



RECOMMANDATIONS

Processus de transition ado/adulte des patients atteints de maladies hémorragiques rares



Association française
des hémophiles

MHEMO
La Filière des maladies rares de l'hémostase

Préambule

Au cours de la vie avec la maladie chronique, des moments particulièrement importants (le changement d'un traitement, l'entrée à l'âge adulte, un changement de centre, l'arrivée d'une complication...) rythment le parcours des personnes concernées. Ces étapes, notamment celle de la transition de l'adolescence à l'âge adulte, constituent des risques de rupture du parcours de soins. Porter attention à la transition ado/adulte est, par conséquent, un facteur essentiel pour assurer la continuité d'une prise en charge de qualité. C'est pour cela que ce sujet est porté par les Plan National Maladies Rares (PNMR) 3 et 4 de la Direction Générale de l'Offre de Soins.

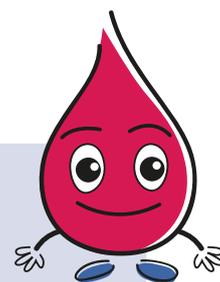
En 2016-2017, lors de l'état des lieux des pratiques mises en œuvre dans les centres de suivi des maladies hémorragiques rares et de l'analyse des besoins, la nécessité de disposer d'outils dédiés à la transition ado/adulte avait été clairement exprimée. Ce constat avait été consolidé par les résultats du projet de recherche en sciences humaines et sociales Transhemo « Déterminants et conséquences de la transition vers l'âge adulte pour les adolescents atteints d'hémophilie » qui ont mis en lumière l'importance de l'accompagnement du jeune patient par les professionnels de santé et leurs proches dans le processus de transition.

En juin 2023, un groupe de travail, piloté par la filière MHEMO, composé de pédiatres, d'hématologues, d'infirmières, de psychologues, de Parents Patients Ressources (PPR) et de membres de l'équipe projet a validé le principe de proposer un guide de recommandations et des outils à destination des professionnels de santé et des patients. Ce parcours de transition ado/adulte, finalisé fin 2024, offre des clés pour accompagner les professionnels de santé et les PPR, même pour les centres de suivi dont les secteurs pédiatriques et adultes ne sont pas distincts. Les recommandations tiennent compte des spécificités du public adolescent, de ses proches et des particularités des maladies hémorragiques rares. Elles soulignent l'importance d'une approche progressive et personnalisée, débutant idéalement dès l'âge de 10-11 ans. L'objectif global est de permettre une continuité optimale des soins tout en favorisant l'empouvoirement* du patient.

**Ou «Empowerment». Processus par lequel un patient est amené à renforcer sa capacité de décision et d'action en vue d'acquérir une meilleure autonomie dans la gestion de sa santé.*

Remerciements : La filière MHEMO remercie tous les membres du groupe de travail, auteurs de ce document : Caroline ARTU DUMONT, Claire BERGER, Pierre CHAMOUNI, Céline CHENUÉL, Emilie COTTA, Caroline GALEOTTI, Nicolas GIRAUD, Yoann HUGUENIN, Alexia LAMOTTE, Sandrine MEUNIER, Alice PROTIÈRE, Johalène RABOUT, Alain RAMASSAMY, Stéphanie RINGENBACH, Odile ROUAULT, Thomas SANNIÉ, Pascale SCHNEIDER, Brigitte TARDY, Sophie THEROUANNE et Sophie VOISIN.

Sommaire



- 4 Pourquoi des recommandations ?
- 6 Quels sont les freins à la transition ?
- 9 Quelles sont les conditions favorables à une transition réussie ?
- 11 Recommandations
- 14 Bibliographie
- 16 Annexes



Pourquoi des recommandations ?

La transition ado/adulte des patients atteints de maladies hémorragiques rares est un processus crucial auxquels les professionnels de santé des centres de suivi (Centres de Ressources et de Compétence Maladies Hémorragique Rares (CRC-MHR) ou Centre de Traitement Maladies Hémorragique Rares (CT-MHR), doivent prêter attention (PNMR 3) et ayant pour but une meilleure qualité de vie à l'âge adulte. *Resseguier 2018*

La vie est un continuum de changements, chaque individu ajustant sa trajectoire en fonction de son âge et de son stade de développement. La transition de adolescence à l'âge adulte est particulièrement délicate, accompagnée de changements biologiques, sociaux et émotionnels complexes. Pendant cette période, les adolescents forment leur identité, acquièrent une indépendance vis-à-vis de leurs parents, entament leur vie professionnelle et établissent des relations significatives en dehors de la sphère familiale. La maîtrise de cette transition en matière de santé, facilite l'adaptation dans les autres aspects de la vie.

Belling 2003 ; Breakey 2010 ; Resseguier 2018

Pour les adolescents atteints de maladies hémorragiques rares, la transition peut être particulièrement délicate. Une mauvaise gestion de cette étape peut entraîner une diminution de l'adhésion thérapeutique, une détérioration de la santé et une perte de vue des patients du système de soins adulte, et ce même lorsque l'étape du passage n'est pas clairement visible, c'est-à-dire lorsque les centres de suivi sont situés au même endroit ou que les professionnels de santé sont les mêmes pour les enfants et les adultes.

