



FILIÈRE DE SANTÉ MALADIES RARES
DU FOIE DE L'ADULTE ET DE L'ENFANT

Recommandations

visant à optimiser la prise en charge médicale globale des jeunes patients porteurs de maladies chroniques du foie ou transplantés hépatiques suivis en pédiatrie et arrivant à l'âge adulte.

Transition et Transfert de la responsabilité médicale

Novembre 2016

COORDINATRICE

Dominique Debray,
Unité d'hépatologie pédiatrique,
CHU Necker.

GROUPE DE TRAVAIL

- **Pédiatres hépatologues :**
Dominique Debray (CHU Necker),
Muriel Girard (CHU Necker),
Dalila Habes (CHU Bicêtre),
Florence Lacaille (CHU Necker)
- **Hépatologues d'adultes :**
Teresa Antonini (CHU Paul Brousse),
Odile Gorla (CHU Rouen et Beaujon)
- **Infirmières de liaison/coordination :**
Nelly Balloche (CHU Bicêtre),
Colette Danet (CHU Paul Brousse),
Djamila Fezaa (CHU Necker),
Djelika Kone (CHU Beaujon),
Annie Masmonteil (CHU Bicêtre)
- **Psychologues :**
Alexandra Flouris (CHU Bicêtre),
Béatrice Monnier (Réseau REVHEPAT),
Marion Soulié (CHU Necker)

COMITÉ DE RELECTURE

- **Hépatologues Pédiatres :**
Frédéric Gottrand (Lille),
Alain Lachaux (Lyon),
Alain Dabadie (Rennes),
Pierre Broué (Toulouse)
- **Hépatologues d'adultes :**
Sébastien Dharancy (Lille),
Olivier Guillaud (Lyon),
Pauline Housset (Rennes),
Karl Barange (Toulouse).



Hôpitaux
Universitaires
Est Parisien

• Saint-Antoine • Rothschild
• Trousseau La Roche-Guyon • Tenon

ASSISTANCE
PUBLIQUE  HÔPITAUX
DE PARIS

Introduction

L'adolescence est une période critique de doute et de structuration au cours de laquelle l'enfant dépendant devient un adulte indépendant. Le début, la durée et la fin de cette période sont imprécises et dépendent de chaque individu. La "maladie chronique" complique le processus d'autonomisation, met à l'épreuve l'estime de soi et réalise autant de résistances à cette dynamique de développement. Les traitements et les contraintes imposées par la **dépendance médicale** gênent le plus souvent l'adolescent dans son fonctionnement au quotidien. Cette **dépendance médicale** est perçue comme une atteinte à sa liberté car il doit également composer avec ses parents sur la question de l'autonomie. La maladie chronique aggrave la vision négative que l'adolescent pourrait avoir de lui-même. Enfin, l'observance est un enjeu à tout âge mais peut durant l'adolescence se transformer en défi.

Chez l'adolescent porteur d'une maladie chronique, la "transition" désigne le temps spécifiquement dédié à préparer le transfert de responsabilité du suivi médical vers le suivi autonome du patient adulte responsable. La réussite de ce parcours demande une réflexion commune sur les modalités et les enjeux de cette période qui ne se résume pas au seul moment du transfert, mais qui englobe, bien en amont de celui-ci, toutes les actions destinées à favoriser un processus dynamique de maturation et d'autonomisation.

Malgré les nombreux travaux existant sur le sujet, aucune modalité n'est généralisable. Plusieurs auteurs ont signalé certains éléments clés pendant la phase de transition :

- la préparation
- le choix anticipé du médecin référent spécialiste d'adultes
- l'implication de la famille et la prise en compte de l'opinion de l'adolescent pour ce choix
- la coordination des soins avec le médecin d'adultes référent (évitant notamment **les modifications thérapeutiques immédiatement après le transfert**)
- l'implication du médecin traitant.
- le transfert du patient en médecine d'adultes en période de "stabilité clinique"

Une des missions de la filière FILFOIE regroupant des structures de soins spécialisées dans la prise en charge médicale d'enfants ou d'adultes porteurs de maladies hépatiques rares, était de rédiger des recommandations générales visant à optimiser la prise en charge médicale globale des jeunes arrivant à l'âge adulte.

Les réflexions ont été menées autour de trois axes :

1- La préparation avant le transfert : cette section détaille les modalités de la consultation en pédiatrie, et met l'accent sur l'importance de l'éducation thérapeutique englobant la connaissance de la maladie, ses complications possibles et la nature de son traitement.

2- La période du transfert en service de médecine pour adultes : cette section détaille les modalités des premières consultations, et la nécessaire collaboration entre les équipes pédiatriques et de médecine d'adultes.

