

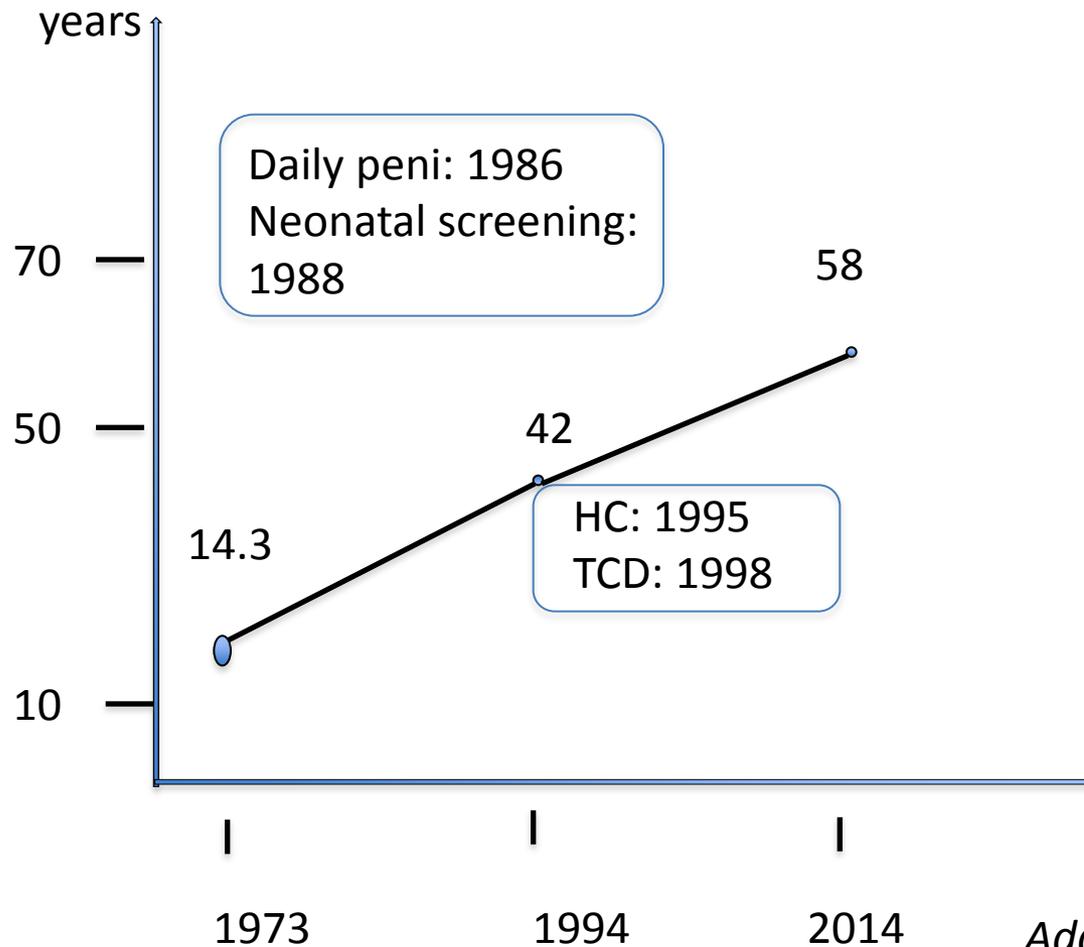
**La transition enfant-adulte  
pour les malades drépanocytaires :  
favoriser l'autonomie**



Mariane de Montalembert, Amélie Perrin, Sandrine Mensah  
pour le CMR drépanocytose et le RoFSED

