
17

Transition médicale vers l'âge adulte

Au cours des dernières décennies, la survie des enfants atteints de maladies neurologiques s'est considérablement améliorée, grâce aux progrès réalisés dans les soins. Plus de 90 % des patients pédiatriques atteints de maladies chroniques survivront au-delà de l'âge de 20 ans, ce qui n'était pas le cas dans les années 1970 (Blum, 1995).

La transition vers l'âge adulte n'est pas un événement unique, mais un processus continu, qui débute entre 13 et 15 ans selon les recommandations, parfois plus tôt, au moment de l'annonce du diagnostic, selon les situations, et qui se termine avec la consultation ou la séance de transfert ; c'est-à-dire la transmission effective du dossier médical au médecin pour adulte.

Principes généraux visant à améliorer la transition vers l'âge adulte

En 2001, l'*American Academy of Pediatrics*, l'*American Academy of Family Physicians* et l'*American College of Physicians* ont émis des recommandations visant à améliorer la transition vers l'âge adulte (*American Academy of Pediatrics* et coll., 2002). Ces organisations savantes ont annoncé les principes suivants, qui ont été largement repris par les sociétés savantes européennes et francophones :

- veiller à ce que tous les patients enfants ayant des besoins particuliers en matière de soins de santé qui sont devenus adultes aient un professionnel de la santé identifié, juste avant la transition, qui soit chargé de celle-ci et qui assume la responsabilité des soins de santé actuels, de la coordination des soins et de la planification des soins de santé futurs. Cette responsabilité est assumée en partenariat avec d'autres professionnels de la santé pédiatrique et adulte, le patient et sa famille. L'objectif est de veiller à ce que tous les patients bénéficient de soins continus, complets et accessibles pendant la transition ;
- identifier les connaissances et les compétences fondamentales requises pour fournir des soins de santé appropriés en fonction de l'évolution des patients

enfants ayant des besoins particuliers en matière de soins de santé au cours de la transition. En pratique, intégrer ces connaissances et ces compétences dans les exigences de formation et de certification des résidents futurs médecins et des médecins de premier recours ;

- préparer un résumé actualisé, utilisable et accessible des antécédents médicaux du patient enfant. Ces informations sont essentielles pour la réussite de la transition et constituent la base des connaissances partagées nécessaires à la collaboration entre les professionnels de santé ;
- élaborer un plan de transition écrit à l'âge de 14 ans avec le jeune patient et sa famille. Ce plan doit au moins inclure les soins qui doivent être prodigués et les personnes qui les fourniront. Ce plan doit être revu et mis à jour chaque année.

Les grands principes généraux de la transition vers l'âge adulte peuvent en être résumés ainsi : *i*) il faut être conscient que la transition est un processus continu qui peut commencer dès le diagnostic et se terminer un certain temps après le transfert « vers le monde des adultes » ; *ii*) il est nécessaire de fournir à l'adolescent des ressources et une documentation éducative pertinente, accessible, tout au long du processus de transition.

Il existe des éléments relatifs au jeune patient et à sa famille impliquant de :

- centrer la planification de la transition sur le patient en tenant compte de sa famille ;
- accorder une attention et un soutien appropriés aux membres de cette famille ;
- réaliser la transition proche du lieu de vie du patient.

À propos des équipes multidisciplinaires et des ressources communautaires engagées, il convient de :

- intégrer de manière obligatoire dans le parcours de soin pédiatrique, l'organisation du processus de transition ;
- apporter des soins adaptés au développement, y compris un plan composé d'étapes augmentant les responsabilités en ce qui concerne l'autogestion des soins. Le médecin de famille fait partie intégrante de l'équipe de soignants. Si l'adolescent n'a pas de médecin de famille, il convient de lui conseiller le plus rapidement possible d'en choisir un ;
- fournir aux adolescents des informations sur leur maladie et les ressources disponibles.

Les ressources peuvent être des associations de familles et malades, des ressources médicales, paramédicales, des centres d'information (orientation professionnelle, prévention, vie psycho-affective et sexuelle, etc.).

Complexité/difficultés du processus de transition

En réalité, le processus de transition reste difficile. En effet, la transition se fait encore trop souvent par un transfert brutal pour des patients qui y sont peu préparés. De plus, elle intervient souvent à une période de la vie caractérisée par de multiples changements physiques, psychologiques et sociaux susceptibles d'entraîner des problèmes d'observance médicale.

