

**Recommandations de prise en charge de la  
Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI<sup>2</sup>R**

Les maladies auto-immunes et auto-inflammatoires (MAI<sup>2</sup>) forment un groupe hétérogène de maladies dont certaines sont d'origine génétique. Elles peuvent se manifester dès l'enfance et entraîner une morbidité et une mortalité non négligeables. Le transfert des adolescent.e.s de la pédiatrie vers la médecine adulte constitue une étape parfois difficile pour les patient.e.s et leur famille et peut ainsi entraîner une rupture du suivi médical, des soins, et l'apparition de complications. Des recommandations existent pour la réussite de la transition des patient.e.s atteint.e.s de maladies chroniques mais peu sont adaptées spécifiquement aux MAI<sup>2</sup> de l'enfant et de l'adulte<sup>1-3</sup>. Le [groupe de travail sur la transition](#) de la filière française des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI<sup>2</sup>R) présente ses réflexions et recommandations pour une transition réussie. La préparation à la transition doit être anticipée et avoir pour objectif l'autonomie des adolescent.e.s en les responsabilisant et leur fournissant les connaissances pour gérer eux-mêmes leurs soins, savoir comment réagir de manière appropriée en cas de changement de leur état et comment évoluer au sein du système de santé des adultes. Cela exige la participation active et coordonnée du/de la patient.e, de sa famille et des équipes de soins pédiatriques et adultes. La transition implique une prise en charge pluridisciplinaire et des programmes d'éducation thérapeutique dédiés. Enfin, l'identification de médecins spécialistes par région, formés aux MAI<sup>2</sup> rares, accompagné.e.s par des patient.e.s expert.e.s, pourrait améliorer la prise en charge des patient.e.s atteints de MAI<sup>2</sup> rares de l'adolescence à l'âge adulte.

**1. Introduction**

La [transition](#) est un processus individualisé, progressif et anticipé qui a pour objectif de répondre de manière pluridisciplinaire aux besoins médicaux, psychosociaux et psychoéducatifs de l'adolescent.e atteint.e d'une maladie chronique et évoluant vers l'âge adulte<sup>4</sup>. L'autonomisation vis-à-vis du suivi médical est un élément crucial d'apprentissage progressif. Les questions de l'avenir professionnel et personnel (en particulier santé, sexualité, fertilité, transmission de la maladie, orientation) sont au cœur des préoccupations avouées ou non des adolescent.e.s.

La rhumatologie pédiatrique couvre un large champ clinique depuis les arthrites juvéniles idiopathiques jusqu'aux maladies rares auto-inflammatoires ou auto-immunes (MAI<sup>2</sup>). Discipline de recours, elle concerne ainsi des maladies pour la plupart complexes et chroniques qui se poursuivent à l'âge adulte. Les équipes soignantes des services de rhumatologie, médecine interne, dermatologie, ophtalmologie, néphrologie et pédiatrie travaillent de concert avec le/la patient.e et sa famille pour le bon déroulement de la transition dans les maladies inflammatoires à début pédiatrique. L'enjeu va au-delà du seul transfert de dossier médical d'un service de pédiatrie à un service de médecine d'adulte. En effet, lors de l'adolescence, de profonds changements interviennent, participant à la maturation physique, sexuelle, cognitive et psycho-affective. Les besoins d'émancipation vis-à-vis des parents et d'appartenance à un groupe de pair.e.s sont forts<sup>5</sup>. C'est une période à risque de déni de la maladie et de décrochage des soins. La transition doit ainsi être accompagnée par l'équipe soignante en étroite collaboration avec le/la jeune patient.e et ses parents afin de limiter la rupture de soins et les conduites à risque à l'origine de rechutes ou de poussées de la maladie<sup>6</sup>.

L'évaluation du bien être psychosocial à cette période est indispensable, et un réseau de soutien multidisciplinaire fort doit être mis en place autour du.de la patient.e mais aussi de sa famille<sup>7</sup>.

La filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI<sup>2</sup>R) a été créée en 2014 dans le cadre du Plan National Maladies Rares 2 par le Ministère français des Solidarités et de la Santé pour organiser et coordonner le parcours de soin des enfants et adultes atteints de MAI<sup>2</sup> rares.

Ce réseau est constitué de centres de référence, centres de compétence, associations de patient.e.s, équipes de recherche clinique et fondamentale, sociétés savantes. Le [groupe de travail « transition »](#) de la filière FAI<sup>2</sup>R propose des recommandations de prise en charge pour la transition dans ces maladies.

## 2. Méthodologie de travail pour l'élaboration des recommandations

Ces recommandations ont pour objectif d'expliquer aux professionnel.le.s de santé concerné.e.s le parcours et les étapes de la transition chez les jeunes atteint.e.s d'une MAI<sup>2</sup>. Elles ont pour but d'optimiser et d'harmoniser le processus de transition et se veulent un outil pratique auquel les soignant.e.s peuvent se référer. Elles ont été élaborées et relues par un groupe multidisciplinaire francophone (pédiatres, rhumatologues, internistes, infirmier.ère.s, associations de patient.e.s, scientifiques). Après une analyse de la littérature et des recommandations non spécifiques aux MAI<sup>2</sup> rares, le groupe de travail a émis des propositions qui ont été discutées puis validées, lors de réunions à distance et présentiels, afin de rédiger ce document.

## 3. Qu'est-ce que la transition de la pédiatrie à l'âge adulte ?

### 3.1. Définition

La transition est le « mouvement délibéré et planifié, des adolescent.e.s et des jeunes adultes avec des conditions chroniques (physiques ou médicales), d'un système de soins centré sur l'enfant à un système de soins destiné aux adultes, ayant pour but optimal de fournir des soins de façon ininterrompue et coordonnée, appropriés du point de vue développemental ainsi que psychosocial, et global »<sup>8</sup>. Elle implique la participation de plusieurs partenaires dont les rôles respectifs vont être profondément modifiés. Les jeunes patient.e.s passent d'une situation dans laquelle certain.e.s sont parfois passifs vis-à-vis des soins à – idéalement – une autonomie concernant leurs décisions de santé. Chaque acteur.rice devra faire évoluer son rôle pour guider le.la jeune dans sa progression vers sa vie d'adulte<sup>9</sup>.

Âge du patient et temps écoulé depuis le diagnostic de sa MAI <sup>2</sup>	Médecin	Parent / Famille / Aidant	Patient
↓	Responsabilité majeure	Donne les soins	Reçoit les soins
	Soutien aux parents et à l'enfant	Gère les soins	Participe aux soins
	Conseiller	Supervise les soins	Gère les soins
	Ressource	Conseiller	Se prend en charge

### 3.2. État des lieux en France

Plusieurs enquêtes menées au niveau national permettent d'apprécier le besoin de recommandations concernant la transition.

En 2013, sous l'égide de la Société Francophone de Rhumatologie et Médecine Interne Pédiatrique (SOFREMIP), un état des lieux sur la transition en rhumatologie pédiatrique en France a été réalisé. Plus de 50 % des centres interrogés n'avaient pas de consultation de transition structurée avec les médecins d'adulte. Les difficultés identifiées freinant l'organisation de la transition étaient : le manque de temps ; l'absence d'organisation en filière de soins ; le manque de formation des médecins d'adulte ; la méfiance réciproque entre médecin pédiatre et médecin d'adulte et l'absence de structure dédiée à la transition.

La filière FAI<sup>2</sup>R a menée en 2017 une enquête auprès de ses centres sur les principaux écueils à une transition réussie. Les difficultés soulevées par les pédiatres étaient : transition non préparée et/ou non évoquée ; absence de collaboration pédiatrie/médecine d'adulte ; difficulté du.de la jeune à quitter le.la pédiatre ; hôpital différent entre la pédiatrie et la médecine d'adulte. Les médecins d'adulte ont, eux, souligné : leur manque de disponibilité ; l'absence du dossier de pédiatrie ; la difficulté à gérer les parents et à assurer une fréquence de suivi aussi soutenue qu'en pédiatrie.