26 Juin 2014

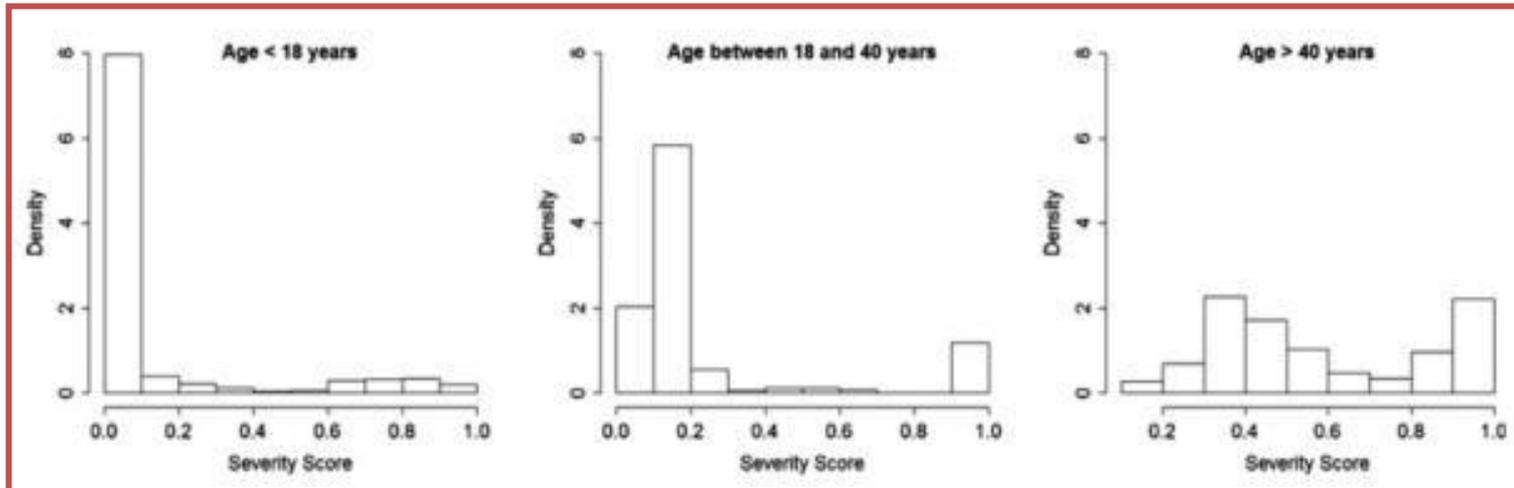
## Median life expectancy in male patients with homozygous sickle cell disease is increasing



Adapted from  
Elmariah H, Am J Hematol 2014

# Distribution of the severity score in patients in the Cooperative Study of Sickle cell Disease

*Sebastiani P, et al. Am J Hematol 2010; 85: 29-35.*



80% of children < 18 yrs have relatively uncomplicated disease  
By age 18-40 yrs, 80% patients have one or more major complication  
Over 40 years, all patients have multiple complications

# Morbidity in adults with SCD

Patients' characteristics			
	SS (n = 59)/Sb <sup>0</sup> -thal (n = 5)	SC (n = 29)/Sb <sup>+</sup> -thal (n = 11)	p*
<b>N</b>	64	40	
<b>Age (year)</b>	27 (21–41)	29 (24–38)	0.674
<b>Blood parameters</b>			
Haemoglobin (g/dL)	9.0 (8.1–9.8)	11.3 (10.6–12.2)	<0.0001
Fetal haemoglobin (%)	8.1 (3.8–14.6)	1.7 (1.0–3.2)	<0.001
<b>Organ damage (%)</b>			
Microalbuminuria	34	5	0.001
<b>Renal failure</b>	<b>8</b>	<b>3</b>	<b>0.402</b>
<b>Pulmonary hypertension</b>	<b>32</b>	<b>12</b>	<b>0.047</b>
<b>Retinopathy</b>	<b>24</b>	<b>61</b>	<b>0.001</b>
<b>Perceptive hearing loss</b>	<b>14</b>	<b>14</b>	<b>1.000</b>
<b>Iron overload</b>	<b>17</b>	<b>0</b>	<b>0.006</b>
<b>Clinical complications (%)</b>			
<b>Avascular osteonecrosis</b>	<b>16</b>	<b>8</b>	<b>0.223</b>
<b>Leg ulcers</b>	<b>14</b>	<b>0</b>	<b>0.012</b>
<b>Acute chest syndrome</b>	<b>32</b>	<b>18</b>	<b>0.167</b>
Number of <b>crises/year</b>			0.472
None	27	38	
Less than one	47	43	
<b>One or more</b>	<b>27</b>	<b>20</b>	
<b>Stroke</b>	<b>11</b>	<b>0</b>	<b>0.042</b>
<b>Priapism (% of males)</b>	<b>21</b>	<b>6</b>	<b>0.206</b>

# Un adolescent drépanocytaire



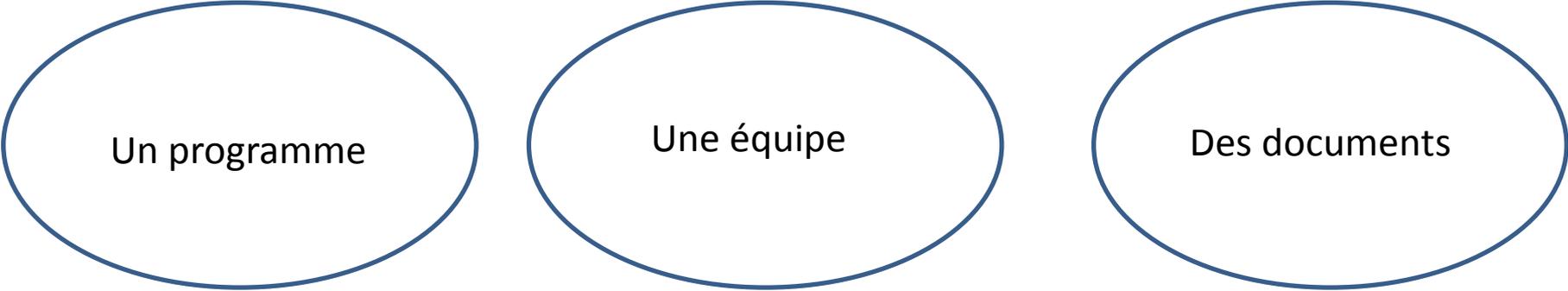
Peut avoir des **douleurs** violentes,  
Imprévisibles, mettant à plat ses projets,  
imposant une/des semaines d'hospitalisation

