs du transfert? (Plusieurs réponses possibles)
   - ☐ Âge
   - ☐ Maturité
   - ☐ Etat clinique
   - ☐ Nécessité d'une greffe
   - ☐ Déménagement
   - ☐ Grossesse
   - ☐ Problématique relationnelle
   - ☐ Problématique médicale
   - ☐ Autre :

2. Quel est selon vous le bon motif de transfert chez les adultes?

3. Que pensez-vous de la durée du transfert pour ce patient ?
   - ☐ Durée adaptée
   - ☐ Trop long
   - ☐ Trop court

4. Quel a été son vécu de ce transfert ? (Placez un point sur l'échelle)

Mauvais Bien Très bien Excellent

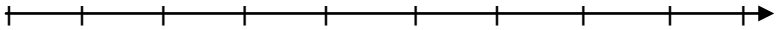


5. Quel a été votre vécu au sujet de ce transfert ? (Placez un point sur l'échelle)

Mauvais Bien Très bien Excellent

6. Comment a-t-il jugé les explications fournies concernant son transfert chez les adultes ? (Placez un point sur l'échelle)

Insuffisantes Bonnes Très bonnes Excellentes



7. Quels ont été les obstacles ou problèmes rencontrés lors de la transition de la pédiatrie à l'adulte pour ce patient ?

	Aucun problème	Problème mineur	Problème modéré	Problème majeur
Difficultés à quitter l'équipe pédiatrique				
S'intégrer à une nouvelle équipe				
Difficultés pour ses parents à abandonner le contrôle des soins				
Difficultés pour ses parents à quitter l'équipe pédiatrique				
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés				
Craintes sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir ses besoins médicaux et/ou émotionnels				
Craintes concernant l'évolution de sa maladie				
Difficultés à assumer son indépendance concernant les soins médicaux				
Crainte du changement de locaux				
Crainte de la différence d'organisation des soins				
Crainte des nouvelles procédures de soins				
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes				
Peur de l'inconnu				

ANNEXE 4

Tableau 1: Descriptif des patients inclus dans l'étude (total de patient=15)

		n	%
Sexe	Garçon	7	46,70%
	Fille	8	53,50%
Statut au moment du transfert	exercice professionnel	2	13,30%
	sans emploi	1	6,70%
	étudiant	12	80,00%
Insuffisance pancréatique exocrine	oui	13	86,60%
	non	2	13,40%
Diabète	oui	3	20,00%
	non	12	80,00%
Colonisation	SASM	12	80,00%
	pseudomonas aeruginosa	9	60,00%
	aucune	2	13,40%
	multiples	9	60,00%

Age au moment de l'étude (ans)	moyenne	21,4
	écart type	1,84
	médiane	22
	Q1-Q3	20-23
VEMS-transfert (%)	moyenne	57,2
	écart type	24,7
	médiane	59
	Q1-Q3	30-82
Age au moment du transfert (ans)	moyenne	20,13
	écart type	2,21
	médiane	22
	Q1-Q3	18,5-22,0
IMC (kg/m²)	moyenne	18,78
	écart type	2,12
	médiane	18,5
	Q1-Q3	17,5-19,8

Tableau 2 : Motifs de transfert dans le service adulte du CRCM de Nice

MOTIF DE TRANSFERT	PATIENT				EQUIPE PEDIATRIE			EQUIPE ADULTE		
		n	%	p	n	%	p	n	%	p
Âge	non	3	20,00%	0,02	2	13,30%	0,0045	2	13,30%	0,0045
	oui	12	80,00%		13	86,70%		13	86,70%	
Maturité	non	13	86,70%	0,0045	13	86,70%	0,0045	8	53,30%	0,8
	oui	2	13,30%		2	13,30%		7	46,70%	
Etat clinique	non	13	86,70%	0,0045	14	93,30%	0,0008	14	93,30%	0,0008
	oui	2	13,30%		1	6,70%		1	6,70%	
Nécessité d'une greffe	non	14	93,30%	0,0008	14	93,30%	0,0008	14	93,30%	0,0008
	oui	1	6,70%		1	6,70%		1	6,70%	
Déménagement	non	14	93,30%	0,0008	14	93,30%	0,0008	14	93,30%	0,0008
	oui	1	6,70%		1	6,70%		1	6,70%	
Grossesse	non	15	100,00%	.	15	100,00%	.	15	100,00%	.
	oui	0	0,00%		0					
Problématique relationnelle	non	10	66,70%	0,2	15	100,00%		12	80,00%	0,02
	oui	5	33,30%		0			3	20,00%	
Problématique médicale	non	12	80,00%	0,02	15	100,00%		12	80,00%	0,02
	oui	3	20,00%		0			3	20,00%	
Autres	non	12	80,00%	0,02	14	93,30%	0,0008	12	80,00%	0,02
	oui	3	20,00%		1	6,70%		3	20,00%	
Nombre de motifs	1 motif	4	26,70%	0,071	12	80,00%	0,02	3	20,00%	0,02
	>1 motif	11	73,30%		3	20,00%		12	80,00%	