En 2017, une enquête a été menée également dans les 23 filières de santé maladies rares (FSMR) françaises sur leurs organisation et pratiques de transition. Dix-sept rapportent l'existence de « consultations de transition » dans au moins un de leurs centres de référence et/ou compétence. Huit ont connaissance d'un programme d'éducation thérapeutique (ETP) ou, le plus souvent, d'un atelier spécifique transition au sein de leur réseau. Pour cinq d'entre-elles, la rédaction de référentiels/recommandations/bonnes pratiques ou programme de transition, a été réalisée. Enfin, seulement quatre filières faisaient état de formation à la transition pour les professionnel.le.s de leur réseau.

Cet état des lieux met en évidence un manque de transition organisée en France, et pour les MAI<sup>2</sup> en particulier.

#### **4. Quels sont les obstacles à une bonne transition ?**

##### **4.1. Difficultés rencontrées par les soignants**

Le pédiatre peut avoir des difficultés pour identifier le.la médecin d'adulte formé à la prise en charge de certaines MAI<sup>2</sup> à début pédiatrique. Les liens tissés entre le pédiatre, l'enfant et sa famille peuvent également être un frein pour confier le jeune à un.e autre médecin. Le.la médecin d'adulte n'a, lui, pas toujours accès au résumé complet de l'histoire clinique du patient, et la durée habituellement plus courte des consultations en médecine adulte peut perturber la création du lien entre le jeune, sa famille et le.la médecin. Enfin, il existe un défaut de formation et de recommandations pour assurer une transition optimale dans les MAI<sup>2</sup> chroniques rares.

##### **4.2. Obstacles liés au patient et/ou à sa famille**

Le développement pubertaire, la sexualité, l'importance du corps et de l'image de soi sont des éléments complexes à appréhender dans la prise en charge de l'adolescent.e et du.de la jeune adulte. Le.la jeune peut parfois se sentir abandonné.e par l'équipe de pédiatrie, et la confiance avec le.la nouveau.elle médecin et la nouvelle équipe peut mettre du temps à s'installer. L'acquisition de l'autonomie varie entre les patient.e.s et s'installe entre 15 et 25 ans, période de fin de maturation cérébrale<sup>10</sup>. Par conséquent, la maturité psychique et émotionnelle, variable d'un.e patient.e à l'autre, influe également sur le processus de transition.

En outre, la période de l'adolescence peut être difficile pour les parents chez qui il existe un conflit entre le besoin de protéger son enfant en s'assurant de la « bonne » prise en charge de sa maladie et la volonté d'indépendance de celui.elle-ci. Les situations de limitations physique, mentale et/ou sociale, les difficultés psychologiques, l'éloignement géographique et les problèmes économiques peuvent être des obstacles supplémentaires au processus de transition<sup>11</sup>.

### 4.3. Spécificités des MAI<sup>2</sup> rares à prendre en compte lors de la transition

Les maladies inflammatoires à début pédiatrique ont des spécificités par rapport aux maladies équivalentes chez l'adulte. Elles sont plus volontiers génétiques, plus sévères et certaines correspondent à des entités totalement différentes de l'adulte. De plus, certaines classifications pédiatriques peuvent ne pas correspondre à la nosographie de la pathologie adulte, comme c'est le cas pour la classification des arthrites juvéniles idiopathiques (AJI)<sup>12,13</sup>.