Peut avoir un **retard scolaire**,  
des troubles de concentration

Peut avoir un retard pubertaire,  
être très ictérique,  
Ne pas faire de sport, être essoufflé, fatigué

Beaucoup de parents ont peur que la drépanocytose entraîne un décès précoce,  
et ont eu du mal à croire à un projet de vie pour leur enfant

# La transition



Un programme

Une équipe

Des documents

# Un programme

Ans

0

## **ETP parents:**

**Physiopathologie, transmission génétique**

**Signes imposant de consulter aux urgences : fièvre, pâleur,**

**Rôle des médicaments**

6

## **ETP parents poursuivie**

**ETP enfant : sessions individuelles et en groupe**

**(ado de 13 à 16 a, et de 16 à 19 a, par groupes de 6-8)**

12

- commencer à **voir l'enfant sans les parents** (de plus en plus longtemps), mais récapituler en fin de consultation les points devant être partagés, tout en respectant la confidentialité

- **Évaluation des connaissances de l'enfant sur sa maladie**

- **Focus groupe: faire émerger les craintes et les demandes, imaginer une transition idéale**

- **Consultation commune** pédiatre et médecin d'adultes

- **Visite des structures adultes:** les urgences, les salles d'hospitalisation, rencontrer les équipes adultes

- Bilan médical avec résultats écrits expliqués au patient (nécessité parfois de refaire une « annonce » de la maladie)

- **Rencontre avec des jeunes déjà passés chez les adultes**

18

# Evaluation des connaissances (à partir de 13-14 ans)

<b>Table 1. Items used to assess patient readiness</b>	
<b>Knowledge about SCD</b>	<b>Assessment of autonomy</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>- Name and type of the disease</li><li>-Main genetic and pathophysiological characteristics</li><li>-Baseline haemoglobin level</li><li>-Treatment, role of each drug</li><li>-Adherence with treatment</li><li>-Course of action in the event of pain, fever, or priapism</li><li>- Method for escalating analgesics</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Location of the blood group card</li><li>- Insurance coverage and general practitioner</li><li>- Ability to make and to check appointments</li><li>- Ability to manage medicine stores</li><li>- Ability to get to the emergency department</li><li>-Ability to communicate with healthcare providers, to ask questions</li></ul>