Confrontés à des mécanismes de soins adultes que les patients adolescents et leurs familles perçoivent comme déroutants, constatant que les médecins sont souvent peu familiers de leur maladie en raison de la rareté de la pathologie et/ou peu expérimentés dans leur prise en charge, certains patients retournent dans des unités pédiatriques, de manière sporadique ou régulière, ce qui pose de nombreux problèmes, tant médicaux (prise en compte adaptée aux besoins de soins d'un adulte) que juridiques (notion de responsabilité notamment lors d'une intervention chirurgicale). De plus, la prolongation de leur séjour au sein de la médecine pédiatrique peut constituer un obstacle à la nécessaire autonomisation du patient devenu adulte (Bailey et coll., 2003).

Par manque de préparation, cette transition des soins risque de se traduire par une rupture du suivi médical, parfois prolongée et source de complications graves.

L'autonomisation du patient dans sa vie familiale, sociale et professionnelle, qui constitue l'un des objectifs d'une transition réussie, doit être améliorée (Betz et Redcay, 2005).

Le modèle « paternaliste » de prise en charge des jeunes patients ne les prépare pas suffisamment à la transition vers l'autonomisation. Dans ces conditions, les patients abordent leur transfert en médecine d'adulte avec beaucoup d'appréhension et le sentiment d'être abandonnés par le centre pédiatrique, avec la crainte de ne pas être encore prêts pour le transfert (Jalkut et Allen, 2009). De plus, les adolescents et les parents peuvent percevoir le passage à la médecine d'adulte comme « un pas de plus vers les complications de la maladie, voire vers la mort » (Fleming et coll., 2002).

Trois grands enjeux du polyhandicap

Dans le champ du polyhandicap, trois grands enjeux du polyhandicap entrent en ligne de compte : la vulnérabilité, le handicap moteur et la déficience intellectuelle.

Vulnérabilité

La vulnérabilité est présente tout au long de la vie d'une personne polyhandicapée. Elle est responsable de la majorité de l'excès de médicalisation des personnes polyhandicapées, et de l'espérance de vie plus faible (voir chapitre « Vieillesse et lieux de vie »).

À l'adolescence, cette vulnérabilité peut questionner le principe même de transition pour les proches aidants, parents et familles. En quoi est-elle une nécessité médicale pour une personne si fragile ? Ce questionnement est fondé en ce qui concerne le transfert (par exemple le changement d'équipe), dans certaines situations, mais le processus de transition lui-même devrait être systématique. En effet, ce processus ne se limite pas à l'organisation du transfert, mais à la prise en compte de la réalité du vieillissement de la personne polyhandicapée, et au fait qu'elle devient une personne adulte, ce qui a des implications médicales, sociales, juridiques, etc.

Handicap moteur

Bien que stables la plupart du temps, les lésions cérébrales développementales précoces, ou acquises avant 2 ans, sont responsables de troubles moteurs qui évoluent avec le temps ; la situation clinique et les besoins de la personne évoluent tout au long de sa vie. Une équipe française a récemment publié une étude visant à analyser l'utilisation des soins de santé par les personnes atteintes de paralysie cérébrale en fonction de l'âge et de l'état ambulatoire (Corcuff, 2020). La consommation de médicaments, en particulier psychotropes et analgésiques, augmente avec l'âge, tandis que les soins de type physique (rééducation, médecine physique et suivi de rééducation, et équipement) diminuent avec l'âge, indépendamment de l'état ambulatoire. L'utilisation d'autres traitements, tels que les injections de toxine botulique, n'était pas influencée par l'âge. L'offre de réadaptation était particulièrement affectée par la période de transition. Bien que les besoins en matière de soins de santé évoluent naturellement à l'âge adulte, la forte diminution de l'utilisation de certains types de rééducation après le passage à l'âge adulte suggère que les personnes ont eu des difficultés à accéder à ce type de soins de santé après l'enfance. Cet élément met en avant la nécessité de favoriser et développer les services médicaux « adultes » accueillant les jeunes adultes polyhandicapés.