3- L'accueil et le suivi en service de médecine pour adultes : cette section traite des pré-requis tels que la formation des médecins aux pathologies hépatiques pédiatriques, de l'accueil et des modalités des consultations dédiées au jeune adulte.

1 La préparation au transfert

Les réticences à surmonter au changement sont nombreuses :

→ Du côté du pédiatre :

- Un lien tissé souvent depuis de nombreuses années voire depuis la naissance avec l'adolescent et ses parents.
- La maladie rare du foie de l'enfant, ou l'existence d'un retard de développement (retard de croissance, retard pubertaire, atteinte cognitive), qui pour le pédiatre peuvent lui paraître relever avant tout de la compétence pédiatrique.
- L'intérêt scientifique pour le devenir à l'âge adulte des affections chroniques rares du foie de l'enfant, qui peut inciter l'équipe pédiatrique à prolonger le suivi.
- L'absence d'identification d'un interlocuteur en médecine d'adultes

→ Du côté de l'adolescent et de ses parents :

- La peur de l'inconnu, la peur de perdre une relation privilégiée, le sentiment d'abandon majoré par la crainte d'une possible aggravation de la maladie dans un futur proche.
- La crainte de ne pas retrouver en médecine d'adultes les compétences spécifiques aux maladies hépatiques rares des enfants, dont la survie est prolongée à l'âge adulte depuis peu de temps.

Il est de ce fait indispensable que le transfert du suivi médical en services de soins pour adultes puisse être anticipé, préparé des années à l'avance, et valorisé, afin d'éviter la rupture avec le système de santé à l'âge adulte.

RECOMMANDATIONS

Il paraît essentiel :

- d'informer plusieurs années en amont, l'adolescent et ses parents, des conditions prévues pour organiser la prise en charge en service de soins pour adultes (en règle vers l'âge de 18 ans).
- de rassurer en ce qui concerne la coopération pédiatre-médecin d'adulte, qui s'établira avant et après le transfert en équipe de soins pour adultes.
- de valoriser ce transfert, le présenter comme une expérience positive, afin qu'il soit perçu comme une étape normale du développement. C'est aussi permettre une meilleure projection dans un futur d'adulte.

Le passage en médecine d'adultes n'est somme toute qu'un élément "naturel" de la maturité au sein d'un processus global de maturation "sociale" et pas simplement "médicale" physique et psychique, au même titre que l'insertion dans les études supérieures ou le monde du travail.

1. Modalités de la consultation avec le pédiatre pendant la période de transition

- L'instauration, dès le début de l'adolescence (12-14 ans), d'un style relationnel qui favorise l'autonomie du jeune : il est souhaitable de le recevoir seul une partie de la consultation (en respectant la confidentialité) et lui donner des conseils visant à l'aider à s'autonomiser (*annexe 1, conseils pour les adolescents*).
- Lors de ces consultations, il est utile de reprendre avec l'adolescent de nouvelles explications sur sa maladie, d'explorer les croyances propres qu'il s'est fait à ce sujet au fil des ans, de parler de l'avenir, de savoir évoquer les difficultés de l'observance, de faire le point des difficultés qu'il y a à concilier les contraintes de la maladie et les aspirations de l'adolescence en matière d'épanouissement personnel, de contact avec les pairs (*annexe 2, questionnaire d'évaluation à remplir par le pédiatre*). Ce travail, fait en priorité avec l'adolescent, modifie également la place des parents, toujours interlocuteurs à part entière mais progressivement "en second" (*annexe 3, questionnaire - aide pour les parents*). Il permet aux parents de mieux accepter le principe du relais, et de leur part un certain changement de rôle.

2. L'éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique (ETP) fait partie intégrante de la préparation au transfert en médecine d'adultes, qu'elle soit formalisée ou non dans une démarche validée ETP spécifique aux maladies du foie.

- La connaissance de la maladie, de ses complications, de l'importance du suivi et des traitements, des risques liés à la mauvaise observance du traitement, et de certaines conduites à risque (alcool et autres toxiques) doit être régulièrement abordée avec l'adolescent.
- Il peut être utile d'évaluer régulièrement ses connaissances à l'aide d'un questionnaire (*annexe 2, questionnaire d'évaluation*), permettant au pédiatre de reprendre en consultation point par point les questions laissées sans réponse.
- L'adolescent doit progressivement apprendre (avec l'aide de ses parents) à gérer lui-même la prise de ces rendez-vous de consultations et d'exams, l'approvisionnement de son traitement en pharmacie, le renouvellement des ordonnances et des différents certificats médicaux (ALD, MDPH, ...), et à organiser son transport en consultation ou hospitalisation. Le choix d'un médecin généraliste à l'âge de 16 ans, comme l'impose la réglementation (formulaire cerfa N° 12485*02), peut constituer une première démarche administrative poussant l'adolescent à réfléchir à une nouvelle organisation de suivi médical, avec potentiellement plusieurs acteurs de santé.
- L'organisation de consultations multidisciplinaires avec la psychologue, l'assistante sociale, la diététicienne, l'infirmière de liaison/coordination, le pédiatre, et le chirurgien le cas échéant, est utile.