Tableau 3 : Comparaisons des motifs de transfert

	COMPARAISON PATIENTS ET EQUIPES					
MOTIF DE TRANSFERT	PATIENT VS PEDIATRIE		PATIENT VS ADULTE		PEDIATRIE VS ADULTE	
	n	p	n	p	n	p
Âge	15	0,37	15	0,37	15	0,26
Maturité	15	0,0095	15	0,2	15	0,2
Etat clinique	15	1	15	0,13	15	1
Nécessité d'une greffe	14	0,067	15	1	15	1
Déménagement	15	0,067	15	1	15	1
Grossesse	15	1	15	1	15	1
Problématique relationnelle	15	1	15	0,24	15	1
Problématique médicale	15	1	15	0,52	15	1
Autres	15	1	15	1	15	1
Nombre de motifs	15	0,52	15	1	15	1

Tableau 4 : Réponses aux questionnaires patients et équipes

	PATIENT				EQUIPE PEDIATRIE			EQUIPE ADULTE		
question	réponse	n	%	p	n	%	p	n	%	p
décision de transfert (le patient)	non	8	53,30%	0,8						
	oui	7	46,70%							
décision de transfert (les parents)	non	11	73,30%	0,071						
	oui	4	26,70%							
décision de transfert (l'équipe médicale)	non	5	33,30%	0,2						
	oui	10	66,70%							
durée transition	<3mois	9	60,00%	0,091						
	3-6mois	3	20,00%							
	6-12mois	0								
	>12mois	3	20,00%							
délai adapté patient	adapté	9	69,20%	0,018	13	86,70%	<0,0001	13	86,70%	<0,0001
	trop long	3	23,10%		1	6,70%		1	6,70%	
	trop court	1	7,70%		1	6,70%		1	6,70%	
déroulement transfert	consultation commune	2	13,30%	0,17						
	consultation adulte avec membre de l'équipe pédiatrique	5	33,30%							
	consultation pédiatrie puis adulte	8	53,30%							
vécu patient (note sur 10)	moyenne	6,57			4,18			3,87		
	écart type	2,5			2,23			1,6		
	médiane	3			4			3		
	Q1-Q3	4,0-8,5			2,0-6,0			3,0-6,0		
vécu équipe (note sur 10)	moyenne				3,8			3,53		
	écart type				3,2			1,77		
	médiane				2			3		
	Q1-Q3				1,0-6,0			2,0-5,0		
explication (note sur 10)	moyenne	5,9			6,08			3,67		
	écart type	2,71			1,88			1,67		
	médiane	7			6,5			4		
	Q1-Q3	4,0-8,0			4,0-7,0			2,0-4,0		
accueil (note sur 10)	moyenne	8,17								
	écart type	1,71								
	médiane	7								
	Q1-Q3	7,0-10,0								

Tableau 5 : Comparaisons des réponses aux questionnaires des patients et équipes

	COMPARAISONS PATIENTS ET EQUIPES					
	PATIENT VS PEDIATRIE		PATIENT VS ADULTE		PEDIATRIE VS ADULTE	
question	n	p	n	p	n	p
décision de transfert (le patient)						
décision de transfert (les parents)						
décision de transfert (l'équipe médicale)						
durée transition						
délai adapté patient	13	0,41	13	0,16	15	0,0045
déroulement transfert						
vécu patient (note sur 10)	11	0,012	15	0,0043	11	0,25
vécu équipe (note sur 10)					15	0,71
explication (note sur 10)	12	0,69	15	0,0059	12	0,0002
accueil (note sur 10)						

Tableau 6 : Obstacles au transfert selon les patients, les équipes pédiatrique et adulte.