Déficience intellectuelle

Les adolescents atteints de déficience intellectuelle connaissent un risque accru de présenter des troubles psychiques, en particulier pendant la période de transition vers l'âge adulte : comportements défis, troubles de l'humeur,

majoration de l'impulsivité, etc. Il est parfois impossible de faire correspondre un service hospitalier adulte, qui soit le strict équivalent de celui qui s'occupait de la personne quand elle était adolescente. Il est donc important que la transition entre les services hospitaliers destinés aux enfants et ceux destinés aux adultes soit bien gérée afin d'assurer une orientation appropriée (Bhaumik et coll., 2011 ; Cvejic et Trollor, 2018).

Protocole de transition dans le polyhandicap

En France, où l'incidence du polyhandicap est estimée à 880 nouveaux cas par an (Billette de Villemeur et coll., 2012), différents protocoles de transition ont été mis en place. Le rapport Jacob sur l'accès aux soins des personnes handicapées, publié en 2013⁷¹, recommande qu'une personne atteinte d'un polyhandicap ait accès à des soins de manière continue, sans rupture d'accompagnement (Thyrion, 2015). Puisque les individus présentant cette condition requièrent des soins très complexes tout au long de la vie, il est suggéré que les professionnels développent une compétence, en réadaptation/handicap et en soins palliatifs (Thyrion, 2015) sur le plan médical, mais aussi dans le soutien à la personne et dans le développement de ses capacités relationnelles, cognitives et de communication (Goudon, 2013), et enfin dans la capacité d'impliquer les parents et proches aidants, en tant qu'experts de la situation de la personne polyhandicapée (Bindels-de Heus et coll., 2013).

Il n'existe pas d'étude démontrant que tel ou tel protocole de transition est plus pertinent qu'un autre. Une déclaration de consensus publiée en 2015 le reconnaît et propose 8 principes communs qui devraient être incorporés dans tout modèle de transition, et qui définissent le rôle et les responsabilités du neuropédiatre tout au long du processus de transition (Bhaumik et coll., 2011 ; Cvejic et Trollor, 2018).

Huit principes communs

Ces huit principes communs, appliqués au polyhandicap sont :

1. L'équipe de pédiatrie discute des attentes concernant la transition future vers le système de santé pour adultes. Cette discussion doit être entamée tôt et documentée au plus tard au 13^e anniversaire du jeune patient. Elle se fait avec la famille et le proche aidant ;

71. Jacob P. Un droit citoyen pour la personne handicapée : un parcours de soins et de santé sans rupture d'accompagnement. Rapport, avril 2013 : 265 p.

2. L'équipe de pédiatrie veille à ce que l'évaluation des capacités d'autonomie commence à l'âge de 12 ans et se poursuive chaque année. Ces évaluations doivent être documentées dans le dossier médical et communiquées aux autres professionnels de soins de santé ;
3. L'équipe de pédiatrie fait participer les aidants à la planification progressive de la transition, à l'éducation du patient et à la préparation au transfert au moins une fois par an lors des visites prévues, à partir de l'âge de 13 ans. Les séances de planification annuelle portent sur l'état de santé du jeune, les médicaments et leurs effets secondaires potentiels, les signes et symptômes préoccupants, le conseil génétique, les questions de puberté et de sexualité, et le bien-être ;
4. L'équipe de pédiatrie entame une discussion avant l'âge de 14 ans avec les soignants concernant la législation, et documente une évaluation dans le dossier médical ;
5. Avant l'âge de 14 ans, l'équipe de neurologie infantile veille à ce qu'un plan de transition au sujet des besoins extra-neurologiques soit élaboré : nutrition, orthopédie, sommeil, etc. ;
6. L'équipe de neurologie infantile et/ou de médecine physique et de réadaptation, élabore et vérifie la composante neurologique du plan de soins de transition et la met à jour chaque année ;
7. L'équipe de neurologie infantile et/ou de médecine physique et de réadaptation, identifie précocement un interlocuteur venant de la médecine d'adulte et le tient informé des progrès du processus de transition ;
8. Au moment du transfert, le pédiatre documente le transfert du jeune dans le dossier médical. L'équipe de pédiatrie s'assure que le transfert est suivi d'une prise en soins adéquate par l'équipe des médecins d'adulte.