L'atteinte physique liée à la maladie elle-même (lésions cutanées, alopecie, arthrites, asthénie, déficit visuel...) ou aux effets secondaires des traitements (acné, prise de poids, vergetures, hirsutisme, cicatrices...) impacte le schéma corporel, en pleine mutation à cet âge, et majore le risque de rejet de la part des pair.e.s, d'isolement, de perte de confiance en soi, voire de syndrome dépressif. L'accès à un suivi psychologique est souvent difficile et peu accepté par l'adolescent.e. De plus la nécessité de prendre un traitement au long cours, les visites fréquentes à l'hôpital, des séances éventuelles de dialyse, les douleurs, la fatigue, les céphalées altèrent la qualité de vie des patient.e.s et leur scolarité. Les difficultés relationnelles avec les camarades de classe, les membres de la famille, l'employeur.euse sont fréquentes et soulignées par plusieurs études sur la qualité de vie et le devenir des patient.e.s avec MAI<sup>24-18</sup>. Pour exemple, une étude sur l'activité professionnelle des jeunes adultes atteint.e.s de lupus juvénile a montré que seuls 25 % travaillaient à temps complet et 22 % à temps partiel et que leurs revenus étaient globalement bas et à l'origine de limitations sociales dans la vie quotidienne<sup>14</sup>.

### 5. Quelles sont les stratégies de transition possible et les modèles décrits dans la littérature ?

Divers modèles de transition ont été décrits dans la littérature. Selon les situations, différents points d'intérêt sont mis en avant<sup>19</sup>. L'utilisation d'un protocole de transition écrit approuvé par les équipes pédiatriques et/ou adultes assure la standardisation des pratiques. Les programmes de transition dépassent le seul domaine de la santé et comportent aussi les dimensions professionnelles, sociales et d'autonomie<sup>20</sup>. Certains programmes de transition mettent en place des groupes de soutien par les jeunes patient.e.s ayant déjà rejoint les équipes d'adulte. Un.e coordinateur.trice de transition est proposé.e pour faciliter le plan de transition personnalisé. Un partage de soins entre l'équipe pédiatrique et l'équipe adulte avant et après le transfert est proposé dans certaines équipes de transition. Le transfert des patient.e.s dans les services de médecine adulte est pratiqué différemment selon les maladies chroniques et les habitudes des équipes, soit à un âge spécifique (autour de 18 ans) soit au moment le plus adapté en fonction de certains critères de préparation du.de la jeune patient.e tels que la compréhension de la maladie et des traitements, de l'acquisition de compétences ; dans tous les cas lors d'une période de stabilité ou relative stabilité médicale. Enfin, pour certains, l'existence de plateforme de transition pourrait faciliter les soins particuliers destinés aux adolescent.e.s et jeunes adultes. Le rôle du.de la médecin traitant.e n'est souvent pas abordé. Les programmes sont donc assez hétérogènes. Le travail de recommandations de la filière a ainsi utilisé et adapté à la situation des MAI<sup>2</sup> rares les précédentes expériences ou recommandations selon les avis d'expert.e.s.

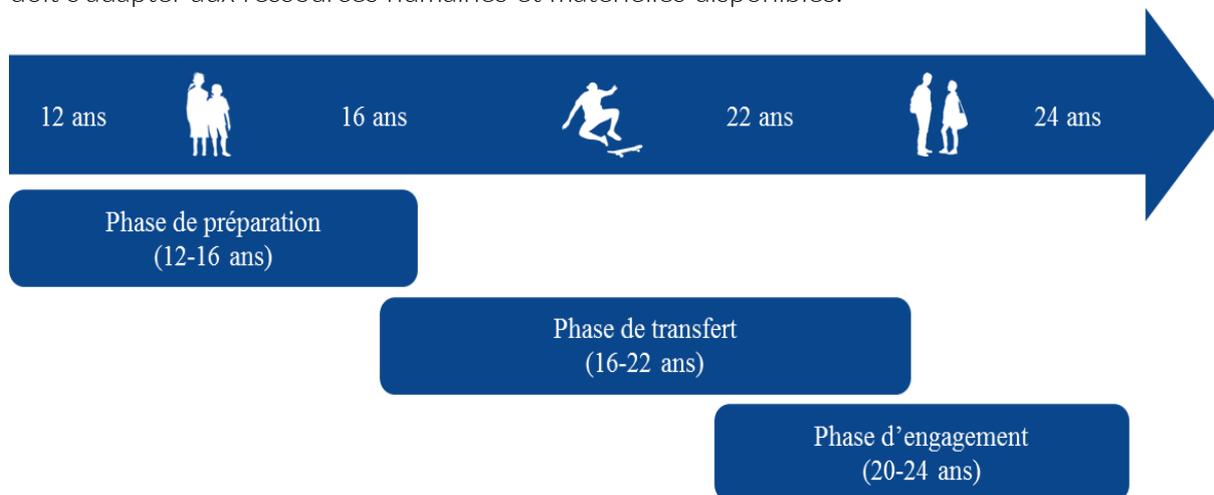
## 6. Recommandations de la filière FAI<sup>2</sup>R