3. Identification des médecins d'adultes

- Il est important que le pédiatre ait identifié **au moins** 1 an avant la période prévue du transfert le futur médecin spécialiste référent "adulte". Le futur médecin référent spécialiste doit connaître les spécificités des maladies chroniques du foie de l'enfant.
- L'hépatologue pédiatre doit s'assurer qu'un médecin généraliste choisi par le jeune a été déclaré comme médecin traitant à la sécurité sociale comme l'impose la réglementation (cf Formulaire cerfa N° 12485*02). Le médecin généraliste doit être impliqué dans la prise en charge du jeune **au moins** 1 an avant la période prévue du transfert en plus du médecin spécialiste référent "adulte".
- Le médecin généraliste et le futur médecin-référent spécialiste doivent être destinataires des comptes rendus de consultations.
- Un véritable contrat, explicite ou implicite, devrait être posé avant le transfert entre le pédiatre et le médecin d'adultes spécialiste. Il nécessite un accord minimal sur des objectifs communs, investigations complémentaires et objectifs thérapeutiques (afin d'éviter toute modification du traitement immédiatement après le transfert).

2 La période de transfert

Le moment du transfert est une étape délicate. Il sera d'autant mieux vécu que l'adolescent aura été traité avec un souci d'autonomisation progressive durant son adolescence, sans pour autant laisser de côté les parents, dont la continuité du soutien reste le plus souvent indispensable. La période choisie pour le transfert du suivi médical en service d'adultes est fonction de la maturité de l'adolescent, de sa famille, plus que de l'âge civil. Certains moments sont préférables : l'adolescent et sa famille paraissent prêts, la maladie est stable, la croissance et la puberté sont terminées, les problèmes personnels de l'adolescence s'estompent... On peut également profiter de certaines "opportunités" : fin de Terminale, déménagement, début de vie en couple... Il y a aussi de "mauvais moments", et il faut éviter le transfert pour des raisons de non-observance dans une ambiance vécue comme punitive, ou à l'occasion d'une complication évolutive... Pour éviter le transfert en phase aiguë, il faut obtenir que ces jeunes continuent à être admis dans les structures d'urgences pédiatriques de l'établissement où ils sont suivis même s'ils ont dépassé l'âge théorique d'admission (qui a été fixé dans de nombreux hôpitaux à 16 ans).

Idéalement, le transfert en service de soins pour adultes devrait avoir lieu entre 16 et 20 ans, dès que l'évaluation des connaissances de la maladie, et de ses complications et qu'une certaine autonomie de l'adolescent vis-à-vis de son traitement et des soins qu'il nécessite, paraissent satisfaisantes (annexe 4, pré-requis pour envisager le transfert en service de soins pour adultes).

RECOMMANDATIONS

1. Modalité des consultations

Différentes formules ont été proposées :

- Organisation de **consultations communes** avec le médecin référent d'adultes venant initialement en milieu pédiatrique, puis avec le pédiatre venant en service d'adultes, ou de **consultations alternées** avec le pédiatre et le médecin d'adultes. Chaque formule a ses avantages et ses inconvénients.
- Programmer une ou deux consultations communes permet de bien situer les objectifs et de répondre d'une seule voix aux questions : ces consultations, en binôme médical, sont des temps forts qui concrétisent pour le jeune et sa famille la coopération et le relais médical. Elles ne sont réalisables que s'il existe une proximité géographique des unités d'hépatologie (même ville), soit dans un hôpital accueillant à la fois les enfants et les adultes. La consultation commune doit avoir été précédée d'un échange sur le dossier médical. Le résumé du dossier portant sur l'histoire clinique et le projet de soins est ainsi adressé au préalable au médecin généraliste traitant, au spécialiste prenant le relais, au patient (impérativement s'il est majeur) et aux parents (si le patient majeur le souhaite). La consultation commune est basée dans un premier temps sur la validation commune du résumé et sur l'accord sur un projet de soins. Elle permet ainsi de prendre conscience d'une continuité de prise en charge en climat de confiance des quatre parties impliquées : patient – parents – pédiatre – médecin d'adultes.
- Lorsque les centres pédiatriques et de médecine d'adultes sont géographiquement éloignés, les consultations alternées (le jeune et ses parents sont revus au moins une fois après la consultation avec le référent spécialiste de médecine d'adultes) sont recommandées, mais nécessitent une concertation préalable sur les modalités de prise en charge du jeune. Elles n'ont un intérêt que pendant un temps limité (au maximum un an), car il se crée rapidement une ambiguïté dans la prise de responsabilité et dans la cohérence du langage tenu au patient. Le pédiatre doit bien préciser que la responsabilité de prise en charge incombe au référent adulte et ne pas modifier le traitement. Le pédiatre informera le référent spécialiste des éventuelles difficultés exprimées par le jeune ou ses parents.

