

Malformations de l'anus et du rectum

Où est mon référent adulte ?

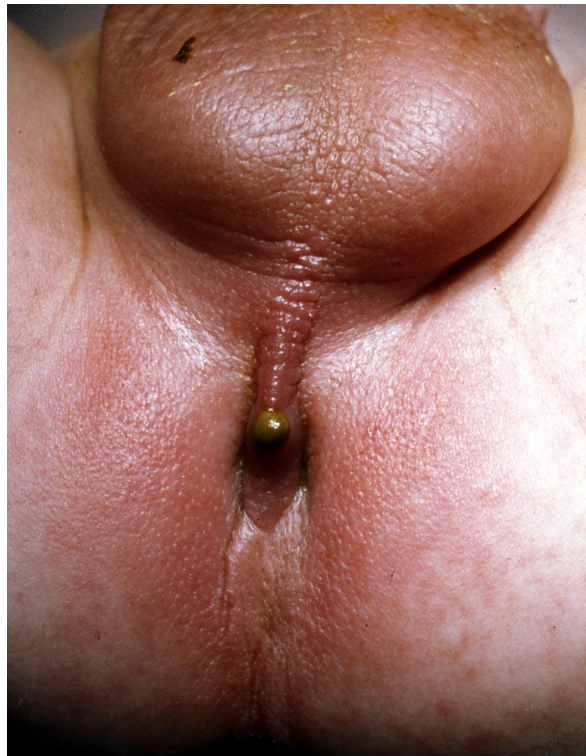
C. Crétolle ¹, D. Lamarque ²
S. Sarnacki ¹

Centre MAREP



- ¹ Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôp. Univ. Necker-Enfants Malades, Paris
² Service de Gastro-entérologie, Hôpital A. Paré, Boulogne





1/3000

naissances par an en France

350 nouveaux cas / an

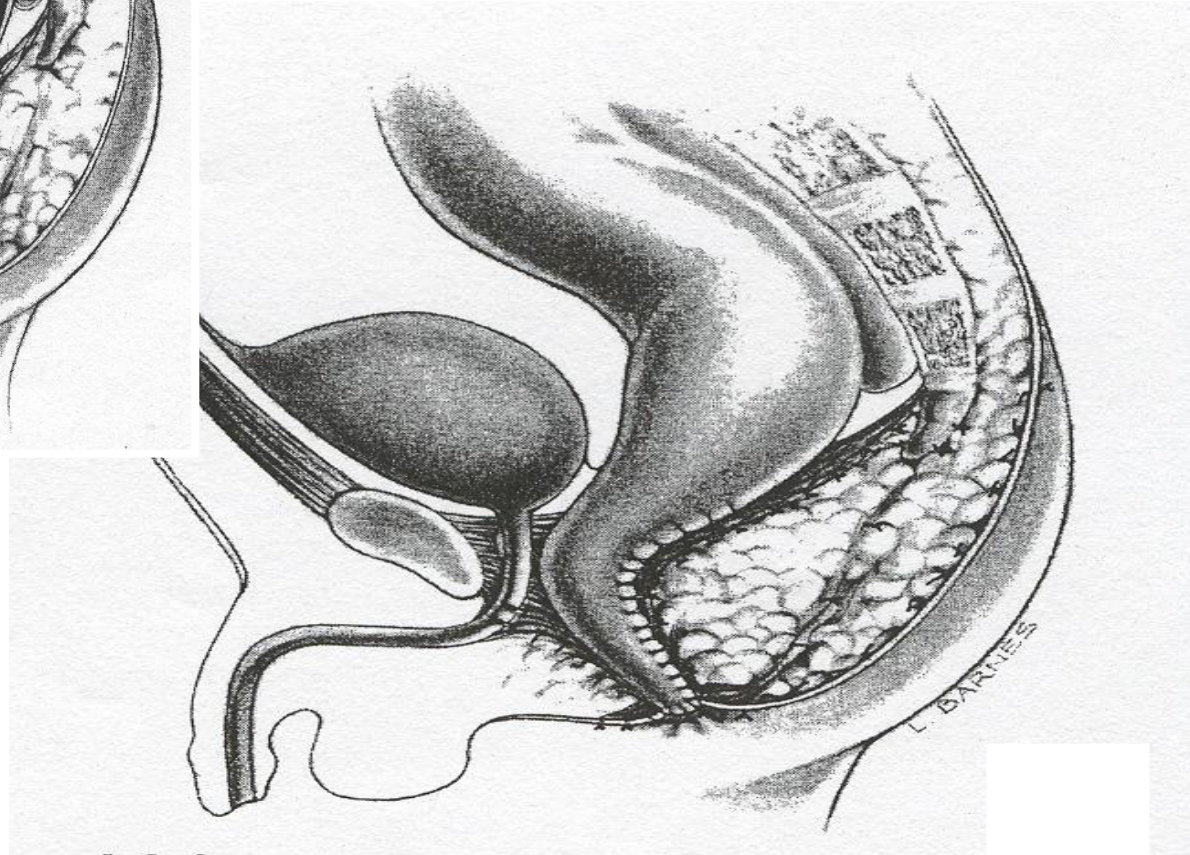
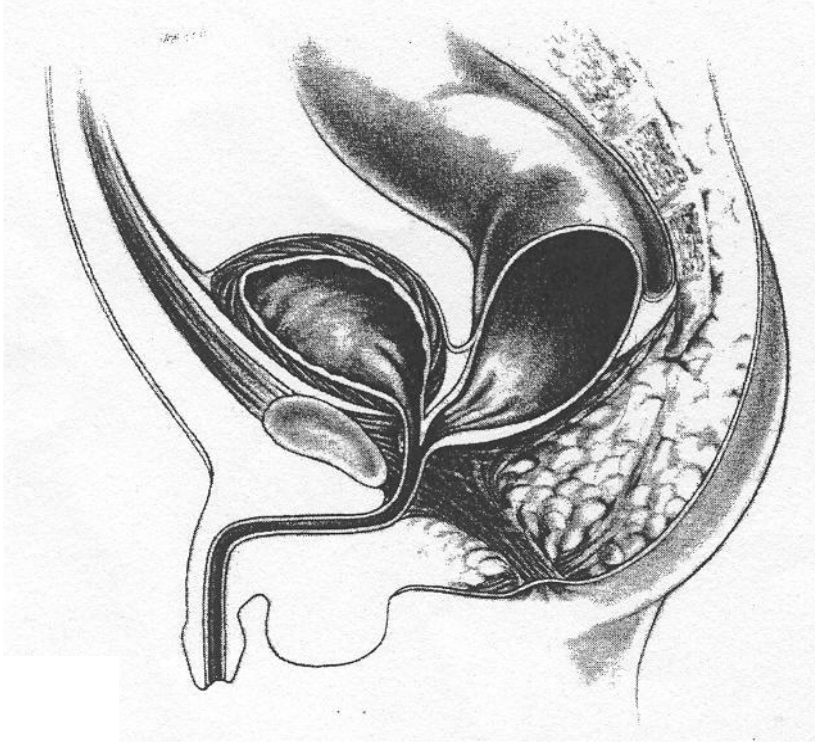
Touche l'ensemble du pôle caudal