Belling 2003 ; Watson, 2000

La transition ado/adulte consiste en un parcours de soins spécifique qui facilitera l'accompagnement et la continuité du suivi thérapeutique des patients. Ceci implique la nécessité d'un transfert progressif des responsabilités des parents vers les patients, comprenant l'acquisition de connaissances, le développement de capacités à agir en autonomie et l'expression de leur projet de vie avec la maladie. Ce parcours intégrera le moment du passage lui-même, des soins pédiatriques, (associée à la « dépendance ») vers les soins adultes (caractérisés par « l'indépendance ») et devra tenir compte des



besoins des patients en évolution constante.
*Okumura 2013 ; Lindvall 2006 ; Van Os 2017 ;
Watson, 2000*

La période précise de cette transition de l'adolescence à l'âge adulte n'est pas clairement définie. Par exemple, la *Society for Adolescent Medicine* a regroupé les adolescents et les jeunes adultes, citant une tranche d'âge de 10 à 25 ans. D'autres préfèrent une définition qui n'est pas basée sur l'âge chronologique, mais « basée sur la préparation biopsychosociale des jeunes à entrer dans l'âge adulte », les étapes seront alors personnalisées en fonction du patient.
English 2009 ; Sacks 2003

Les professionnels de santé reconnaissent l'importance de soutenir cette transition, en s'appuyant sur des lignes directrices spécifiques. L'état de santé du patient n'est pas le seul facteur affectant l'adhérence. La communication médecin-patient, axée sur la chronicité perçue et les émotions, et non pas uniquement sur l'état de santé, joue un rôle primordial pour l'alliance thérapeutique. Comme l'étude HERO le montrait, l'amélioration

de l'efficacité des traitements, ne doit pas faire oublier l'attention à porter sur les domaines psychosociaux (insertion sociale, professionnelle, perceptions de la maladie, croyances et représentations...).

*Belling 2003 ; Breakey 2014 ; Curtis, 2015 ;
Geerts 2008 ; Lamiani 2015 ; Witkop 2015*

Les préoccupations parentales doivent également être prises en compte. Les programmes d'éducation thérapeutique, proposés aux patients et leur famille, permettent d'apaiser les craintes des parents qui peuvent être plus impactés par la transition que le patient lui-même.

Van Os 2017, Lindvall 2006, Geerts 2008

Les freins et les leviers à une transition réussie ainsi que les recommandations, présentés ici, sont proposés par le groupe de travail transition ado-adulte de la filière MHEMO.



Quels sont les freins à la transition ?

Les freins à la transition sont multiples et peuvent être liés à un manque de préparation et d'anticipation du passage, à la présence de pathologies associées, à une implication inadaptée des parents/patients et soignants, à des problèmes éducationnels et/ou à des variables psycho-sociales individuelles.

1 Obstacles liés aux soignants et/ou à la structure

La préparation des patients au passage dans les centres de suivi adulte (CRC-MHR ou CT-MHR) présente divers défis qui peuvent entraver le processus de transition :

- ➔ Un démarrage tardif ou un passage trop brutal en consultation adulte
- ➔ L'absence de prise de décisions partagées et de planification avec les jeunes, conduisant à une préparation inadaptée et non personnalisée
- ➔ La difficulté du langage médical utilisé
- ➔ Le manque de préparation au changement d'équipe, d'établissement ainsi que l'absence de présentation des nouvelles équipes et des locaux
- ➔ Des professionnels du service qui surestiment ou sous-estiment les compétences du patient



S'ajoutent à cela des problèmes liés à l'engagement des soignants dans le processus de transition :

- ➔ Certains professionnels de pédiatrie peuvent être excessivement attachés à leurs patients
- ➔ À l'inverse, les équipes de soins adultes peuvent manquer de connaissance ou d'intérêt pour l'histoire de vie du jeune
- ➔ Un manque de coordination entre les secteurs pédiatriques et adultes (absence de transmissions orales ou écrites ou de dossier de transmission), qu'ils soient distincts ou non, aggrave ces problèmes

Le manque d'implication globale dans le processus de transition peut être lié à :

- ➔ Des professionnels des secteurs adultes peu conscients aux enjeux de la transition
- ➔ Un manque de formation des professionnels médicaux et paramédicaux, de pédiatrie ou de médecine d'adulte
- ➔ Un manque de personnel dédié et une disponibilité limitée du personnel soignant
- ➔ L'absence d'inclusion des secteurs de soins adultes dans le processus de transition par le secteur pédiatrique
- ➔ Le manque d'accompagnement par un professionnel du domaine social

En résumé, ce processus est entravé par des problèmes chroniques tels que le timing inadéquat, l'absence de prise de décisions partagées, le manque de préparation au changement, l'implication des soignants, soulignant ainsi la nécessité d'une approche plus réfléchie, coordonnée, personnalisée et en partenariat avec le patient pour garantir une transition efficace.

2 Obstacles liés aux patients

Les difficultés des patients à gérer eux-mêmes leur parcours de soins sont autant d'obstacles à une transition réussie :

- ➔ Une adhésion limitée expliquée notamment par une compréhension insuffisante de la pathologie hémorragique et ses traitements
- ➔ L'absence de maîtrise de la gestion quotidienne des soins : planification des rendez-vous, demande d'ordonnances, gestion des médicaments et du stock
- ➔ La peur du changement de prise en charge par de nouveaux professionnels de santé (alliance thérapeutique non encore établie)

La transition médicale implique également des défis émotionnels :

- ➔ Des difficultés neurocognitives entravant le développement des aptitudes nécessaires à l'autonomisation
- ➔ Le manque de confiance en soi et les croyances qui impactent la perception des soins
- ➔ Un déni/rejet de la maladie, une anticipation anxieuse de la transition, et la présence de détresse psychologique ou de pathologie psychiatrique sous-jacente ajoutent des complexités émotionnelles

Les problématiques sociales, financières, d'accès aux soins et d'autonomisation constituent également des freins :

- ➔ La dépendance financière envers les parents
- ➔ Les difficultés d'orientation scolaire et/ou professionnelle
- ➔ L'absence de soutien familial ou de proches
- ➔ L'absence de soutien par les pairs (Association française des hémophiles...) laissant les parents et les patients sans le réseau de soutien nécessaire
- ➔ Les problèmes d'accès aux soins : le nomadisme, la distance par rapport au centre de suivi spécialisé
- ➔ Le refus du jeune à devenir autonome



