

Transition de l'enfant vers l'adulte en Hépatologie: quels enjeux?

Dominique Debray, Hépatologie pédiatrique, Necker, Paris

Odile Goria, Hépatologie - CHU Rouen

Journée des centres de compétence MVF Mai 2019

Transition de l'enfant vers l'adulte en Hépatologie: quels enjeux?

- Pour **l'hépatologue adulte**, « devenir compétent » sur les pathologies hépato-biliaires propres aux enfants qui survivent à l'âge adulte
- Pour **l'hépatologue pédiatrique et l'hépatologue adulte**, tout mettre en œuvre pour éviter la rupture du parcours de soins
 - Exemple pratique
 - Recommandations françaises sur la transition

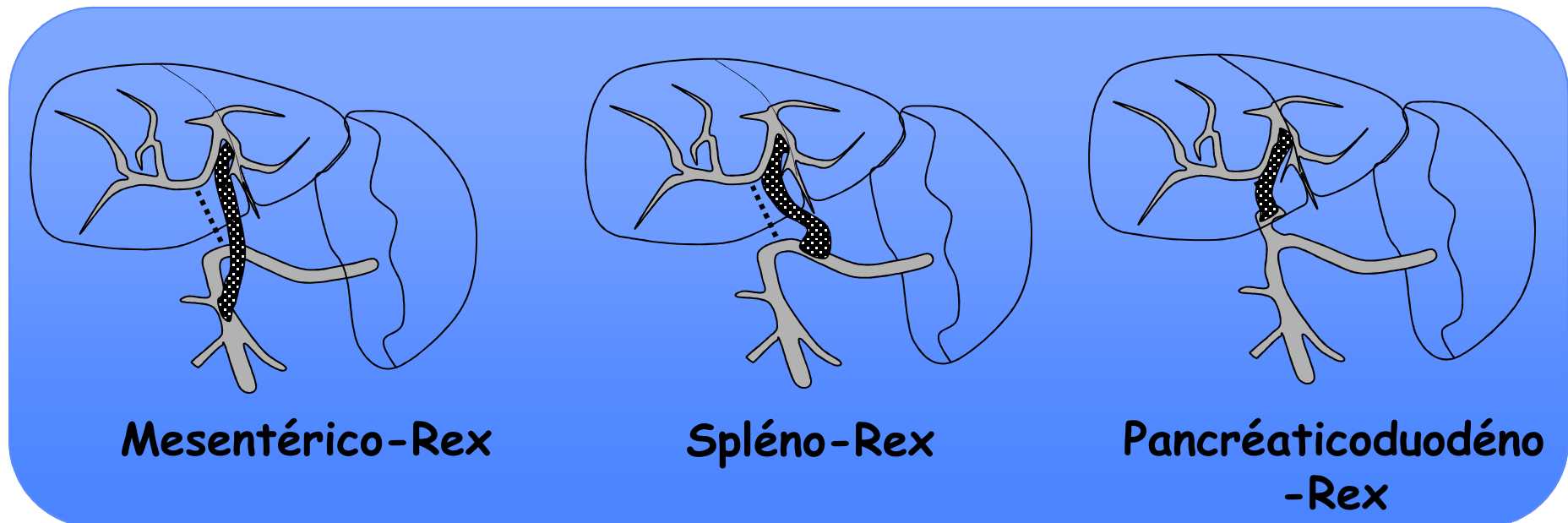
Cas clinique

- Louise, née prématurée à 34 SA, en 1992
- Cavernome porte séquellaire d'un cathétérisme veineux ombilical néo-natal, découvert à l'âge de 10 ans devant une thrombopénie à 35 000 rapportée à un hypersplénisme
- Echec de la tentative de re-perfusion portale (anastomose méésentérico-Rex) en 2007 mais petite remontée de la thrombopénie à 60-70 000
- Bilan de thrombophilie négatif

Principes de la re-perfusion portale

Pré requis :

- Absence de bloc intra ou supra hépatique
- Une seule indication : obstruction porte extrahépatique
- Branche portale gauche perméable



D'après F. Gauthier



Cas clinique (suite)



- FOGD fin 2009: 1 VO grade 2 + 2 VO grade 1
- Introduction d'un traitement par propranolol 40 mg matin et soir
- La pédiatre commence à parler de confier Louise (17 ans) à un hépatologue adulte
- Louise doit connaître le nom de sa maladie, le traitement qu'elle prend, son intérêt et les risques encourus en cas d'arrêt
- Elle doit également choisir un médecin traitant
- Doit faire face au pédiatre seule en fin de consultation (« maman » quitte la pièce)
- Doit connaître le nom de sa maladie et de ses médicaments
- S'informe sur internet sur le « cavernome »
- Discute avec l'infirmière scolaire: pas de pilule lorsqu'on a une thrombose!
- Doit se fier à 2 nouveaux médecins, un médecin traitant et un spécialiste!... Avant la pédiatre gérait tout y compris les vaccins!