OBSTACLES		PATIENT			EQUIPE PEDIATRIE			EQUIPE ADULTE		
questions	réponses	n	%	p	n	%	p	n	%	p
Difficulté à quitter l'équipe pédiatrique	Aucun problème	10	66,70%	0,02	2	14,30%	0,46	10	66,70%	0,022
	Problème mineur	3	20,00%		6	42,90%		3	20,00%	
	Problème modéré	2	13,30%		3	21,40%		2	13,30%	
	Problème majeur				3	21,40%				
Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe	Aucun problème	12	80,00%	0,02	5	35,70%	0,93	14	93,30%	0,0008
	Problème mineur	3	20,00%		5	35,70%				
	Problème modéré				4	28,60%				
	Problème majeur							1	6,70%	0,22
Difficulté pour vos parents à abandonner le contrôle des soins	Aucun problème	7	50,00%		2	14,30%	0,46	2	13,30%	
	Problème mineur	3	21,40%		2	14,30%		7	46,70%	
	Problème modéré	3	21,40%		5	35,70%		4	26,70%	
	Problème majeur	1	7,10%		5	35,70%		2	13,30%	
Difficulté pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique	Aucun problème	8	53,30%	0,07	2	14,30%	0,37	2	13,30%	0,22
	Problème mineur	6	40,00%		2	14,30%		7	46,70%	
	Problème modéré	1	6,70%		6	42,90%		4	26,70%	
	Problème majeur				4	28,60%		2	13,30%	
Crainte sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels	Aucun problème	8	53,30%	0,026	2	15,40%	0,84	6	40,00%	0,074
	Problème mineur	5	33,30%		3	23,10%		8	53,30%	
	Problème modéré	1	6,70%		4	30,70%		1	6,70%	
	Problème majeur	1	6,70%		4	30,70%				
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés	Aucun problème	9	60,00%	0,44	8	61,50%	0,018	7	46,70%	0,091
	Problème mineur	6	40,00%		1	7,70%		7	46,70%	
	Problème modéré				3	23,10%		1	6,70%	
	Problème majeur				1	7,70%				
Crainte concernant l'évolution de votre maladie	Aucun problème	7	46,70%	0,22	6	42,86%	0,18	1	6,70%	0,11
	Problème mineur	2	13,30%		2	14,29%		5	33,30%	
	Problème modéré	4	26,70%		5	35,70%		7	46,70%	
	Problème majeur	2	13,30%		1	7,10%		2	13,30%	
Difficulté à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux	Aucun problème	9	60,00%	0,016	9	64,30%	0,285	5	33,30%	0,74
	Problème mineur	2	13,30%		0			2	13,30%	
	Problème modéré	3	20,00%		5	35,70%		4	26,70%	
	Problème majeur	1	6,70%		0			4	26,70%	
Crainte du changement de locaux	Aucun problème	10	66,70%	0,022	1	7,70%	0,27	11	73,30%	0,071
	Problème mineur	3	20,00%		6	46,20%		4	26,70%	
	Problème modéré	2	13,30%		3	23,10%				
	Problème majeur				3	23,10%				
Crainte de la différence d'organisation des soins	Aucun problème	10	66,70%	0,015	1	7,10%	0,11	8	53,30%	0,8
	Problème mineur	4	26,70%		7	50,00%		7	46,70%	
	Problème modéré	1	6,70%		2	14,30%				
	Problème majeur				4	28,60%				
Crainte de nouvelles procédures de soins	Aucun problème	9	60,00%	0,041	3	23,10%		8	53,30%	0,17
	Problème mineur	5	33,30%		3	23,10%		5	33,30%	
	Problème modéré				4	30,80%		2	13,30%	
	Problème majeur	1	6,70%		3	23,10%				
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes	Aucun problème	13	92,90%	0,0013	13	92,90%	0,0013	13	86,70%	0,0045
	Problème mineur	1	7,10%		1	7,10%		2	13,30%	
	Problème modéré									
	Problème majeur									
Peur de l'inconnu	Aucun problème	11	73,30%	0,0003	1	7,10%	0,0523	2	13,30%	0,0045
	Problème mineur	1	6,70%		7	50,00%		11	73,30%	
	Problème modéré	2	13,30%		5	35,70%		2	13,30%	
	Problème majeur	1	6,70%		1	7,10%				