3 Obstacles liés aux parents

Certains problèmes liés à l'implication des parents ont également un impact sur cette étape :

- ➔ L'absence de suivi régulier dans un centre de suivi spécialisé (CRC-MHR ou CT-MHR) pendant l'enfance
- ➔ La sur-implication des parents restreignant la capacité du jeune à s'exprimer sur ses propres désirs et actions, compromettant ainsi son autonomie
- ➔ Une surveillance parentale réduite, laissant le jeune sans le soutien nécessaire
- ➔ L'hypervigilance de certains parents, associée à un manque de confiance dans la capacité de leur adolescent à gérer son traitement et /ou une culpabilité de la transmission de la maladie
- ➔ Des difficultés par les parents à abandonner leur rôle de soignant (anxiété liée à la transition)
- ➔ Un manque de confiance des parents envers la nouvelle équipe médicale et paramédicale et la perte de contrôle constituent un obstacle supplémentaire
- ➔ Enfin, l'absence de réseau de soutien (familial/ou par les pairs) nécessaire pour faire face aux complexités de la transition

4 Les obstacles spécifiques liés aux pathologies hémorragiques et pathologies chroniques associées

Des obstacles sont susceptibles de favoriser une rupture dans le parcours de soins lors de cette étape de transition :

- ➔ Un état de santé critique ou instable
- ➔ Un changement de traitement au moment du transfert
- ➔ Paradoxalement, des symptômes peu fréquents et/ou une pathologie sans réel impact sur la vie quotidienne
- ➔ La complexité due à la prise en charge de plusieurs pathologies associées : comorbidités, suivi psychologique/psychiatrique avec risque de coordination insuffisante
- ➔ Un accès direct parfois plus compliqué aux équipes de suivi adulte



Quelles sont les conditions favorables à une transition réussie ?

1 Leviers liés aux soignants et à la structure

Une transition réussie dépend de la communication, de la coordination et de la préparation, indépendamment de la structure médicale et s'appuie sur :

- ➔ Un démarrage précoce de cette transition recommandé par plusieurs sociétés savantes. Les recommandations de AAP¹, ACP², AAFP³ en 2010, suggèrent que cette transition débute vers l'âge de 11 ans pour assurer une transition optimale
- ➔ Le fait de s'adresser directement à l'enfant dès son plus jeune âge, en utilisant un langage adapté et en l'encourageant à s'exprimer
- ➔ Une écoute active permettant à l'enfant/adolescent d'exprimer ses craintes et préoccupations, en y répondant de manière à apaiser ses inquiétudes
- ➔ Une évaluation régulière des sentiments de l'enfant concernant sa maladie, ses symptômes hémorragiques, et sa réaction au traitement
- ➔ Des consultations « en solo » avant le transfert pour aborder des sujets essentiels : questions personnelles, santé sexuelle, projet professionnel, autonomie sociale...
- ➔ Une éducation thérapeutique à l'auto-soin et/ou l'acquisition de gestes techniques est une première étape de l'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) facilitant l'autonomie. Celle-ci devrait être évoquée et débutée avant la puberté
- ➔ L'ETP co-construite avec des patients parents ressources favorisant le développement des compétences psycho-sociales et d'autogestion
- ➔ Les actions éducatives collectives permettant une rencontre avec des pairs facilitent l'acquisition de ces compétences
- ➔ L'identification du parcours de soins complexe (consultations dans d'autres services) en cas de comorbidités ou de déficiences
- ➔ La planification de ce « passage » durant une période de stabilité du patient pour garantir une continuité des soins sans interruption majeure
- ➔ Des procédures de coordination entre les professionnels de soins pédiatriques et adultes, telles que des consultations conjointes et des visites précoces, sont essentielles pour faciliter la transition
- ➔ L'accessibilité à des travailleurs sociaux ou des psychologues/psychiatres en cas de difficultés pour améliorer la qualité de vie des patients
- ➔ La présentation du parcours de soin en cas d'urgence

1- AAP : American Academy of Pediatrics

2- ACP : American College of Physicians

3- AAFP : American Academy of Family Physicians Foundation

2 Leviers liés aux patients

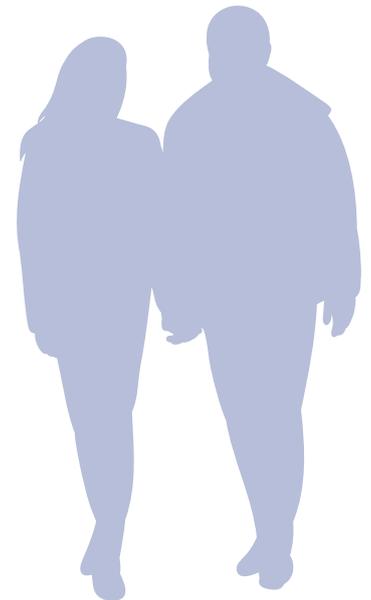
La transition sera plus aisée si les patients :

- ➔ Bénéficient d'une ETP approfondie, co-construite avec des patients ressources, concernant leur pathologie hémorragique
- ➔ Développent des capacités à décrire et débriefer des épisodes d'accidents et de soins
- ➔ Approfondissent, dans leur environnement de vie, l'enjeu des conséquences de la pathologie, des bienfaits du traitement et du parcours de soins en s'appuyant sur leur expérience de la vie avec la maladie
- ➔ Gèrent et intègrent l'auto-gestion de la maladie et ses traitements dans leur routine de vie
- ➔ Profitent d'échanges avec des pairs
- ➔ Intègrent des activités de plaisir, telles que le sport et les activités culturelles

3 Leviers liés aux parents

L'intégration des parents dans ce processus est primordiale et peut reposer sur :