2- Organisation des consultations en médecine de soins pour adultes

→ En prévision de la première consultation,

- le pédiatre référent a adressé au médecin d'adultes, et en copie au patient, une synthèse concise de l'histoire médicale en incluant les principaux comptes rendus de consultation, d'hospitalisation, comptes rendus opératoires et d'anatomopathologie, le récapitulatif des résultats des derniers examens biologiques, le récapitulatif des vaccinations, courbe de croissance si besoin, ainsi que les CD des derniers examens d'imagerie (TDM, IRM). Les informations données doivent respecter la vie personnelle et la confidentialité entretenue avec l'adolescent. Si des examens biologiques ou radiologiques sont nécessaires avant la consultation, ils seront prévus en accord avec le médecin d'adultes, et réalisés sur le site pédiatrique afin de ne pas surcharger cette première consultation. La périodicité habituelle des consultations et examens complémentaires sera précisée.
- Un contact téléphonique entre assistantes sociales, psychologues et infirmières de liaison ou d'éducation thérapeutique des 2 équipes peut être nécessaire. La transmission d'informations concernant d'éventuelles difficultés psychologiques du côté de l'adolescent ou de sa famille est essentielle.
- La transmission, avant le transfert, d'une copie du questionnaire d'évaluation des connaissances du patient qui est proposé en annexe 2 ou équivalent, peut être utile.

→ Organisation des premiers rendez-vous de consultation

- L'infirmière de liaison de l'équipe pédiatrique (ou à défaut la secrétaire ou le pédiatre référent) prend contact avec celle de l'équipe adulte (ou à défaut la secrétaire ou le médecin référent) par téléphone ou mail afin d'apporter les renseignements nécessaires à l'organisation du suivi. Il est proposé d'établir une fiche de liaison (*annexe 5*) indiquant l'état civil de l'adolescent et ses coordonnées, sa maladie, son traitement, les coordonnées du médecin pédiatre référent et la période souhaitée pour une première consultation avec le médecin d'adultes référent, à classer dans un dossier "transition/transfert".
- L'infirmière de liaison de l'équipe d'adultes (ou à défaut la secrétaire du médecin référent) prend contact avec le jeune patient par téléphone pour lui proposer une date de rendez-vous, lui en préciser le lieu exact et lui donner ses coordonnées téléphoniques notamment pour modifier si besoin la date du rendez-vous. Humaniser et personnaliser autant que possible la prise de contact avec l'adolescent ou le jeune adulte est essentiel.
- La confirmation du rendez-vous est envoyée par courrier au domicile, avec le plan de l'hôpital précisant le lieu de la consultation. L'infirmière de liaison de l'équipe pédiatrique (ou à défaut la secrétaire ou le pédiatre référent) doit être informée de la date du rendez-vous par retour de la fiche de liaison (en *annexe 5*).
- En retour, il est très important que l'infirmière de liaison de l'équipe pédiatrique ou le pédiatre référent ait la confirmation que l'adolescent s'est rendu à chaque consultation programmée (*cf annexe 5, exemple de fiche de liaison*) et reçoive un compte rendu de la première consultation et des consultations ultérieures (sans limite de temps). Ce lien entre le pédiatre et le médecin d'adultes doit permettre d'éviter que le patient ne soit perdu de vue.

3 L'accueil et l'organisation du suivi en Hépatologie adulte

Beaucoup d'adolescents craignent que le médecin d'adultes ne connaisse pas leur maladie, prescrive de nombreux examens, et modifie le traitement prescrit par le pédiatre à qui il faisait entièrement confiance. Ceci souligne l'importance d'avoir établi bien en amont du transfert un accord minimal sur un projet de soins : objectifs communs, investigations complémentaires et objectifs thérapeutiques.

D'une façon générale, le changement d'environnement peut être un facteur de déstabilisation. Les adolescents sont dans leur grande majorité demandeurs d'une écoute sur leurs problèmes personnels. Mais, c'est souvent au nouveau référent qu'il appartient de "faire les premiers pas" dans l'abord des questions personnelles, même si au premier abord tout paraît aller bien, et que le jeune adulte ne paraît pas "réclamer" explicitement ce dialogue particulier.

Une autre difficulté pour les jeunes est de côtoyer en consultation ou en hospitalisation des adultes atteints de la même affection, et parfois dans un état de santé très dégradé, ou encore de côtoyer des malades âgés ce dont témoignent beaucoup de jeunes patients lors de leur passage en milieu adulte.