### 6.1. Chronologie proposée dans la filière FAI<sup>2</sup>R

La transition est un processus qui doit débuter tôt au moment de la préadolescence (autour de l'âge de 12 ans), et se poursuivre au-delà du transfert du.de la patient.e dans le service pour adultes. Il est ainsi important de définir et planifier les différentes étapes de ce processus. Un groupe d'expert.e.s internationaux interdisciplinaires a élaboré par méthode Delphi une checklist<sup>1</sup> destinée aux professionnel.le.s de santé pour la transition vers les soins adultes. Elle définit les thèmes et l'âge approprié auquel il convient de les aborder avec les jeunes patient.e.s

et leur famille au cours du processus de transition. La chronologie proposée dans nos recommandations est celle préconisée dans cette [checklist](#), dont les items ont été répartis en 3 phases - préparation, transfert, engagement - afin d'apporter des repères aux professionnel.le.s de santé pour faciliter l'accompagnement des patient.e.s<sup>21</sup>.

Il s'agit toutefois d'un cadre flexible ; le processus de transition doit aussi être guidé par la maturité et le niveau de développement intellectuel, cognitif et affectif de chaque patient.e, et doit s'adapter aux ressources humaines et matérielles disponibles.



### **6.1.1. Phase de préparation : mise en place de la transition (12-14 ans)**

Lors de cette phase, le.la pédiatre introduit et explique le concept de transition afin de préparer le.la patient.e et sa famille aux changements qui vont survenir dans son parcours de soins lors des prochaines années. Il présente les habitudes/protocoles du service et les intervenant.e.s impliqué.e.s. Il évoque l'évolution du rôle de chacun.e au cours du processus et commence à proposer que l'enfant soit vu.e seul.e pendant au moins une partie de la consultation. Les attentes et projets éducatifs et professionnels de l'enfant sont abordés et l'équipe soignante soutient le.la patient.e dans la prise de conscience de ses capacités et de ses limites afin d'accompagner son orientation.

### **6.1.2. Phase de préparation : apprentissage de l'autonomie (14-16 ans)**

Il s'agit d'une phase cruciale d'accompagnement du développement de l'autonomie. Le.la jeune aidé.e dans ses acquisitions par son entourage et l'équipe soignante doit être capable : de décrire sa maladie et ses traitements, de connaître les situations d'urgence pour lesquelles il.elle doit consulter, de connaître les effets de substances licites et illicites sur sa maladie et ses traitements, de connaître l'impact de sa maladie et/ou son traitement sur la sexualité, la fertilité, la nécessité d'une planification et d'un suivi étroit des futures grossesses. Les différences entre les soins pédiatriques et les soins pour adultes sont également abordées. À l'issue de cette phase, il est important d'évaluer l'aptitude au transfert (état de préparation) de l'adolescent.e (et de ses parents) en service d'adulte, au moyen d'outils existants et validés ([test Good2Go](#) par exemple)<sup>22</sup>.

### **6.1.3. La phase de transfert (16 - 22 ans)**

Elle est caractérisée par une étroite collaboration et une bonne coordination entre le.la pédiatre et le.la spécialiste pour adulte et doit avoir lieu, idéalement, pendant une période de stabilité clinique, familiale et sociale.