- ➔ Une approche équilibrée, avec une planification et un transfert graduel des responsabilités des parents au jeune facilitant sa gestion autonome des soins
- ➔ Le lâcher-prise progressif des parents pour permettre au jeune de prendre en charge sa santé
- ➔ Le soutien de l'autonomie des adolescents créant ainsi une motivation interne durable pour prendre soin d'eux-mêmes
- ➔ L'intégration du processus de transition dans l'éducation globale pour un soutien complet
- ➔ L'implication de parents ressources dans les actions éducatives auprès d'autres parents



4 Leviers spécifiques liés aux pathologies hémorragiques

D'autres leviers, plus spécifiques des pathologies hémorragiques rares, doivent être soutenus :

- ➔ Se concentrer sur le « bien-être » plutôt que sur « l'adhésion » au traitement pour permettre d'intégrer le trouble de la coagulation dans la vie quotidienne
- ➔ Instaurer un plan de traitement personnalisé, adapté aux « périodes à risque », pour une meilleure gestion de la maladie notamment pour les patients nécessitant une prophylaxie

Une approche holistique visant à renforcer la confiance en soi, à fournir un soutien adéquat et à améliorer l'éducation thérapeutique des parents et des patients est cruciale pour surmonter les obstacles et assurer des soins de qualité.

Une approche proactive, coordonnée et adaptée à la spécificité de chaque patient est essentielle pour assurer une transition réussie vers les soins médicaux pour adultes.



Recommandations

RECOMMANDATION 1

La transition repose sur le développement d'un parcours de soins spécifique « transition ado/adulte » coordonné entre le CRC-MHR secteur pédiatrique et le secteur adulte

Ce parcours doit prévoir :

- ➔ La sensibilisation des acteurs du parcours à la transition ado/adultes
- ➔ L'organisation d'une procédure commune entre les deux secteurs décrivant les étapes du parcours, leurs modalités et le mode de communication des informations lors du passage
- ➔ L'identification d'un référent (IDE par exemple) assurant le « leadership » de ce parcours

RECOMMANDATION 2

Le parcours de soins spécifique « transition ado/adulte » doit comporter :

- ➔ Une réunion spécifique de transition entre les acteurs adultes et pédiatriques
- ➔ Une construction personnalisée avec l'adolescent
- ➔ Des ateliers ETP et/ou un programme ETP le cas échéant, qui lui est spécifique
- ➔ L'intégration des parents et/ou tuteur pour un transfert progressif des responsabilités
- ➔ Une consultation commune pour le jeune, sa famille et les deux équipes
- ➔ Une présentation du secteur adulte et son fonctionnement y compris les urgences
- ➔ Un transfert au décours d'une période stable de la vie du patient vis-à-vis de la maladie mais aussi socialement et/ou familialement en accord avec le/la jeune adulte

RECOMMANDATION 3

L'entrée du patient dans le parcours doit être précoce et progressive, tout en tenant compte de sa maturité

- ➔ L'entrée dans ce parcours est possible dès l'âge de 10/11 ans
- ➔ Cette entrée et le parcours doivent, sans cesse, se réajuster afin de tenir compte des leviers et des freins du patient de ses parents, et de l'équipe soignante
- ➔ Cette entrée dans le parcours nécessite d'impliquer très tôt le patient dans son suivi en s'adressant directement à lui et notamment en lui dédiant un temps de la consultation en solo qui lui permettra d'exprimer des besoins (par exemple lors de l'examen clinique)
- ➔ L'accompagnement dans le parcours doit se poursuivre au-delà du transfert pour la prise de confiance réciproque

RECOMMANDATION 4

La transition doit être associée a un parcours ETP spécifique en partenariat avec l'AFH et les Patients Parents Ressources (PPR)

Le parcours de transition doit permettre :

- ➔ La construction et la co-animation, avec des PPR et des adolescents, des ateliers ETP (ou du programme ETP le cas échéant)
- ➔ L'accès à des ateliers éducatifs, de préférence collectifs, permettant le développement des capacités à agir en pleine autonomie dans les soins et la vie avec la maladie et l'approfondissement des compétences psychosociales et médicales
- ➔ Des temps de partage avec les pairs, pour les adolescents et pour leurs parents
- ➔ Un réajustement régulier des acquis de compétences et des besoins du patient sans jamais considérer que tout est acquis
- ➔ L'identification de réseau de ressources (intra et extrahospitalier) auquel le/la jeune peut se référer en cas de difficultés
- ➔ L'intégration des parents et/ou tuteurs pour un transfert des responsabilités progressif

RECOMMANDATION 5

La constitution de l'équipe et leur formation est une clé du succès

- ➔ Sensibiliser et former les soignants et les PPR à la transition ado/adulte
- ➔ Intégrer à l'équipe toutes les disciplines d'accompagnement y compris psychologue, assistante sociale, enseignant activité physique adapté, psychomotricienne, PPR, ou à défaut en faciliter l'accès
- ➔ Intégrer dans ce parcours les « futurs » nouveaux intervenants notamment extrahospitaliers (infirmière libérale, médecin traitant, pharmacien d'officine et de rétrocession...)
- ➔ S'appuyer sur les plateformes de transition ado/adulte lorsqu'elles existent (liste disponible via le lien : <https://transitionmaladiesrares.fr/>)

RECOMMANDATION 6

Outils

La mise en œuvre du parcours peut être facilitée par l'utilisation d'outils, tels que ceux mis à disposition en annexe de ces recommandations et sur <https://mhemmo.fr/parcours-patients/la-transition-enfant-adulte/> :

- ➔ Frise chronologique et Points d'étape du parcours
- ➔ Questionnaire de pré-titude* : Good2Go ou équivalent
- ➔ Brochure patient

* Une mesure de l'aptitude et de la préparation du jeune patient à effectuer son passage du secteur pédiatrique au secteur adulte.