Pronostic digestif

= continence fécale

Choc de l'annonce diagnostique
à la naissance

La chirurgie ne règle pas tout...



Pronostic et conséquences

- 50 % d'incontinence fécale
- 20% d'incontinence urinaire associée
 - > Qualité de vie altérée
- 60% de formes avec malformations associées
 - > Parcours de soins complexes

Surprotection parentale

Isolement des patients

Repli sur soi - perte de l'estime de soi

Jeunes adultes incontinents

Quelle Transition ?



Pour les parents

- Angoisse de l'inconnu du "monde adulte"
 - Perte de leur raison d'être et d'exister
 - Peur d'être "remplacés"
- > Retardent l'échéance du transfert
"bricolent" un suivi pendant longtemps
- > Pallient eux-mêmes aux manquements
sans organiser la suite

Pour les patients

- Intimité de la relation - Attachement mutuel avec les pédiatres

Transition non souhaitée avant 18-20 ans

- Autonomisation difficile - soins quotidiens pesants : lavements, sondages, toilettes intimes ...

Besoin d'aide et de soutien rapprochés = pédiatrie

- Incompatibilité du suivi avec le rythme du lycée

-> Désinvestissement du jeune : "à quoi bon si c'est toute la vie ?"

-> Accentuation de son isolement

-> Rupture du suivi

Pour les soignants

- Pas de spécialistes adultes identifiés
- Pas de réseau de paracliniciens qui connaissent les soins techniques : Malone, Mitrofanoff, lavements...
- Attachement réciproque, parfois inconscient...
 - > Relais vers des spécialistes adultes non formés
 - > Report de transition
 - > Piétinement de la prise en charge jusqu'à perdre de vue le patient

Point de vue du gastroentérologue adulte

- Pathologie inconnue
 - Rare
 - Pas d'équivalent chez l'adulte
 - Physiopathologie non décrite
- Pathologie multidisciplinaire complexe
 - Intrication de proctologie, d'urologie, de neurologie
 - Problématiques à la marge de chacun de ces domaines

Comment développer la prise en charge ?

- Créer une formation spécifique des médecins adultes
 - Séminaire voire DIU en ligne
- Développer les réseaux
 - A partir des centres de références
 - Uniformisation des prises en charge
 - Partages d'expériences

Faire progresser les connaissances

- Réaliser un registre national de patients
 - Classer les pathologies
 - Précisez les symptômes et les comorbidités
 - Suivre l'évolution
 - Outil interactif d'aide aux cliniciens
 - Aide à la surveillance et à la prise en charge thérapeutique
- Sur les données du registre
 - Constitution de cohortes homogènes
 - Travaux scientifiques
 - Echanges internationaux
 - Edition de recommandations

Conclusion

- Différer l'âge de la transition des patients incontinents :
 - 20 ans ? 25 ans ?
- Réseau de sites dédiés de consultations de transition =
 - Tous les spécialistes sur un même lieu
 - Mutualisation pour d'autres thématiques
- Education thérapeutique : mutualisation des outils
 - Organisation de "Cafés-rencontres ado-adultes" : travail sur "leur" transition idéale
- Efforts de formation pour les soignants
- Constitution de cohortes et partages d'expériences

Chemin clinique MAREP sur une journée

Psychologue

Kinésithérapeute

2 pédiatres
dédiés à
l'incontinence
urinaire et fécale
Urodynamique
manométrie ano-
rectale

3 chirurgiens
pédiatres
dont
1 urologue

Dietéticienne

Assistance sociale

Stomathérapeute

Infirmière
spécialisée

Résultats: continence

50% ont une propreté
socialement acceptable

■ Incontinence
■ Contenance complète