Tableau 7 : Comparaisons des obstacles ressentis par les patients et les équipes

	COMPARAISON RESULTATS PATIENTS ET EQUIPES					
OBSTACLES	PATIENT VS PEDIATRIE		PATIENT VS ADULTE		PEDIATRIE VS ADULTE	
questions	n	p	n	p	n	p
Difficulté à quitter l'équipe pédiatrique	14	0,02	15	0,21	14	0,06
Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe	14	0,97	15	0,2	14	0,38
Difficulté pour vos parents à abandonner le contrôle des soins	13	0,89	14	0,45	14	0,57
Difficulté pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique	14	0,66	15	0,83	14	0,29
Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés	13	0,63	15	0,39	13	0,81
Crainte sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels	13	0,079	15	0,011	13	0,23
Crainte concernant l'évolution de votre maladie	14	0,8	15	0,49	14	0,67
Difficulté à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux	14	0,23	15	0,52	14	0,13
Crainte du changement de locaux	13	0,62	15	0,65	13	0,63
Crainte de la différence d'organisation des soins	14	0,69	15	0,38	14	0,59
Crainte de nouvelles procédures de soins	13	0,71	15	0,64	13	0,23
Être trop jeune pour être transféré chez les adultes	13	1	14	1	14	1
Peur de l'inconnu	14	0,039	15	0,92	14	0,19

Tableau 8 : Recherche de liens entre mauvais vécu du transfert pour le patient et données cliniques ou réponses aux questionnaires.

	Vécu patient		n tot	p
	>3/10	≤3/10		
Sexe			15	0,2
Garçon	7(58,3%)	0		
Fille	5(41,7%)	3(100%)		
Complications graves			15	1
Non	7(58,3%)	2(66,7%)		
Oui	5(41,7%)	1(33,3%)		
Statut social			15	0,52
expérience professionnelle	1(8,3%)	1(33,3%)		
sans emploi	1(8,3%)	0		
étudiant	10(83,3%)	2(66,7%)		
Décision transfert (patient)			15	1
Non	6(50%)	2(66,7%)		
Oui	6(50%)	1(33,3%)		
Décision transfert (parents)			15	1
Non	9(75%)	2(66,7%)		
Oui	3(25%)	1(33,3%)		
Décision transfert (équipe médicale)			15	0,24
Non	3(25%)	2(66,7%)		
Oui	9(75%)	1(33,3%)		
Délai transfert patient			15	1
<3mois	7(58,3%)	2(66,7%)		
3-6mois	3(25%)	0		
>12mois	2(16,7)	1(33,3%)		
Déroulement transfert			15	0,34
Consultation commune	2(16,7)	0		
consultation adulte avec membre de l'équipe pédiatrique	5(41,7%)	0		
consultation pédiatrie puis adulte	5(41,7%)	3(100%)		
Délai adapté (patient)			13	0,2
adapté	8(80%)	1(33,3%)		
trop long	2(20%)	1(33,3%)		
trop court	0	1(33,3%)		
Explications			15	0,03
>3/10	12(100%)	1(33,3%)		
≤3/10		2(66,7%)		

Tableau 9 : Recherche de liens entre mauvais vécu du transfert pour le patient et motifs de transfert

	Vécu patient		n tot	p
	>3/10	≤3/10		
Motif (patient):âge			15	0,52
Non	2(16,7)	1(33,3%)		
Oui	10(83,3%)	2(66,7%)		
Motif (patient):maturité			15	0,37
Non	11(91,7%)	2(66,7%)		
Oui	1(8,3%)	1(33,3%)		
Motif (patient):état clinique			15	0,37
Non	11(91,7%)	2(66,7%)		
Oui	1(8,3%)	1(33,3%)		
Motif (patient):nécessité greffe			15	1
Non	11(91,7%)	3(100%)		
Oui	1(8,3%)	0		
Motif (patient):déménagement			15	1
Non	11(91,7%)	3(100%)		
Oui	1(8,3%)	0		
Motif (patient):grossesse			15	
Non	12(100%)	3(100%)		
Oui	0	0		
Motif (patient):problématique relationnelle			15	0,24
Non	9(75%)	1(33,3%)		
Oui	3(25%)	2(66,7%)		
Motif (patient):problématique médicale			15	1
Non	9(75%)	3(100%)		
Oui	3(25%)	0		
Motif (patient):autres			15	0,52
Non	10(83,3%)	2(66,7%)		
Oui	2(16,7)	1(33,3%)		
Motif patient catégorie			15	0,52
1 motif	4(33,3%)	0		
≥1 motif	8(66,7%)	3(100%)		

Tableau 10 : Recherche de liens entre mauvais vécu du transfert pour le patient et obstacles