Bibliographie

- Aldiss S, Ellis J, Cass H, et al. *Transition from child to adult care-'it's not a one-off event': development of benchmarks to improve the experience.* J Pediatr Nurs 2015;30:638-47.
- Aldiss S, Cass H, Ellis J, et al. «We Sometimes Hold on to Ours» - Professionals' Views on Factors that both Delay and Facilitate Transition to Adult Care. *Front Pediatr* 2016;4:125.
- Belling L, Harrop M, Obstein L, et al. *Transition guidelines for people with bleeding disorders.* 2003. <https://www.hemophilia.org/Researchers-Healthcare-Providers/Medical-and-Scientific-Advisory-Council-MASAC/MASAC-Recommendations/Transition-Guidelines-for-People-with-Bleeding-Disorders>.
- Bérubé S, Mouillard F, Amesse C, et al. *Motivational techniques to improve self-care in hemophilia: the need to support autonomy in children.* BMC Pediatr 2016; 16:4.
- Brand B, Dunn S, Kulkarni R. *Challenges in the management of haemophilia on transition from adolescence to adulthood.* Eur J Haematol. 2015;95 Suppl 81:30-35.
- Breakey VR, Blanchette VS, Bolton-Maggs PHB. *Towards comprehensive care in transition for young people with haemophilia.* Haemophilia. 2010;16(6):848-57.
- Breakey VR, Ignas DM, Warias AV, et al. *A pilot randomized control trial to evaluate the feasibility of an Internet-based self-management and transitional care program for youth with haemophilia.* Haemophilia 2014; 20:784-93.
- Campbell F, Biggs K, Aldiss SK, et al. *Transition of care for adolescents from paediatric services to adult health services.* Cochrane Database Syst Rev 2016; 4:CD009794.
- Curtis R, Baker J, Riske B, Ullman M, Niu X, Norton C, Lou M and Nichol MB. *Young adults with hemophilia in the US: demographics, comorbidities, and health status.* American Journal of Hematology, Vol90, S2, 2015
- De Moerloose P, Urbancik W, Van Den Berg HM, et al. *A survey of adherence to haemophilia therapy in six European countries: results and recommendations.* Haemophilia. 2008; 14(5):931-38.
- Duncan N, Shapiro A, Ye X, et al. *Treatment patterns, health-related quality of life and adherence to prophylaxis among haemophilia A patients in the United States.* Haemophilia 2012;18:760-5.
- English A, Park MJ, Shafer MJ, Kreipe RE, D'Angelo LJ. *Health care reform and adolescents-an agenda for the lifespan: a position statement of the society for adolescent medicine.* J Adolesc Health 2009; 45: 310-5.
- Everitt IK, Gerardin JF, Rodriguez FH, et al. *Improving the quality of transition and transfer of care in young adults with congenital heart disease.* Congenit Heart Dis 2017; 12:242-50
- Fillion E *How is medical decision-making shared?. The case of haemophilia patients and doctors: the aftermath of the infected blood affair in France.* 2003 *Health expectations: an international journal of public*
- Geerts E, van de Wiel H, Tamminga R. *A pilot study on the effects of the transition of paediatric to adult health care in patients with haemophilia and in their parents: patient and parent worries, parental illness-related distress and health-related Quality of Life.* Haemophilia 2008; 14:1007-13
- Goossens E, Bovijn L, Gewillig M, et al. *Predictors of care gaps in adolescents with complex chronic condition transitioning to adulthood.* Pediatrics 2016; 137:e20152413.
- Gray WN, Schaefer MR, Resmini-Rawlinson A, et al. *Barriers to transition from pediatric to adult care: a systematic review.* J Pediatr Psychol (Published 28 Nov 2017)
- Gross, O, Sannié T, Traynard PY, Gagnayre, R. « Scientifiser son malheur » : discussion sur le caractère émancipatoire d'une formation des patients intervenant dans l'éducation thérapeutique, Recherches & éducations, 16 | Octobre 2016, 114-118
- Gross O et Gagnayre R, « Caractéristiques des savoirs des patients et liens avec leurs pouvoirs d'action : implication pour la formation médicale », Revue française de pédagogie, 201 | 2017
- Lamiani G, Strada I, Mancuso ME, et al. *Factors influencing illness representations and perceived adherence in haemophilic patients: a pilot study.* Haemophilia. 2015; 21(5):598-604.
- Lee Mortensen G, Strand AM, Almén L. *Adherence to prophylactic haemophilic treatment in young patients transitioning to adult care: A qualitative review.* Haemophilia. 2018;24(6):862-72.
- Lindvall K, Colstrup L, Wollter IM, et al. *Compliance with treatment and understanding of own disease in patients with severe and moderate haemophilia.* Haemophilia 2006;12:47-51.
- Moons P, Hilderson D, Van Deyk K. *Congenital cardiovascular nursing: preparing for the next decade.* Cardiol Young 2009;19(Suppl 2):106-11.
- Okumura MJ, Hersh AO, Hilton JF, et al. *Change in health status and access to care in young adults with special health care needs: results from the 2007 national survey of adult transition and health.* J Adolesc Health 2013;52:413-8. Okumura 2013 J Adolesc Health
- Oswald DP, Gilles DL, Cannady MS, et al. *Youth with special health care needs: transition to adult health care services.* Matern Child Health J 2013;17:1744-52.

Pomey M.-P. et al. Le « Montréal model » : enjeux du partenariat relationnel entre patients et professionnels de la santé, Santé Publique 2015/HS (S1), pages 41 à 50

Quon D, Reding M, Guelcher C, et al. *Unmet needs in the transition to adulthood: 18- to 30-year-old people with hemophilia.* Am J Hematol 2015;90(Suppl 2):S17–22.