Les parents partagent en général les craintes de leur enfant. Ils craignent que le nouveau médecin ne les ignore totalement, ou ne voit en eux que des freins à l'autonomisation du jeune. Beaucoup de parents craignent que leur enfant ne soit pas en mesure d'être totalement autonome vis-à-vis de l'observance du traitement et du respect des rendez-vous, et continuent à jouer un rôle protecteur.

RECOMMANDATIONS

1. Pré-requis

- Le futur médecin spécialiste-référent devrait avoir reçu une formation ou avoir connaissance des principales pathologies hépatiques pédiatriques ou de la transplantation hépatique.
- Il serait souhaitable que des médecins hépatologues d'adultes souhaitant dédier une partie de leur activité au suivi des adolescents ou jeunes adultes porteurs d'affections chroniques du foie depuis l'enfance, soient clairement identifiés dans chaque région de France.
- Deux autres conditions paraissent indispensables pour assurer le succès du transfert :
 - que le référent adulte assure lui-même chaque consultation avec l'adolescent
 - qu'il soit prêt à un investissement personnel en temps et en énergie pour assumer ce relais toujours délicat. Les exigences d'écoute de ce jeune adulte au profil particulier, ainsi que de ses parents, doivent être connues et prises en compte.

Ces conditions sont cruciales au cours des premières consultations, pendant lesquelles doivent se tisser des liens avec le nouveau médecin référent.

2- Accueil dans le service de médecine d'adultes

Le jeune doit être "accueilli", et se sentir attendu.

Lors de la première consultation, il est recommandé de ménager un temps pour :

- présenter l'équipe soignante : infirmières de consultation / de liaison, diététiciennes, psychologue, assistante sociale, médecins
- faire visiter des locaux (par l'infirmière de liaison ou de consultation) : lieu de la consultation, prélèvements, service de radiologie, bureau des rendez-vous

3- Modalités des premières consultations

- Il est nécessaire de planifier un temps suffisant (au moins 30-45 minutes) en prévoyant un temps parents/jeune et un temps avec le jeune pour :
 - apprécier la connaissance de sa maladie, son degré d'autonomie et l'observance de son traitement
 - aborder le vécu de la maladie, les questions sur l'avenir professionnel, l'impact de la maladie sur sa qualité de vie, sexualité, contraception, grossesse...
 - évaluer les projets d'avenir du jeune, et s'adapter à ces projets autant que possible.
 - expliquer, tout en étant rassurant, la nécessité et les modalités du suivi médical et les risques encourus en cas d'arrêt du suivi et d'arrêt du traitement
 - fixer avec le jeune le rythme de la surveillance
 - renouveler l'ordonnance des médicaments
 - présenter, le cas échéant, l'IDE coordinatrice/de consultation
 - proposer si nécessaire un rendez-vous avec la psychologue ou l'assistante sociale qui lui seront présentés
 - proposer les coordonnées d'une association de patients, si cela paraît opportun et souhaité
 - rappeler, si besoin, qu'il faut choisir un médecin généraliste, qui assurera le traitement des épisodes infectieux saisonniers ou maladie intercurrente, la mise à jour des vaccinations, le renouvellement de la prise en charge à 100 % (obligatoirement réalisé par le médecin traitant), et du certificat médical de la MDPH.
 - donner ses coordonnées téléphoniques ou celles de l'IDE coordinatrice pour être contacté si besoin.
- Il est souhaitable d'éviter, si possible lors de la période initiale de la prise en charge de refaire tous les examens, et de modifier les traitements.
- À l'issue de chaque consultation, un courrier sera adressé au patient, au médecin généraliste, à tout autre spécialiste (gynécologue, dermatologue, cardiologue...) et à l'hépatologue pédiatre.
- Si le jeune n'est pas venu en consultation, l'hépatologue pédiatre sera informé de la date du nouveau rendez-vous (fiche de suivi (*annexe 5*) à renvoyer). Il est important d'informer le pédiatre en cas de difficultés de suivi du jeune, qui pourra ainsi reprendre contact avec lui, et éventuellement le revoir **transitoirement** si besoin, afin d'éviter toute rupture dans la continuité des soins.
- À l'inverse, il peut arriver que les parents ou le patient recontactent le pédiatre pour exprimer un sentiment d'insatisfaction dans la prise en charge. Il est important que le pédiatre se remette en contact avec le médecin d'adultes pour discuter de ses difficultés, et éviter impérativement un retour en milieu pédiatrique.