Le.la médecin spécialiste d'adulte et l'équipe soignante sont identifiés et leurs coordonnées communiquées au.à la jeune. Un protocole de transfert est établi entre le service pédiatrique et

le service d'adulte. Quand cela est possible, une ou des consultations conjointes peuvent être proposées. Le recours à la téléconsultation peut être une alternative intéressante pour ce premier contact avec le.la médecin d'adulte ou pour la réalisation d'une consultation conjointe lorsque pédiatre et médecin d'adulte sont éloigné.e.s géographiquement. Il est important, lorsque la consultation conjointe de transition peut avoir lieu, que le déroulé soit préparé en amont par le binôme pédiatre-médecin d'adulte qui se met d'accord sur les modalités. La programmation du transfert en service adulte est un moment opportun pour vérifier et mettre à jour les vaccinations du.de la jeune selon le calendrier vaccinal, ainsi que pour inciter à l'ouverture d'un DMP.

Après le transfert, c'est le.la médecin d'adulte qui devient le.la médecin référent.e. Il semble important de ne pas déroger à cette règle afin de ne pas entraîner incompréhension et confusion chez le.la patient.e et sa famille. Le.la pédiatre tâchera toutefois d'obtenir un retour sur les premières consultations « chez l'adulte » afin de s'assurer de l'adhésion et la participation du.de la patient.e à cette nouvelle prise en charge, et pourra exceptionnellement intervenir en accord avec son.sa collègue spécialiste pour adulte pour débloquer une situation.

L'alliance thérapeutique avec la nouvelle équipe est primordiale, car elle permet de diminuer le risque de rupture de soins. Le.la médecin d'adulte/l'équipe adulte doit accorder une attention particulière au.à la jeune durant cette période de découverte et d'ancrage dans ce nouvel environnement de soins avec le recours à des consultations plus longues.

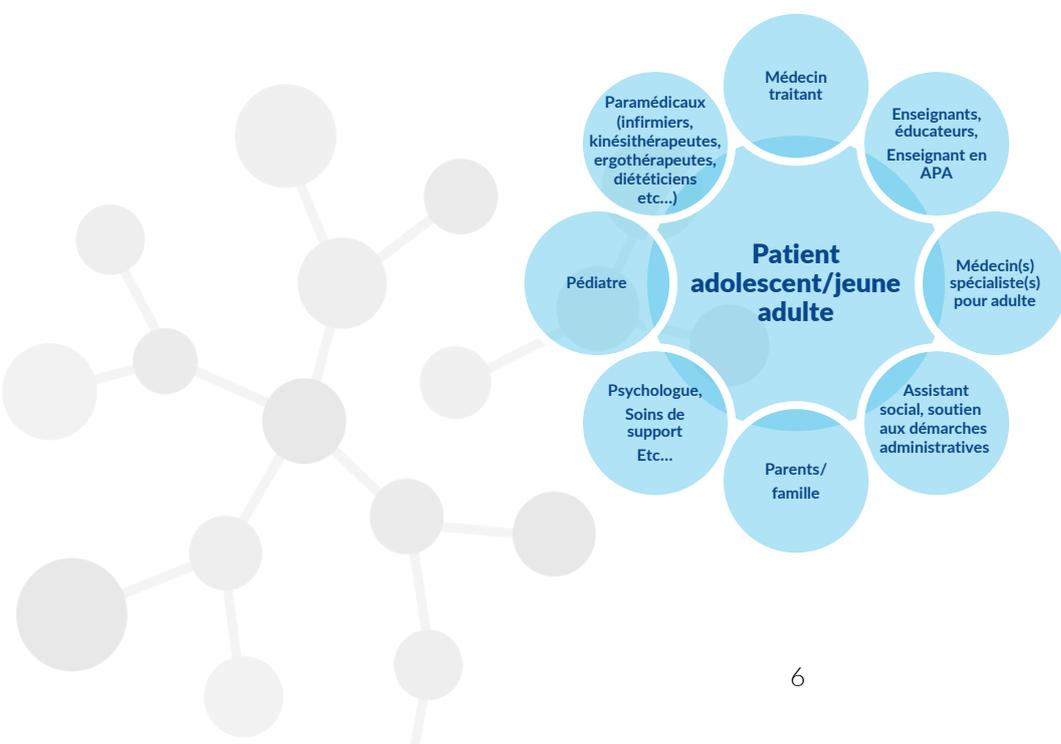
#### **6.1.4. La phase d'engagement (20-24 ans)**

