

# Transition adolescent - adulte jeune (Dis-)continuité de la prise en charge, Quel chef d'orchestre

## Expérience du CR MOC Maladies Osseuses Constitutionnelles

F. Sailhan\*, G. Baujat\*\*

CR Maladies Osseuses Constitutionnelles, \*Hôpital Cochin, \*\*Hôpital Necker-Enfants malades  
20 juin 2014

# CR MOC

- 2 sites pédiatriques

- **Trousseau** : Rééd. fnelle : V. Forin ; Orthopédie : R. Vialle, P. Mary ; UFAP : B. Tourniaire ; coordinatrice administrative\*
- **Necker** : Génétique V. Cormier-Daire, C. Michot, G. Baujat \*; Orthopédie : Z. Pejin, G. Finidori, V. Topouchian ; Neuro chirurgie : M. Zerah, F. Di Rocco ; Recherche clinique : KH Le Quan Sang ; Biol mol : S. Monnot ; coordinatrice administrative : A. Gaba\*

- 2 sites adultes

- **Cochin** : Rhumato : C. Roux, C. Cormier, K. Briot ; Orthopédie : F. Sailhan, P Anract ; coordinatrice administrative : S. Atayi\*
- **Lariboisière** : Rhumato : MC de Vernejoul, P. Orcel ; ortho : D. Hannouche ; Radio : JD Laredo ; Reed fnelle : J. Beaudreuil ; biologie moléculaire : C. Collet ; coordinatrice administrative\*

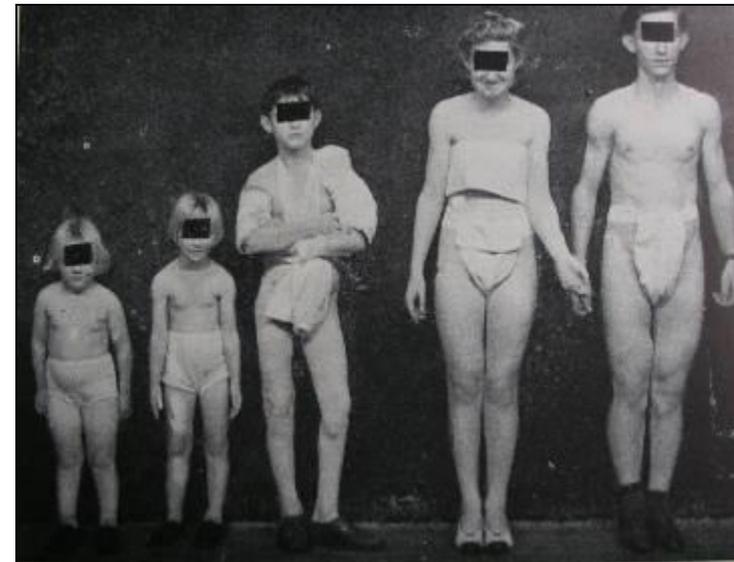
- 450 pathologies différentes, Top 10
- File active\* : 5200 patients (82% enfants ; 18 % adultes)

\* postes financés par le PNMR

# Principales pathologies

- Achondroplasie
- Pseudoachondroplasie
- Ostéogénèse imparfaite
- Maladie exostosante
- Dysp. polyépiphysaires
- Dysp. complexes (S.E.M.)
- Dislocations multiples
- Maladies de surcharge (Morquio)
- Maladie d'Ollier
- Dysp. Fibreuse

Et beaucoup d'autres.....



# Principaux symptômes

- **Déficit statural** (pré/ post natal)
- **Douleurs** (articulaires, fractures)
- **Déformations**
  - Rachis (cyphose, scoliose)
  - Membres (incurvations, déformations)
  - Hyperlaxité, luxations
- **Compression neurologique**
  - Hypotonie, déficit voies longues, troubles cardiorespiratoires centraux
- **Signes respiratoires**
  - Obstruction VASup, restriction volumes pulmonaires



# Maladies Osseuses Constitutionnelles (MOC) un travail d'équipe



- **Diagnostic (ante- et posnatal)**
  - Généticiens, pédiatres
  - Conseil Genetique, Recherche clinique et therapeutique
- **Prise en charge médico-chirurgicale**
  - Pédiatres, ORL, endocrinologues, pneumologues, rhumatologues, MPR, anesthésistes et médecins de la douleur
  - Orthopédistes, neurochirurgiens, ORL...
  - Radiologues
  - Biologistes
- **Accompagnement psychologique, mesures socioéducatives**
  - Masseurs kinésithérapeutes
  - Psychologues, assistantes sociales, ergothérapeutes
  - Équipes éducatives, médecins scolaires
  - MATERNITE

# CR MOC : Quelle organisation pour la transition

- **Consultations de transition** depuis 2005
  - Necker-Cochin (30 patients /an)
  - Necker-Lariboisière (20 patients /an)
  - Organisation
    - RV centralisés par le site de Necker
    - déplacement de binôme [généticien-orthopédique] pédiatrique dans les sites adultes, avec les dossiers...
- Réunions semestrielles sur dossier : **INTERMOC**
  - CR + Centres de compétences