	Vécu patient		n tot	p
	>3/10	≤3/10		
Obstacle patient Q1*			15	0,7
Aucun problème	7(58,3%)	3(100%)		
Problème mineur	3(25%)	0		
Problème modéré	2(16,7)	0		
Obstacle patient Q2*			15	1
Aucun problème	9(75%)	3(100%)		
Problème mineur	3(25%)	0		
Obstacle patient Q3*			14	1
Aucun problème	6(54,5%)	1(33,3%)		
Problème mineur	2(18,2%)	1(33,3%)		
Problème modéré	2(18,2%)	1(33,3%)		
Problème majeur	1(9,1%)	0		
Obstacle patient Q4*			15	1
Aucun problème	6(50%)	2(66,7%)		
Problème mineur	5(41,7%)	1(33,3%)		
Problème modéré	1(8,3%)	0		
Obstacle patient Q5*			15	0,23
Aucun problème	6(50%)	3(100%)		
Problème mineur	6(50%)	0		
Obstacle patient Q6*			15	0,52
Aucun problème	5(41,7%)	3(100%)		
Problème mineur	5(41,7%)	0		
Problème modéré	1(8,3%)	0		
Problème majeur	1(8,3%)	0		
Obstacle patient Q7*			15	0,22
Aucun problème	6(50%)	1(33,3%)		
Problème mineur	1(8,3%)	1(33,3%)		
Problème modéré	4(33,3%)	0		
Problème majeur	1(8,3%)	1(33,3%)		
Obstacle patient Q8*			15	0,22
Aucun problème	8(66,7%)	1(33,3%)		
Problème mineur	2(16,7)	0		
Problème modéré	2(16,7)	1(33,3%)		
Problème majeur	0	1(33,3%)		
Obstacle patient Q9*			15	0,7
Aucun problème	7(58,3%)	3(100%)		
Problème mineur	3(25%)	0		
Problème modéré	2(16,7)	0		
Obstacle patient Q10*			15	0,6
Aucun problème	7(58,3%)	3(100%)		
Problème mineur	4(33,3%)	0		
Problème modéré	1(8,3%)	0		
Obstacle patient Q11*			15	1
Aucun problème	7(58,3%)	2(66,7%)		
Problème mineur	4(33,3%)	1(33,3%)		
Problème modéré	1(8,3%)	0		
Obstacle patient Q12*			14	1
Aucun problème	10(90,9%)	3(100%)		
Problème mineur	1(9,1%)	0		
Obstacle patient Q13*			15	0,64
Aucun problème	9(75%)	2(66,7%)		
Problème mineur	1(8,3%)	0		
Problème modéré	1(8,3%)	1(33,3%)		
Problème majeur	1(8,3%)	0		

* :

Q1: Difficulté à quitter l'équipe pédiatrique
Q2: Difficulté à s'intégrer à une nouvelle équipe
Q3: Difficulté pour vos parents à abandonner le contrôle des soins
Q4: Difficulté pour vos parents à quitter l'équipe pédiatrique
Q5: Crainte d'être hospitalisé auprès de patients plus âgés
Q6: Crainte sur la capacité de l'équipe adulte à percevoir vos besoins médicaux et/ou émotionnels
Q7: Crainte concernant l'évolution de votre maladie
Q8: Difficulté à assumer votre indépendance concernant les soins médicaux
Q9: Crainte du changement de locaux
Q10: Crainte de la différence d'organisation des soins
Q11: Crainte de nouvelles procédures de soins
Q12:Être trop jeune pour être transféré chez les adultes
Q13: Peur de l'inconnu

Tableau 11 : Recherche de liens entre mauvais vécu du transfert pour le patient et le ressenti des équipes

	Vécu patient		n tot	p
	>3/10	≤3/10		
Delai adapté (selon pédiatrie)			15	1
adapté	10(83,3%)	3(100%)		
trop long	1(8,3%)	0		
trop court	1(8,3%)	0		
Vecu patient (selon pediatrie)			11	1
>3/10	6(66,7%)	1(50%)		
≤3/10	3(3,3%)	1(50%)		
Vécu équipe pédiatrie			15	0,24
>3/10	3(25%)	2(66,7%)		
≤3/10	9(75%)	1(33,3%)		
Explication (selon pediatrie)			12	
>3/10	10(100%)	2(100%)		
≤3/10	0	0		
Delai adapté (selon adulte)			15	1
1	10(83,3%)	3(100%)		
2	1(8,3%)	0		
3	1(8,3%)	0		
Vécu patient (selon adulte)			15	0,57
>3/10	5(41,7%)	2(66,7%)		
≤3/10	7(58,3%)	1(33,3%)		
Vécu équipe adulte			15	1
>3/10	6(50%)	1(33,3%)		
≤3/10	6(50%)	2(66,7%)		
Explication (selon adulte)			15	1
>3/10	7(58,3%)	2(66,7%)		
≤3/10	5(41,7%)	1(33,3%)		