Contrairement à ce qui est souhaité lors de toute transition médicale dans le champ des maladies chroniques, les auteurs s'entendent pour déclarer que la transition vers l'âge adulte d'un enfant présentant un polyhandicap n'est pas une période associée à une prise d'indépendance, de responsabilités, d'autonomie et de décisions. Elle est plutôt associée à une augmentation de la dépendance, à une demande de soins et de services accrue et à l'apparition de plusieurs nouveaux défis (Hamel et Dionne, 2007 ; Biggs et Carter, 2016 ; Leonard et coll., 2016)

Remarques générales et gestion des comorbidités

Sur le plan strictement médical, l'identification d'un professionnel est parfois difficile par les familles comme par les pédiatres, les services de MPR⁷²

pédiatriques, d'où l'importance d'une anticipation du transfert et d'une planification de la transition. À partir de 15 ans, le médecin d'adulte qui prendra soin de la personne polyhandicapée lorsqu'elle atteindra l'âge de 18 ans, devra avoir été identifié et indiqué à la famille.

Les besoins médicaux des personnes polyhandicapées peuvent changer avec l'âge, notamment sur le plan respiratoire et digestif, et sur le plan neurologique.

Sur le plan respiratoire, les personnes polyhandicapées sont plus souvent symptomatiques avec l'âge (Havers et coll., 2016). Le suivi de la fonction respiratoire ne doit pas être interrompu, ou rendu discontinu, lors du passage en médecine adulte (Naofumi et coll., 2011 ; Zenitani et coll., 2012). Ces troubles sont liés en particulier aux déformations orthopédiques et aux troubles de la déglutition, qui ont tendance à s'aggraver avec le temps (Shima et coll., 2010).

Sur le plan neurologique, les mouvements involontaires, qui sont très sensibles à l'environnement, peuvent être majorés au cours de la transition (Kurihara et coll., 1998). Une attention particulière doit y être portée, tout comme à l'épilepsie qui peut être déstabilisée lors de l'adolescence, et dont l'équilibre est également lié aux sensations internes (douleurs digestives, sommeil, respiration, etc.) et externes (environnement).

Les périodes d'immobilité peuvent aggraver des déformations articulaires et des rétractions, et doivent donc être évitées (Donkervoort et coll., 2009). La transition est une période à risque car la croissance, la prise de poids et les changements d'habitudes, peuvent aboutir à une diminution de la mobilité (Okumura et coll., 2013).

Conclusion

Dans le domaine de la médecine, la transition vers l'âge adulte n'est pas une étape, mais un processus qui débute un peu après l'âge de 10 ans, et qui vise à préparer le jeune adolescent à être suivi en médecine d'adulte.

Dans les champs du polyhandicap, l'implication de la famille, des aidants et proches aidants, est une évidence, même si le jeune patient reste au cœur du processus de transition. Ce processus permet de faire le point de manière complète sur le plan neurologique (motricité, déficience intellectuelle, comportement, épilepsie, mouvements anormaux, etc.), fonctionnel, extra-neurologique (comorbidités respiratoires, digestives, orthopédiques, dentaires, endocriniennes, circulatoires, etc.), ainsi que sur le plan social, légal, familial, etc.

Pour avoir lieu dans de bonnes conditions, le transfert doit être anticipé : le médecin d'adulte doit être identifié, et présenté de manière précoce (bien

avant l'âge de 18 ans) ; il doit être informé des étapes de la transition ; et il doit avoir organisé un parcours de soins adapté à l'état de santé et aux besoins du jeune adulte. Bien souvent, ce réseau de soins n'est pas strictement équivalent à celui qui était développé lorsque le jeune était un enfant ou un adolescent.

Enfin, une fois le transfert effectué, le suivi par l'équipe pédiatrique ne s'arrête pas totalement. Un retour sur la façon dont les suivis s'organisent est indispensable pendant au moins 1 an, pour évaluer ce qui a été fait.

Dans les faits, la transition reste un vrai défi pour les patients et leur famille, car le vieillissement de la personne polyhandicapée est associé à une augmentation des besoins particuliers et de la vulnérabilité. Pour les patients les plus fragiles, la transition ne devrait pas aboutir au transfert vers la médecine d'adulte. Dans les autres cas, elle doit être organisée sur une période prolongée pour anticiper toutes les questions à traiter. Le jeune adulte doit être confié à un médecin d'adulte, responsable de la bonne marche du transfert et de l'établissement d'un parcours de soins pour le suivi normalisé, et les urgences.