Resseguier N, Rosso-Delsemme N, Beltran Anzola A, et al. *Determinants of adherence and consequences of the transition from adolescence to adulthood among young people with severe haemophilia (TRANSHEMO): study protocol for a multicentric French national observational cross-sectional study.* BMJ Open. 2018;8(7):e022409.

Rosen DS, Blum RW, Britto M, et al. *Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the Society for Adolescent Medicine.* J Adolesc Health 2003;33:309–11.

Sacks D, Canadian Paediatric Society, Adolescent Health Committee. *Age limits and adolescence.* Paediatric Child Health 2003; 8: 577

Schrijvers LH, Uitslager N, Schuurmans MJ, et al. *Barriers and motivators of adherence to prophylactic treatment in haemophilia: a systematic review.* Haemophilia 2013; 19:355–61.

Schrijvers LH, Schuurmans MJ, Fischer K. *Promoting self-management and adherence during prophylaxis: evidence-based recommendations for haemophilia professionals.* Haemophilia. 2016;22(4):499-506.

Schrijvers L, Beijlvelt-Van der Zande M, Peters M, et al. *Achieving self-management of prophylactic treatment in adolescents: The case of haemophilia.* Patient Educ Couns 2016;99:1179–83.

Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. *Guidelines for the management of hemophilia.* Haemophilia 2013;19:e1–e47.

Stenberg, Una et al. "A scoping review of the literature on benefits and challenges of participating in patient education programs aimed at promoting self-management for people living with chronic illness." Patient education and counseling vol. 99,11 (2016): 1759-1771. doi:10.1016/j.pec.2016.07.027

van Os SB, Troop NA, Sullivan KR, et al. *Adherence to prophylaxis in adolescents and young adults with severe haemophilia: a quantitative study with patients.* PLoS One 2017;12: e0169880.

Watson AR *Non-compliance and transfer from paediatric to adult transplant unit* *Pediatr Nephrol*, 2000 Jun;14(6):469-72.

Wintz L. et al. *Patient resources in the therapeutic education of haemophiliacs in France: their skills and roles as defined by consensus of a working group* *Haemophilia* (2010), 16, 447–454

Witkop M, Guelcher C, Forsyth A, et al. *Challenges in transition to adulthood for young adult patients with hemophilia: Quantifying the psychosocial issues and developing solutions.* Am J Hematol 2015; 90(Suppl 2):S1–2.

Witkop M, Guelcher C, Forsyth A, et al. *Treatment outcomes, quality of life, and impact of hemophilia on young adults (aged 18-30 years) with hemophilia.* Am J Hematol 2015; 90(Suppl 2):S3–10

Witkop ML, McLaughlin JM, Anderson TL, et al. *Predictors of non-adherence to prescribed prophylactic clotting-factor treatment regimens among adolescent and young adults with a bleeding disorder.* Haemophilia 2016; 22:e245–50.

Zhou H, Roberts P, Dhaliwal S, et al. *Transitioning adolescent and young adults with chronic disease and/or disabilities from paediatric to adult care services - an integrative review.* J Clin Nurs 2016;25:3113–30.

Annexes

Questionnaire d'aptitude à la transition



Ce questionnaire est à remplir idéalement avec le professionnel de santé référent de la transition. Il aide à se préparer et planifier le passage entre le secteur pédiatrique et le secteur adulte, et représente un précieux support de discussion.

Il existe deux versions du questionnaire : « jeune » et « parent ». Elles sont complémentaires et permettent de croiser les points de vue des parents et du (de la) jeune.

Ce questionnaire est un état des lieux. Il peut être utilisé en totalité ou en partie et être repris au sein de plusieurs étapes dans le parcours de la transition (cf. Frise chronologique)

Pour réaliser le Good2go un temps moyen de 30 minutes est nécessaire.

Comment remplir le questionnaire ?

20 questions sont réparties en 3 dimensions :

- ➔ Autonomie en santé
- ➔ Connaissances théoriques sur la maladie chronique hémorragique
- ➔ Compétences pratiques

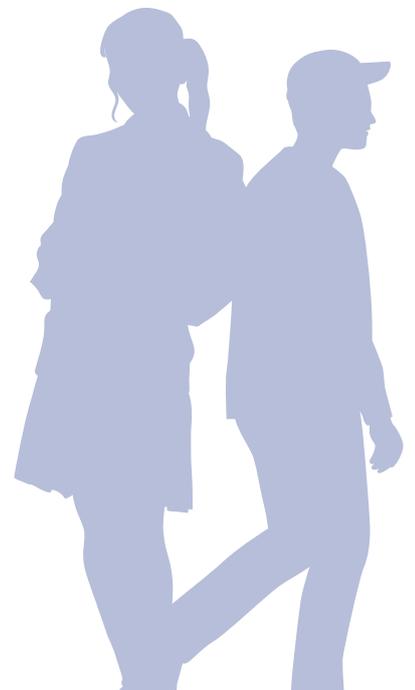
La graduation de chaque question se fait sur une échelle de 1 à 5 :

- ➔ 1 = Je ne fais jamais cela (quelqu'un le fait pour moi)
- ➔ 2 = Je fais rarement cela (mais je tente parfois)
- ➔ 3 = Je fais parfois cela, parfois non
- ➔ 4 = Je fais cela souvent
- ➔ 5 = Je fais toujours cela

A la fin du questionnaire, un score est calculé pour chaque dimension

5 questions explorent l'environnement social et permettent d'ouvrir le dialogue avec le soignant : Pour ces questions, les réponses possibles sont :

- ➔ Oui
- ➔ Peu
- ➔ Non





Questionnaire Good2Go

VERSION JEUNE

QUESTIONS 1 À 20, POUR CHAQUE QUESTION, CHOISIR UN SCORE

- 1** = Je ne fais jamais cela (quelqu'un le fait pour moi)
- 2** = Je fais rarement cela (mais je tente parfois)
- 3** = Je fais parfois cela, parfois non
- 4** = Je fais cela souvent
- 5** = Je fais toujours cela