# Une équipe

## APHP



Dr Valentine  
Brousse



Dr Jean Antoine  
Ribeil



Dr Jean Benoit Arlet

## RoFSED (ARS)



Amélie Perrin  
IDE



Cathy Gaillard  
coordination



Diakone Drame  
secrétariat

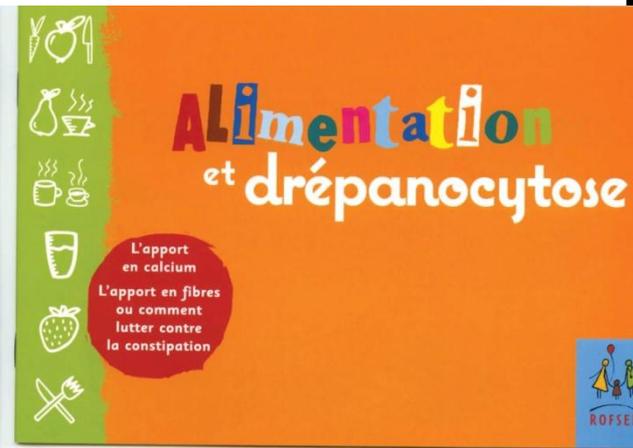


Marie Vandaele  
psychologue



Dr Sandrine Mensah

# Des documents (1)

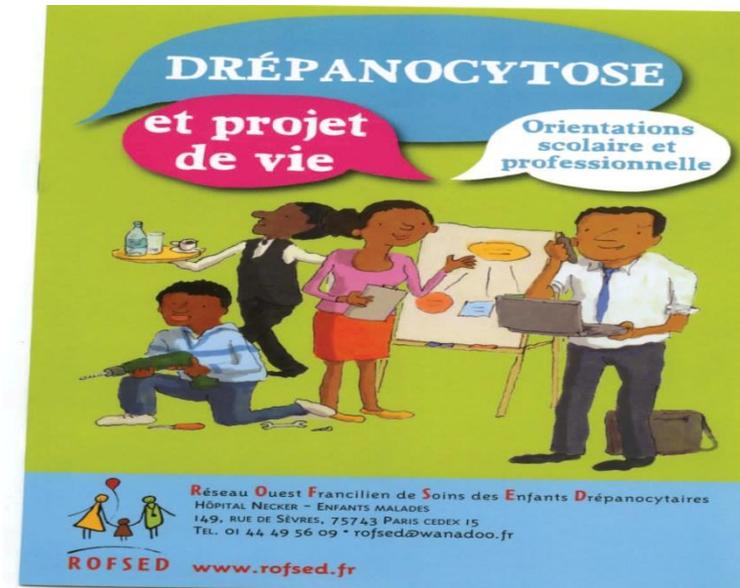
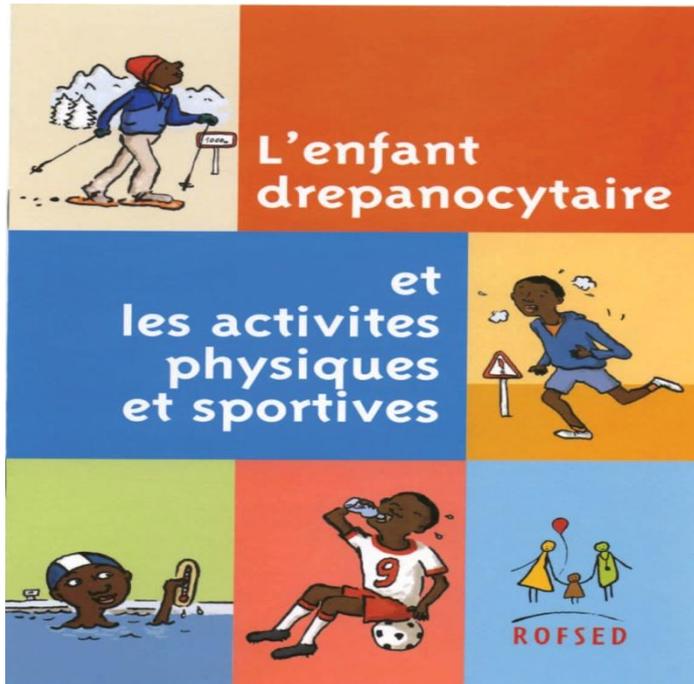
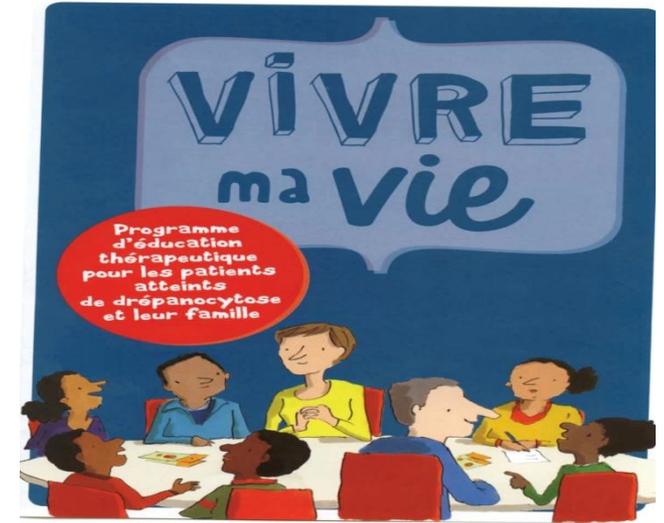


## Drépanocytose et crise douloureuse

LA PRISE EN CHARGE DE LA MAISON A L'HÔPITAL

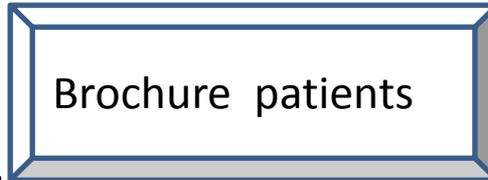


Ce livret appartient à .....



# Des documents (2)

- Création d'une



- \_ Quelques mots-clés sur la maladie
- Quand et où se rendre aux Urgences
- Ce qui change entre le service pour enfants et celui pour adultes
- Informations sur la prise en charge sociale
- Points importants à vérifier avant de passer dans le service pour les adultes
- Questionnaire d'évaluation des connaissances
- Questionnaire sur les difficultés au quotidien
- Fiche détachable destinée aux parents

- Création d'une



# Un film



R O F S E D

présente le film

## « À ton rythme »



# Des difficultés

- Manque de moyen médical pour l'équipe adulte (un seul TP pour malades)
- Difficultés de trouver des structures de proximité formées pour l'accueil des adultes

# Un projet

La création de postes d'infirmières de transition