En conclusion,

Nous avons fourni des pistes de réflexion pour optimiser la préparation au transfert et le transfert du suivi médical en services de médecine d'adultes (résumé en annexe 6). La phase de transition dépend des conjonctures et des conditions locales. L'adolescent et sa famille ont une maturité, un degré de réflexion, et l'assentiment pour s'engager dans une nouvelle relation thérapeutique très variables, et il faut les accompagner dans cette mutation.

Ce "passage du témoin" reste délicat ; il sera d'autant mieux vécu que le patient aura été traité avec un souci d'autonomisation progressive durant son adolescence, sans pour autant laisser de côté les parents, dont le soutien reste le plus souvent indispensable, sous des formes évolutives propres en fonction de l'histoire familiale.

Au-delà des conditions d'organisation locale et du contexte propre à chaque adolescent ou ses parents, demeure la motivation du "binôme" pédiatre- médecin d'adultes. Il en est de même, selon les pathologies, des binômes assistantes sociales, infirmières coordinatrices, psychologues, diététiciennes.

Annexe 1

Liste de conseils que peut donner le pédiatre à l'adolescent

Il est important de s'assurer dès l'âge de 12 ans de la bonne compréhension de la maladie, d'apprécier les besoins et le ressenti de la maladie, de favoriser l'ouverture du jeune sur le monde social et amical, sorties avec les amis et activités de loisirs, informations pour les projets d'avenir et de favoriser une autonomisation progressive pour la prise des médicaments. À partir de 16 ans, l'autonomie doit être franchement évoquée à travers le dossier médical que le jeune peut commencer à se constituer, le calendrier des RV et analyses, la connaissance des aides sociales, les consultations gérées seul, la visite du service pour adultes. L'orientation professionnelle est enfin un point essentiel : conseiller d'orientation, forums, stages, jobs d'été... Le contact avec d'autres malades adultes qui ont déjà vécu cette phase de transition peut également être une aide.

| Sujets | De 12 à 15 ans | À partir de 16 ans |
|-----------------------------|--|--|
| Ma maladie, ma santé | <ul style="list-style-type: none"> • Demander à ton médecin des explications concernant ta maladie, et ton traitement • Préparer une liste de questions à lui poser lors des consultations • Demander des explications concernant les résultats des analyses médicales • Parler avec l'équipe médicale et ta famille de ton ressenti de la maladie, de tes besoins, de tes difficultés d'observance du traitement, de tes craintes concernant l'avenir, de contraception, alcool et de tabac • Commencer à gérer la prise de ton traitement : préparation du pilulier, aller à la pharmacie | <ul style="list-style-type: none"> • Choisir un médecin traitant (généraliste) • Se constituer un dossier médical : carnet de santé, comptes rendus médicaux, d'analyses médicales, ordonnances, • Savoir prendre ses rendez-vous médicaux • Utiliser un calendrier pour gérer ses rendez-vous de consultation et d'analyses • Trouver les moyens de ne pas oublier de prendre ses médicaments : aide d'une personne de l'entourage, sms, alarmes téléphoniques,... • Penser à prendre ses médicaments avec soi en cas de sortie le soir, ou de voyages. • Savoir qui appeler en cas d'urgence • Visiter un hôpital/service pour adultes • Communiquer à l'équipe médicale vos nouvelles coordonnées téléphoniques en cas de changement, et nouvelle adresse en cas de déménagement |
| Social/ Physique | <ul style="list-style-type: none"> • Faire du sport • Choisir des activités extrascolaires, loisirs • Voir ses amis | <ul style="list-style-type: none"> • Faire du sport • Participer à des activités de loisirs • Sortir avec ses amis |
| Éducation | <ul style="list-style-type: none"> • Assister aux rendez-vous concernant ta scolarité. • Connaître/rencontrer le conseiller d'orientation à l'école • Parler de tes projets d'avenir (lycée, université, formation, etc.) • Pouvoir expliquer ta maladie/situation à tes professeurs | <ul style="list-style-type: none"> • Rencontrer si besoin le médecin scolaire • Consulter un conseiller d'orientation, aller à des forums de l'emploi, faire des stages • Prendre contact avec d'autres personnes ayant la même maladie et suivies chez les adultes • Prendre contact avec une association de patients |

Annexe 2

Questionnaire d'évaluation

Date d'évaluation :

Questionnaire pour l'hépatologue pédiatre à compléter avec l'adolescent seul en consultation, au moins une fois par an à partir de l'âge de 12-13 ans (rythme à adapter à chaque patient).