A 17 ans,

- La pédiatre adresse un **courrier de synthèse** du dossier à l'hépatologue adulte (+ CRH récents) en vue de l'obtention d'un 1er RDV.
- Un RDV est fixé par courrier. Louise ne vient pas. La **pédiatre en est informée** et revoit Louise car un **suivi alterné initial** avait été programmé
- Un 2^{ème} RDV en consultation « adulte » est fixé par écrit mais précédé d'un **contact téléphonique**: Louise est vue **conjointement** par l'hépatologue adulte, l'IDE de consultation qui lui fera ses PLVTS et la psychologue. Un temps d'échange en présence de sa maman sera suivi d'un temps d'échange, seule, avec l'hépatologue adulte
- La 1^{ère} consultation est **prolongée**. Louise est examinée. Le traitement est poursuivi à **l'identique**. **Aucune exploration invasive** n'est organisée d'emblée



- Louise confiera plus tard en entretien singulier avec l'hépatologue adulte qu'elle n'est pas venue à son 1er RDV car elle avait **peur**
 - Peur de côtoyer dans la salle d'attente des vieux messieurs avec un gros ventre
 - Peur que le nouveau médecin ne connaisse pas sa maladie et son dossier
 - Peur que « lui non plus » ne comprenne pas la contrainte de prendre des médicaments quand on part en classe verte avec ses copains...
 - Peur de ne jamais avoir d'enfant à cause de cette maladie et de ce traitement
- Louise vient à son 2^{ème} RDV, accompagnée de sa « mère d'accueil » puisqu'elle vit en foyer à la suite d'une agression sexuelle paternelle...



- RDV médicaux ultérieurs, couplés avec la psychologue, toujours honorés. CR au pédiatre et au médecin traitant que Louise a accepté de choisir
- Compliance au traitement progressivement acquise, switch pour propranolol 80 mg LP en 1 prise
- Information « en douceur » sur la contraception (microprogestatif pur), la nécessité d'un suivi gynécologique, l'hygiène de vie souhaitable...

- Désir de grossesse à l'âge de 25 ans,
- Bilan pré-conceptionnel: FOGD VO grade 1-2; échodoppler et IRM: foie dysmorphique sans nodule, sans cholangiopathie portale, cavernome, voie de dérivation spléno-rénale directe, VMS perméable, SM 19 cm; écho cardiaque: pas d'HTAP; Sat O2 100% debout, couché; FS 5,7kPa; TP=V=65%, alb 40 g, plq 65 000, tests hépatiques Nx
- Grossesse sous β -, accouchement par voie basse, sans complication hémorragique à 37 SA d'un petit Théo, 3025g, sans hypoglycémie néonatale

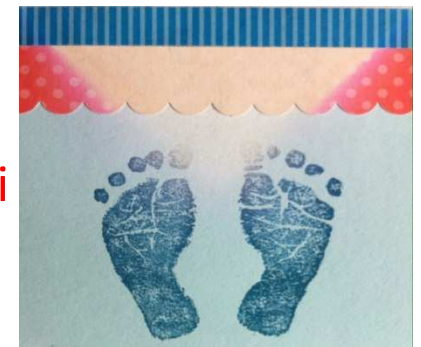




- RDV médicaux ultérieurs, couplés avec la psychologue, toujours honorés. CR au pédiatre et au médecin traitant que Louise a accepté de choisir
- Compliance au traitement progressivement acquise, switch pour propranolol 80 mg LP en 1 prise
- Information « en douceur » sur la contraception (microprogestatif pur), la nécessité d'un suivi gynécologique, l'hygiène de vie souhaitable...