- **1.** Je sais expliquer aux autres ma maladie et les besoins qui y sont associés
- **2.** Je prépare et prends/fais mes médicaments/traitements de moi-même
- **3.** Je participe activement (pose et répons aux questions) pendant les consultations/rdv que j'ai avec les soignants
- **4.** J'organise moi-même les soins qui sont nécessaires à ma santé (ex : prendre un rdv/convocations, acheter/renouveler les traitements, prendre note/conserver des résultats d'examens)
- **5.** Durant une consultation/rdv, j'exprime mon point de vue et explique ce dont je crois avoir besoin
- **6.** Je peux me rendre seul(e) aux consultations/rendez-vous médicaux
- **7.** À chaque rendez-vous/consultation, je passe un moment seul avec les soignants
- **8.** Avec les soignants, je suis capable de parler de sexualité et de l'impact qu'a ma maladie (ex. : fonctionnement, contraception, protection contre les infections)
- **9.** Je discute avec les soignants de l'impact qu'ont le tabac, l'alcool et les drogues sur ma santé
- **10.** Je suis capable de discuter avec les soignants de comment faire face à mon stress/ mes inquiétudes
- **11.** Je discute avec les soignants de l'impact qu'a ma maladie sur ma vie
- ▲ **12.** Je connais les noms de mes médicaments et/ou de mes traitements
- ▲ **13.** Je sais à quoi sert chacun de mes médicaments et/ou de mes traitements
- ▲ **14.** Je sais comment mes médicaments sont payés/remboursés
- ▲ **15.** Je connais les conséquences qu'aura ma maladie sur ma santé au cours des prochaines années
- **16.** Je comprends l'impact qu'a/a eu ma maladie sur ma puberté et ses changements
- ▲ **17.** Je sais que j'ai le droit d'être informé(e) sur ma maladie
- ▲ **18.** Je sais quels soignants j'aurai à rencontrer en tant qu'adulte
- ▲ **19.** Quand ma maladie pose problème, je sais comment aller chercher de l'aide
- **20.** Je sais comment prendre un rendez-vous avec un soignant



Questionnaire Good2Go

VERSION JEUNE

QUESTIONS A À E, POUR CHAQUE QUESTION, CHOISIR UNE RÉPONSE

Oui

Peu

Non

- A. Je vais régulièrement à l'école ou à un travail Oui Peu Non
- B. Je participe à des clubs, des groupes, des équipes sportives ou des activités que j'aime Oui Peu Non
- C. Je suis soutenu(e) par mon entourage (ex : ma famille, mes ami(e)s) pour prendre en charge ma maladie Oui Peu Non
- D. J'ai des ami(e)s qui me soutiennent lors des moments difficiles Oui Peu Non
- E. Je prends soin de ma santé : activité physique, alimentation, hygiène de sommeil Oui Peu Non

SCORING (QUESTIONS 1 À 20 SEULEMENT)

Pour les questions ■ (questions 1, 3, 5, 8, 9, 10, 11, 16) : domaine « **Autonomie en santé** »

Somme des réponses aux questions = x 2.5 = %

- ➔ L'autonomie en santé correspond à ma façon d'être en relation avec les soignants (médecins, infirmiers, kinésithérapeutes...), de leur exprimer ce dont j'ai besoin, de leur parler de choses intimes en lien ou non avec la maladie chronique.
- ➔ Ce score va de 0 (= faible autonomie en santé) à 100% (= forte autonomie en santé)

Pour les questions ▲ (questions 12, 13, 14, 15, 17, 18, 19) : domaine « **Connaissances théoriques sur la maladie chronique** »

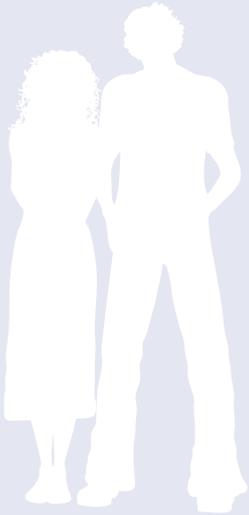
Somme des réponses aux questions = x 2.8 = %

- ➔ Les connaissances sur la maladie chronique peuvent concerner les connaissances sur la maladie elle-même, les médicaments/traitements que je prends, les questions administratives liées à la maladie, mes droits en tant que patient...
- ➔ Ce score va de 0 (= faibles connaissances sur la maladie chronique) à 100% (= fortes connaissances sur la maladie chronique)

Pour les questions ● (questions 2, 4, 6, 7, 20) : domaine « **Compétences pratiques** »

Somme des réponses aux questions = x 4 = %

- ➔ Les compétences pratiques désignent les choses que je sais faire pour organiser mes soins (aller à la pharmacie, prendre un rendez-vous médical...).
- ➔ Ce score va de 0 (= faibles compétences pratiques) à 100% (= fortes compétences pratiques)



Questionnaire Good2Go

VERSION PARENTS

QUESTIONS 1 À 20, POUR CHAQUE QUESTION, CHOISIR UN SCORE

1 = Il/elle ne fait jamais cela (quelqu'un le fait pour il/elle)

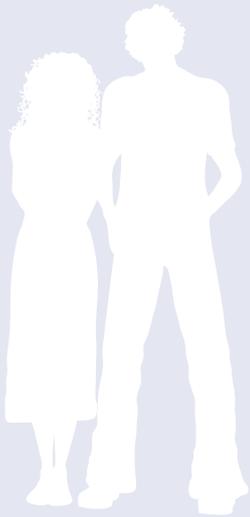
2 = Il/elle fait rarement cela (mais il/elle tente parfois)