| Connaissances et compétences | Évaluation du pédiatre | | | Commentaires |
|---|------------------------|-----------------|----------------|--------------|
| | oui | pas tout à fait | pas du tout... | |
| CONNAISSANCES | | | | |
| Connais-tu le nom de ta maladie ? | | | | |
| Peux-tu m'expliquer ce qu'est ta maladie ? | | | | |
| Connais-tu l'évolution de ta maladie ? le fonctionnement de ton foie, etc. | | | | |
| TRAITEMENT | | | | |
| Peux-tu me donner le nom de chacun de tes médicaments et leur fonction ? | | | | |
| Pourrais-tu me dire à quel moment de la journée : - tu prends ton traitement - quelles sont les doses de tel médicament | | | | |
| Est-ce toi qui t'occupes de renouveler tes ordonnances et de prendre rendez-vous ? | | | | |
| Peux-tu me décrire le rôle de chacun dans l'équipe médicale ? | | | | |
| Qui dois-tu contacter, et comment, si tu as un problème ou un doute concernant ta santé ? | | | | |
| Appelles-tu toi-même l'hôpital si tu as une question à propos de ta maladie ou de ton traitement ? Sinon, à qui t'adresses-tu ? | | | | |
| LIBERTÉ ET INDÉPENDANCE | | | | |
| Poses-tu toi-même des questions en consultation ? | | | | |
| Te sens-tu prêt(e) à être vu seul(e) en consultation ? | | | | |
| Sais-tu que tu as le droit à la confidentialité (secret médical) même vis-à-vis de tes parents ? | | | | |
| Sais-tu quel est ton rôle dans les décisions prises avec l'équipe médicale ? | | | | |
| SANTÉ ET MODE DE VIE | | | | |
| Fais-tu de l'exercice régulièrement ? | | | | |
| Quel sport ou activité pratiques-tu ? | | | | |
| Sais-tu quelle alimentation est bonne pour ta santé ? | | | | |
| Y a-t-il des aliments à ne pas consommer ? | | | | |
| Connais-tu les effets du tabac, des drogues et de l'alcool sur ton foie et sur ta santé en général ? | | | | |
| As-tu déjà pensé à l'impact de ta maladie, de ta greffe ou de tes médicaments pour une future grossesse ? | | | | |
| As-tu des questions sur une éventuelle transmission de ta maladie à tes futurs enfants ? | | | | |
| VIE QUOTIDIENNE | | | | |
| Utilises-tu les transports en commun pour accéder aux commerces, cinéma, centres commerciaux, etc. ? | | | | |
| Si tu prépares un voyage en France ou à l'étranger, sais-tu à quoi tu dois penser ? (stockage des médicaments, vaccins, etc.) | | | | |
| Est-ce que tu conduis ? | | | | |
| Vas-tu passer ton permis de conduire ? | | | | |
| Sais-tu à quelles aides sociales tu as droit, et où t'adresser en cas de problème ou de besoin de renouvellement ? | | | | |
| ÉTUDES, TRAVAIL ET AVENIR | | | | |
| En quelle classe es-tu ? | | | | |
| As-tu déjà travaillé ? As-tu déjà fait du bénévolat ? | | | | |
| Sais-tu ce que tu veux faire plus tard ? | | | | |
| Sais-tu quel est le parcours pour y parvenir ? | | | | |
| Es-tu inscrit(e) sur les listes électorales (si > 18 ans) ? | | | | |
| T'inquiètes-tu de l'impact de ta maladie sur tes projets d'avenir ? | | | | |
| GESTION DES ÉMOTIONS | | | | |
| Es-tu parfois gêné par le regard des autres ? | | | | |
| As-tu des amis à qui tu as pu parler de ta maladie ? | | | | |
| Te sens-tu à l'aise pour aborder ta situation médicale avec tes amis, ta famille, éventuellement ton employeur, etc. ? | | | | |
| Sais-tu comment gérer des émotions telles que la colère ou la peur ? | | | | |
| As-tu un(e) ami(e) ou un parent à qui parler quand tu es triste / que tu en as assez ? | | | | |
| Vois-tu une psychologue ? | | | | |