- Désir de grossesse à l'âge de 25 ans,
- Bilan pré-conceptionnel: FOGD VO grade 1-2; échodoppler et IRM: foie dysmorphique sans nodule, sans cholangiopathie portale, cavernome, voie de dérivation spléno-rénale directe, VMS perméable, SM 19 cm; écho cardiaque: pas d'HTAP; Sat O2 100% debout, couché; FS 5,7kPa; TP=V=65%, alb 40 g, plq 65 000, tests hépatiques Nx
- Grossesse sous β -, accouchement par voie basse, sans complication hémorragique à 37 SA d'un petit Théo, 3025g, sans hypoglycémie néonatale

Louise a repris contact avec son pédiatre pour lui présenter son BB qui va bien.

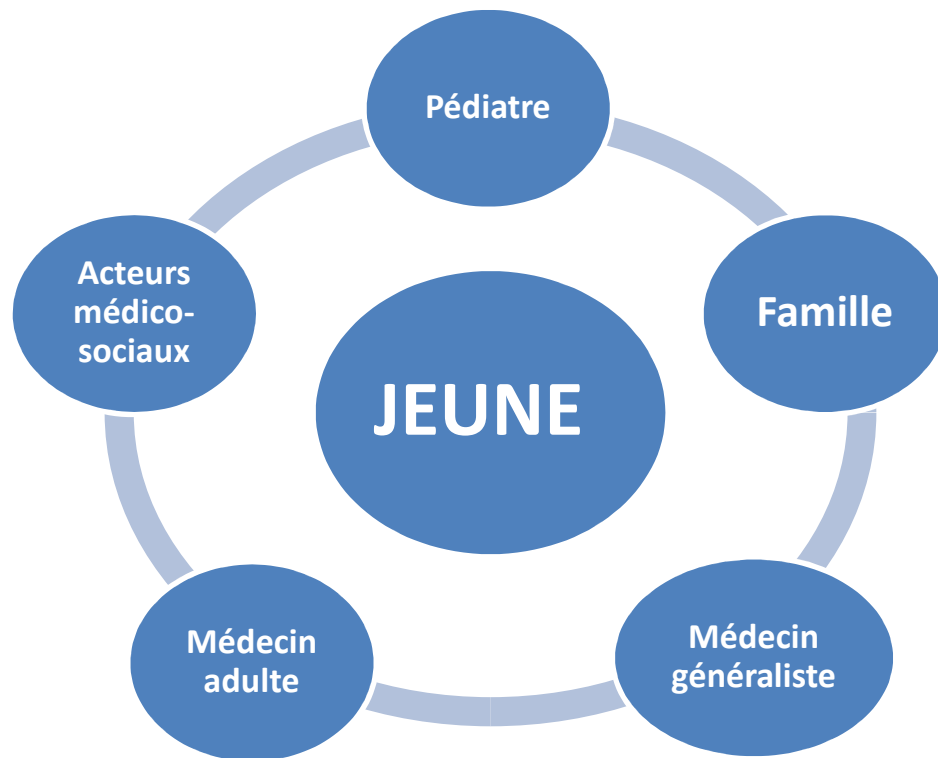


Transition de l'enfant vers l'adulte en Hépatologie: quels enjeux?

- La transition est un processus progressif et coordonné visant le passage du jeune patient d'un service de soins pédiatriques vers un service pour adulte
- Le transfert désigne le point exact dans le temps où la responsabilité des soins du jeune patient est passée au médecin adulte