Le faible nombre de services hospitaliers et de services de soins médicaux et de réadaptation accueillant les adultes polyhandicapés, est un frein majeur à l'organisation d'une transition réussie. Il est important que dans chaque CHU, le ou les services de prise en soins des personnes polyhandicapées, soi(en)t identifié(s), et le parcours de soins d'urgence d'une part, et de suivi d'autre part, soit déterminé à l'avance.

RÉFÉRENCES

American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002 ; 110 : 1304-6.

Bailey S, O'Connell B, Pearce J. The transition from paediatric to adult health care services for young adults with a disability: an ethical perspective. *Australian health review : a publication of the Australian Hospital Association* 2003 ; 26 : 64-9.

Betz CL, Redcay G. Dimensions of the transition service coordinator role. *J Spec Pediatr Nurs* 2005 ; 10 : 49-59.

Bhaumik S, Watson J, Barrett M, et coll. Transition for Teenagers with Intellectual Disability: Carers' Perspectives. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2011 ; 8 : 53-61.

Biggs EE, Carter EW. Quality of Life for Transition-Age Youth with Autism or Intellectual Disability. *J Autism Dev Disord* 2016 ; 46 : 190-204.

Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, et coll. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Arch Pediatr* 2012 ; 19 : 105-8.

Bindels-de Heus KGCB, van Staa A, van Vliet I, et coll. Transferring young people with profound intellectual and multiple disabilities from pediatric to adult medical care: parents' experiences and recommendations. *Intellect Dev Disabil* 2013 ; 51 : 176-89.

Blum RW. Transition to adult health care: setting the stage. *J Adolesc Health* 1995 ; 17 : 3-5.

Corcuff M. *Transition vers la vie adulte des enfants présentant un polyhandicap : Analyse des préoccupations parentales*. Université Laval, Québec, Canada : Mémoire de Maîtrise en service social, 2020 : 110 p.

Cvejic RC, Trollor JN. Transition to adult mental health services for young people with an intellectual disability. *J Paediatr Child Health* 2018 ; 54 : 1127-30.

Donkervoort M, Wiegerink, Diana J. H. G., van Meeteren J, et coll. Transition to adulthood: validation of the Rotterdam Transition Profile for young adults with cerebral palsy and normal intelligence. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 53-62.

Fleming E, Carter B, Gillibrand W. The transition of adolescents with diabetes from the children's health care service into the adult health care service: a review of the literature. *J Clin Nurs* 2002 ; 11 : 560-7.

Goudon E. Une place à trouver. *Vie sociale* 2013 ; 3 : 37-45.

Hamel G, Dionne C. *La transition de l'école à la vie active des personnes présentant une déficience intellectuelle*, 2007.

Havers F, Fry AM, Chen J, et coll. Hospitalizations Attributable to Respiratory Infections among Children with Neurologic Disorders. *J Pediatr* 2016 ; 170 : 135-41. e1-5.

Jalkut MK, Allen PJ. Transition from pediatric to adult health care for adolescents with congenital heart disease: a review of the literature and clinical implications. *Pediatric nursing* 2009 ; 35 : 381-7.

Kurihara M, Kumagai K, Noda Y, et coll. Prognosis in severe motor and intellectual disabilities syndrome complicated by epilepsy. *Brain and Development* 1998 ; 20 : 519-23.

Leonard H, Foley K-R, Pikora T, et coll. Transition to adulthood for young people with intellectual disability: the experiences of their families. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2016 ; 25 : 1369-81.

Naofumi E, Jun N, Ayumu S, et coll. Disability of the digestive tract for disabled children (persons). *Japanese Journal of Pediatric Surgery* 2011 ; 43 : 926-31.

Okumura MJ, Hersh AO, Hilton JF, et coll. 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.

Shima H, Kitagawa H, Wakisaka M, et coll. The usefulness of laryngotracheal separation in the treatment of severe motor and intellectual disabilities. *Pediatr Surg Int* 2010 ; 10 : 1041-4.

Thyrion P. Polyhandicap, accès aux soins palliatifs et formation en institution. *Jusqu'à la mort accompagner la vie* 2015 ; N° 120 : 63-70.

Zenitani M, Nakaoka T, Nakamura T, et coll. Ileus caused by severe scoliosis in a patient with severe mental and physical disorder. *Journal of the Japanese Society of Pediatric Surgeons* 2012 ; 48 : 72-5.