Annexe 3

Questionnaire – aide pour les parents

| Connaissances et compétences | oui | pas tout à fait | non |
|---|-----|-----------------|-----|
| Je comprends la signification de la transition | | | |
| Je comprends l'intérêt d'un questionnaire d'évaluation des adolescents | | | |
| Je sais le rôle de chacun dans l'équipe | | | |
| Je connais les ressources à la disposition des parents de jeunes ayant la même maladie | | | |
| Je comprends ce qui peut se passer par rapport à la maladie de mon enfant | | | |
| J'ai conscience que sa maladie peut affecter son moral et ses aptitudes (fatigue, activité sexuelle, fertilité) | | | |
| J'ai conscience que sa maladie peut avoir un impact sur ses projets professionnels | | | |
| Je fais confiance aux connaissances de mon enfant sur sa maladie et son traitement | | | |
| Je suis prêt(e) à aider mon enfant à devenir responsable de son propre traitement | | | |
| Je suis prêt(e) à aider mon enfant à contacter l'hôpital lui (elle)-même s'il (elle) en a besoin et à prendre ses propres rendez-vous | | | |
| Je connais le traitement de mon enfant | | | |
| ENCOURAGER L'INDÉPENDANCE | | | |
| Mon enfant est indépendant(e) à la maison (habillage, toilette, repas, corvées etc.) | | | |
| Mon enfant est indépendant(e) hors de la maison (lycée/université/travail, transports en commun, courses, etc.) | | | |
| J'accepte que mon enfant soit vu seul(e) en consultation | | | |
| Je connais/comprends les droits de mon enfant à l'information, l'intimité et la confidentialité (secret médical) | | | |
| Je connais/comprends le rôle de mon enfant dans les décisions prises avec l'équipe médicale | | | |
| Je sais comment conseiller mon enfant sur les problèmes financiers (droit aux aides sociales et autres) | | | |
| MODE DE VIE | | | |
| Je comprends l'importance d'une alimentation saine et équilibrée pour les jeunes | | | |
| J'encourage mon enfant à faire régulièrement de l'exercice. Je suis au courant des limites que mon enfant peut avoir à cause de sa maladie | | | |
| Je connais/comprends les effets du tabac, des drogues et de l'alcool sur la maladie et la santé de mon enfant | | | |
| Je sais où me procurer des informations pour les jeunes et leurs parents sur la transmission des maladies sexuellement transmissibles (MST), la contraception, etc. | | | |

Annexe 4

Pré-requis pour envisager le transfert en service de soins pour adultes

- S'assurer des capacités de compréhension et de perception de l'information (par exemple questionnaire d'appréciation des connaissances de la maladie et du traitement à transmettre au médecin référent d'adultes)

 - S'assurer de la stabilité de la situation médicale

 - Refaire le point sur l'observance du traitement

 - Organiser avant le transfert une consultation avec le chirurgien pédiatrique pour les malades ayant nécessité un traitement chirurgical et dans le cadre de la transplantation hépatique

 - S'assurer que la situation administrative est à jour (protocole 100 % ; MDPH) +/- RDV avec l'assistante sociale

 - S'assurer d'avoir les coordonnées du médecin traitant

 - Constitution du dossier de transfert à envoyer au référent du service de médecine d'adultes bien avant la première consultation de relais (privilégier une première consultation commune)
 - résumé du parcours médical associé aux différents CRH, CR consultations, CRO, CR anatomopathologie, imagerie, vaccinations
 - résumé de la situation socio-familiale et psychologique, perspectives d'orientation professionnelle
 - copie du/des derniers questionnaires d'évaluation des connaissances
- Envoyer un double du résumé médical à l'adolescent et ses parents (avec son accord s'il est majeur).
 - Ce résumé fera l'objet d'une validation de tous les participants de l'histoire médicale et du projet de soins en consultation de relais si elle est organisée

 - Transmettre la fiche de liaison proposée (ou équivalent) à l'équipe adulte et noter la date du premier RDV de Consultation

 - Partager avec l'équipe adulte les informations concernant la maturité physique et cognitive et/ou difficultés sociales et psychologiques par courrier confidentiel ou éventuellement par contact téléphonique, ou mail

 - Pour les greffés : demander le transfert d'équipe auprès de l'ABM

Annexe 6

Résumé synthétique des principales recommandations

La préparation au transfert : 14-18 ans

- Informer le patient bien en amont des conditions de transfert en service de soins pour adultes (qui se fait généralement vers l'âge de 18 ans)

- Adapter les consultations pour aider l'adolescent à s'autonomiser
 - Proposer des séances d'éducation thérapeutique
 - Évaluer les connaissances et compétences du patient
 - Proposer des consultations multidisciplinaires avec la psychologue, l'assistante sociale, la diététicienne, l'infirmière de liaison/coordination, le pédiatre et le chirurgien
 - Prévoir le choix du médecin d'adultes référent au moins 1 an avant le transfert

- Adresser les comptes rendus de consultations au médecin d'adultes référent

La période de transfert : 16-20 ans

- Effectuer le transfert en période de stabilité clinique, psychologique et sociale

- Prévoir des consultations communes ou alternées avec le médecin référent d'adultes

- Adresser une fiche de liaison ou un document équivalent (courrier de synthèse)

- Confirmer la prise de contact avec le médecin référent et obtenir un retour d'information (éviter les perdus de vue)

Accueil dans les services d'adultes

- Prévoir lors de la consultation un accueil spécifique du jeune et de ses parents

- Prévoir un temps de consultation suffisant

- Prévoir lors de la 1^{ère} consultation un temps pour présenter l'équipe soignante et les locaux

- Adresser au médecin généraliste et au pédiatre le courrier de chaque consultation et d'hospitalisation

- Informer le pédiatre si le jeune patient n'est pas venu en consultation