La réussite de ce parcours

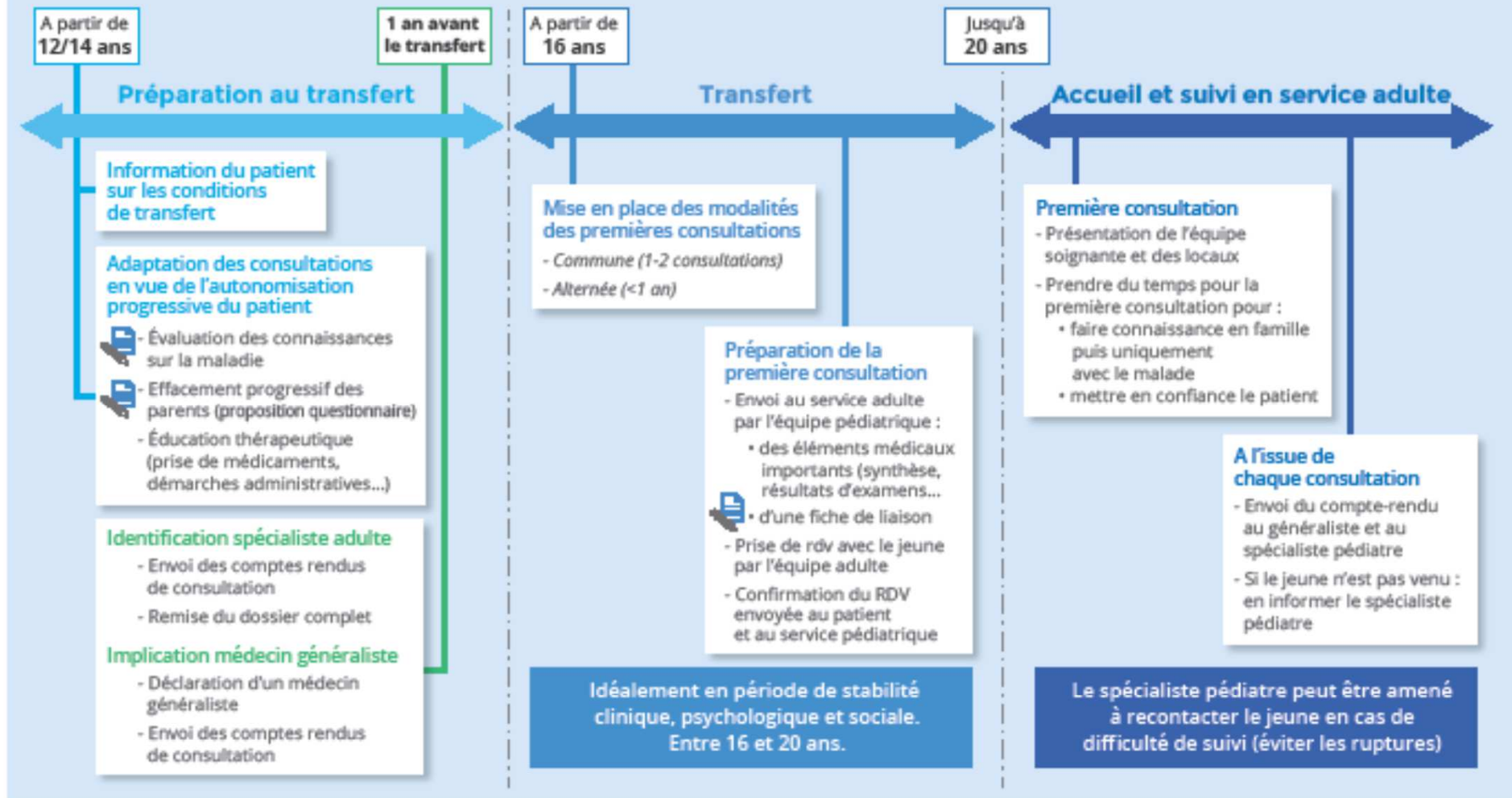
Partenariat



Reconnaître les réticences au changement

- *Perte d'une relation privilégiée*
- *Peur que le nouveau médecin ne connaisse pas sa maladie*
- *Peur de la confrontation avec des malades âgés*
- Peur de la non-observance
- Pour les parents: Crainte d'être exclus

Période de TRANSITION



 Documents existants

<https://www.filfoie.com/professionnels-documentation/pnds-referentiels/>

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		
	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

ÉTUDES, TRAVAIL ET AVENIR

VIE QUOTIDIENNE

GESTION DES ÉMOTIONS

Points-clés

- Informer en amont l'adolescent et ses parents des conditions prévues pour organiser la prise en charge en service de soins pour adultes
- Recevoir l'adolescent seul une partie de la consultation dès l'âge de 12-14 ans, et évaluer ses connaissances autour de sa maladie, aborder les risques liés à la mauvaise observance du traitement et de certaines conduites à risque → autonomiser++
- Etablir un accord minimal sur le projet de soins entre le pédiatre et le médecin adulte, si possible à l'occasion de consultations communes ou alternées
- Programmer un accueil spécifique, multi-disciplinaire si nécessaire, dans le service adulte avec un temps de 1^{ère} consultation > 30 min
- Informer le pédiatre du suivi du jeune ou de la non observance des RDV programmés

Quelques références

- Recommandations françaises de bonnes pratiques portant sur la transition dans les maladies du foie

<https://www.filfoie.com/professionnels-documentation/pnds-referentiels/>

- Vajro P, Fischler B, Burra P et al. The health care transition of youth with liver disease into the adult health system: position paper from ESPGHAN and EASL. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018; 66:976-990
- Joshi D, Gupta N, Samyn M et al. The management of childhood liver diseases in adulthood. *J Hepatol* 2017;66:631-44