3 = Il/elle fait parfois cela, parfois non

4 = Il/elle fait cela souvent

5 = Il/elle fait toujours cela

- **1.** Il/elle sait expliquer aux autres sa maladie et les besoins qui y sont associés
- **2.** Il/elle prépare et prend/fait ses médicaments/traitements de lui/elle-même
- **3.** Il/elle participe activement (pose et répond aux questions) pendant les consultations/rdv qu'il/elle a avec les soignants
- **4.** Il/elle organise lui/elle-même les soins qui sont nécessaires à sa santé (ex. : prendre un rdv/convocations, acheter/renouveler les traitements, prendre note/conserver des résultats d'examens)
- **5.** Durant une consultation/rendez-vous, il/elle exprime son point de vue et explique ce dont il/elle croit avoir besoin
- **6.** Il/elle peut se rendre seul(e) aux consultations/rendez-vous médicaux
- **7.** À chaque rendez-vous/consultations, il/elle passe un moment seul(e) avec les soignants
- **8.** Avec les soignants, il/elle est capable de parler de sexualité et de l'impact qu'a sa maladie sur elle (ex. : fonctionnement, contraception, protection contre les infections)
- **9.** Il/elle discute avec les soignants de l'impact qu'ont le tabac, l'alcool et les drogues sur sa santé
- **10.** Il/elle est capable de discuter avec les soignants de comment faire face à son stress/ses inquiétudes
- **11.** Il/elle discute avec les soignants de l'impact qu'a sa maladie sur sa vie
- ▲ **12.** Il/elle connaît les noms de ses médicaments et/ou de ses traitements
- ▲ **13.** Il/elle sait à quoi servent chacun de ses médicaments et/ou de ses traitements
- ▲ **14.** Il/elle sait comment ses médicaments sont payés/remboursés
- ▲ **15.** Il/elle connaît les conséquences qu'aura sa maladie sur sa santé au cours des prochaines années
- **16.** Il/elle comprend l'impact qu'a/a eu sa maladie sur sa puberté et ses changements
- ▲ **17.** Il/elle sait qu'il/elle a le droit d'être informé(e) sur sa maladie
- ▲ **18.** Il/elle sait quels soignants il/elle aura à rencontrer en tant qu'adulte
- ▲ **19.** Quand sa maladie pose problème, il/elle sait comment aller chercher de l'aide.
- **20.** Il/elle sait comment prendre un rendez-vous avec un soignant



Questionnaire Good2Go

VERSION PARENTS

QUESTIONS A À E, POUR CHAQUE QUESTION, CHOISIR UNE RÉPONSE

Oui

Peu

Non

- A. Il/elle va régulièrement à l'école ou à un travail Oui Peu Non
- B. Il/elle participe à des clubs, des groupes, des équipes sportives ou des activités qu'il/elle aime Oui Peu Non
- C. Il/elle est soutenu(e) par son entourage (ex : sa famille, ses amis) pour prendre en charge sa maladie Oui Peu Non
- D. Il/elle a des amis qui le/la soutiennent lors de moments difficiles Oui Peu Non
- E. Il/elle prend soin de sa santé : activité physique, alimentation, hygiène de sommeil Oui Peu Non

SCORING (QUESTIONS 1 À 20 SEULEMENT)

Pour les questions ■ (questions 1, 3, 5, 8, 9, 10, 11, 16) : domaine « **Autonomie en santé** »

Somme des réponses aux questions = x 2.5 = %

- ➔ L'autonomie en santé correspond à ma façon d'être en relation avec les soignants (médecins, infirmiers, kinésithérapeutes...), de leur exprimer ce dont j'ai besoin, de leur parler de choses intimes en lien ou non avec la maladie chronique.
- ➔ Ce score va de 0 (= faible autonomie en santé) à 100% (= forte autonomie en santé)

Pour les questions ▲ (questions 12, 13, 14, 15, 17, 18, 19) : domaine « **Connaissances théoriques sur la maladie chronique** »

Somme des réponses aux questions = x 2.8 = %

- ➔ Les connaissances sur la maladie chronique peuvent concerner les connaissances sur la maladie elle-même, les médicaments/traitements que je prends, les questions administratives liées à la maladie, mes droits en tant que patient...
- ➔ Ce score va de 0 (= faibles connaissances sur la maladie chronique) à 100% (= fortes connaissances sur la maladie chronique)

Pour les questions ● (questions 2, 4, 6, 7, 20) : domaine « **Compétences pratiques** »

Somme des réponses aux questions = x 4 = %

- ➔ Les compétences pratiques désignent les choses que je sais faire pour organiser mes soins (aller à la pharmacie, prendre un rendez-vous médical...).
- ➔ Ce score va de 0 (= faibles compétences pratiques) à 100% (= fortes compétences pratiques)

Les points d'étapes du parcours de la transition ado/adulte de mon centre de suivi

Les âges sont notés à titre indicatif.



(1) Good2Go : Questionnaire qui permet d'ouvrir le dialogue pour me préparer à la transition ado/adulte. https://bit.ly/good2go_scoring
 (2) Pairs : Personnes qui vivent la même situation que moi.
 (3) Personnes en dehors de l'hôpital : médecin traitant, infirmière libérale, kinésithérapeute, pharmacien, assistante sociale, association française des hémophiles, ...



Transition Maladies rares
<https://transitionmaladiesrares.com/>



Transition Enfant Adulte
<https://mhemmo.fr/parcours-patients/la-transition-enfant-adulte/>



MHEMO

La Filière des maladies rares de l'hémostase



mhemofr



www.afh.asso.fr



maladies-plaquettes.org



crmw.fr



www.hemophilie-crh.fr

Ressources



Transition Maladies rares

<https://transitionmaladiesrares.com/>



Transition Enfant Adulte

<https://mhemofr/parcours-patients/la-transition-enfant-adulte/>