# Difficultés d'organisation

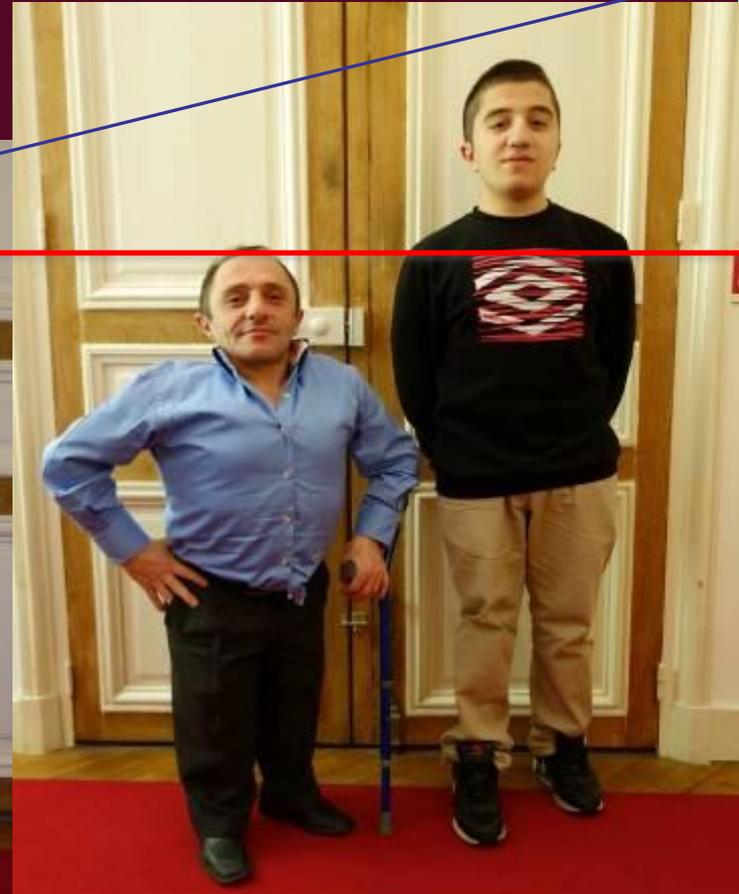
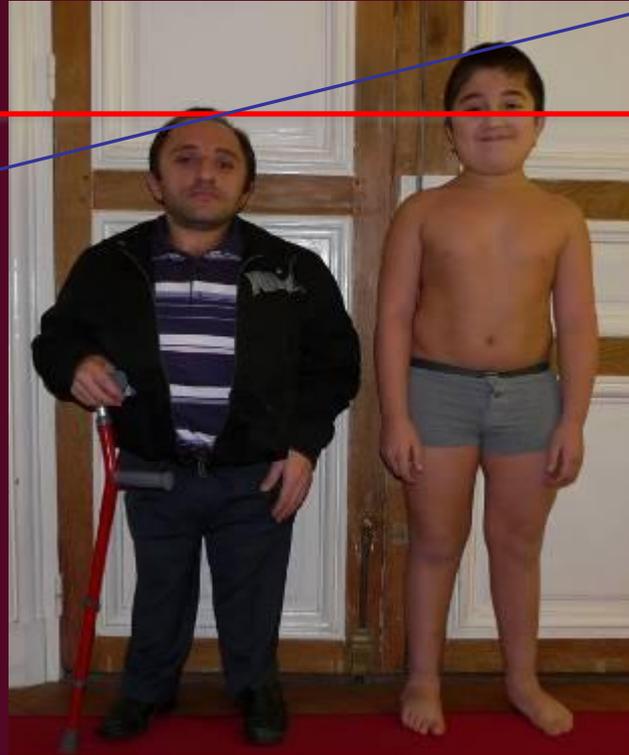
- Secrétariat « à cheval » sur les 2 sites : nécessité d'une bonne collaboration et disponibilité
- Des dossiers pédiatriques, sans résumé centralisé en fin d'adolescence
- Consultations longues (1h/ patient minimum)
- Pas de prise en compte de l'activité pour l'équipe en déplacement (Orbis ?)

# Difficultés liées au patient ?

- « les pédiatres, vous gâtez trop vos patients » disent les équipes adultes
  - infirmières très proches
  - pédiatres et secrétariat historiquement disponibles
  - rendez-vous pré organisés
- Intégration professionnelle, ergothérapie « spécialisée »
- Peu de psychologues dans les sites adultes

# Difficultés à l'âge adulte liées à la pathologie

- Pathologies cumulatives, lourdes, multi-organe
- Peu de canevas de suivi (guidelines) à l'âge adulte
- « Nouvelles » pathologies : exemple des MPS greffées / traitées par ERT
- Matériel non adapté à la petite taille (prothèses)
- Absence de spécialités sur les sites adultes (neurochirurgie...)
- Travail post consultation lourd ; qui sera « chef d'orchestre ? (≠ en pédiatrie)
  - Rééducateur fonctionnel ? Rhumato ? Médecin traitant ?
  - Exemple des Hôpitaux de jour (C. Cormier, J. Beaudreuil)
  - **Un nouveau métier à construire**



Coll. G Finidori 1990-2014