ANNEXE 5

Cystic Fibrosis Transition Referral

Name: _____ Phone: _____
Address: _____ Fax: _____
_____ Email: _____
DOB: _____ MRN: _____
Attending Physician: _____

Referral to:
Dr: _____
Clinic: _____
State: _____
Dear Dr
Thank you for taking over the care of
Diagnosis:
Screening:
Sweat test:
Genotype:
Pancreatic Sufficient: Insufficient
Meconium ileus:
Sibling with CF:

Respiratory:
Pseudomonas: Colonisation: Age:
Other Orgs:
ABPA:
Frequency: respiratory exacerbations: _____ year
hospital admissions: _____ year
home IV: _____ year
Neb Antibiotics: _____ year
Resistant organisms:
Upper airways problems: Sinusitis
Nasal polyps
Lung TPL assessment:

Gastrointestinal:
Liver impairment:
DIOS:
Portal hypertension:
Liver TPL assessment
Nutrition
Weight: percentile Height percentile
Growth delay:
Supplemental feeds: Polyjoule
Gastrostomy

Exercise Regular Irregular None

Endocrine

Osteopoenia Osteoporosis

CFRD

Pubertal delay

Fertility

Other System Involvement

Arthritis

HPOA

Other Significant Medical Problems

Psychosocial History

Family members:

Education/School:

Attitude to illness:

Adherence to treatment regime:

Self management skills

Examination: (See Attached Annual Check)

Investigations: Bloods:

CXR and other Imaging:

PFT's:

Usual Treatment:

Physio technique:

Nebulised medications: Antibiotics

Bronchodilators

Pulmozyme

Other

Inhaled steroids: Oral steroids

Pancreatic Enzyme Replacement:

GIT treatment:

Overall Assessment:

Schwachman Score: Self Management Score:

Thank you for your ongoing care,

Yours sincerely

RESUME

Introduction
Depuis des décennies le pronostic de la mucoviscidose s'est amélioré. Actuellement, près de 50% des patients ont plus de 18 ans, ce qui conduit à la nécessité de transférer ces jeunes adultes dans des centres de soins adaptés à leur âge.
Par cette étude, nous avons analysés les modalités de transfert de patients de la pédiatrie à l'adulte, suivis au centre adulte du CRCM de Nice

Matériels et méthodes
De septembre 2012 à mars 2013, 15 patients, 1 équipe de pneumologie adulte, 5 équipes pédiatriques ont répondu à un questionnaire évaluant leur vécu du transfert ainsi que ses modalités et les obstacles rencontrés.

Résultats
L'âge moyen au moment du transfert était de 20,1 ans±2,2 ans. Le vécu du transfert était meilleur pour les patients que pour les équipes.
Le critère principal de transfert était l'âge (80%), la période de transition était courte, elle a duré moins de 3 mois pour plus de la moitié des patients et seuls 2 patients ont bénéficié d'une consultation pré-transfert avec le pneumologue adulte en pédiatrie.
Le manque d'explications concernant le transfert risque d'entraîner un mauvais vécu de ce transfert par le patient.
La transition des soins ainsi que les obstacles sont ressentis différemment entre les patients et les soignants

Discussion
La transition des soins fait partie d'un processus global du développement vers l'âge adulte. Le protocole de transfert doit être souple et adapté à chaque patient. Le transfert doit être anticipé et progressif, expliqué de façon claire au patient et doit amener à son autonomisation. Les consultations pré-transfert visant à rencontrer l'équipe adulte sont importantes.
Le moment du transfert doit prendre en compte, certes l'âge civil du patient, mais aussi son état psycho-social et médical. La collaboration des équipes est essentielle.

Conclusion
Des améliorations doivent être apportées au protocole de transition actuel afin que le transfert se passe au mieux pour le patient, sa famille et les acteurs de soins.

Mots clés : mucoviscidose, transition, transfert, pédiatrie, adulte

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses, que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes condisciples si j'y manque.