Durant cette dernière phase du processus de transition, le.la médecin d'adulte et l'équipe d'adulte accompagnent le.la jeune dans son entrée en monde adulte. Il.elle.s se soucient d'une programmation régulière des visites de suivi et de la venue du.de la patient.e. Il.elle.s s'assurent également que le.la patient.e est suffisamment autonome pour gérer ses besoins quotidiens et le suivi de sa santé, et qu'il.elle dispose d'un réel projet éducatif ou professionnel.

### **6.2. Points d'attention**

#### **6.2.1. Équipe pluridisciplinaire et communication entre les soignants**

Il semble tout d'abord primordial d'identifier un.e coordonnateur.trice et de s'attacher à constituer et/ou optimiser une équipe de transition pouvant comporter : médecin, infirmier.ère, assistant.e social.e, enseignant.e d'activité physique adapté, psychologue, socio-esthéticien.ne...



L'émergence et l'utilisation de « plateforme transition » avec espace dédié doivent être soutenues. Ces espaces /plateformes ne sont toutefois pas indispensables ni réalisables partout. Leur absence peut être remplacée par une prise en charge multidisciplinaire reproduisant ce concept.

### **6.2.2. Particularité de l'alliance thérapeutique pendant le processus de transition**

L'alliance thérapeutique peut se définir comme la création d'une relation de confiance entre le.la soignant.e et le.la patient.e (sentiment pour le.la patient.e d'être écouté.e, pris.e en considération, aidé.e ; et pour le.la médecin/soignant.e, sentiment de pouvoir comprendre et aider son.sa patient.e). C'est également une écoute et une collaboration mutuelles pour s'accorder sur les objectifs thérapeutiques et les moyens d'y parvenir impliquant compromis, transfert de compétences, autonomisation. Lors du processus de transition, cette alliance thérapeutique nécessite de la part des médecins (pédiatre puis médecin d'adulte) d'appréhender le contexte particulier de l'adolescence, mais également d'être familier des codes et des modes de communication des adolescent.e.s et jeunes adultes. Elle implique également de bien connaître les préoccupations et priorités de ces jeunes patient.e.s afin d'anticiper ses difficultés (notamment d'adhésion au traitement...).

Durant la période de transfert, le.la jeune patient.e, déjà engagé.e dans une relation thérapeutique avec son.sa médecin pédiatre va devoir construire avec le.la médecin d'adulte une nouvelle relation et lui accorder sa confiance ; ceci nécessite du temps.

### **6.2.3. Place de l'Éducation Thérapeutique du Patient lors du processus de transition**

L'Éducation Thérapeutique du.de la Patient.e (ETP) a pour objectif d'aider le.la patient.e à prendre soin de lui.elle-même, c'est-à-dire l'accompagner dans l'autonomisation vis-à-vis de ses soins, des démarches nécessaires pour son suivi mais également de la prise de décisions qu'il.elle juge favorable à son bien-être et sa santé. Ces notions sont particulièrement importantes lors de cette période de transition où le.la patient.e fait l'expérience de l'autonomisation sur bien d'autres plans.

L'ETP auprès des adolescent.e.s et jeunes adultes peut être l'occasion d'une collaboration/rencontre entre les équipes pédiatriques et les équipes d'adultes (séances co-animées par des membres de l'équipe pédiatrique et des membres d'équipe adulte).

Le besoin exprimé des jeunes patient.e.s concernant les aspects administratifs et psychosociaux liés à leur maladie chronique peut également être l'occasion de travailler, de manière décloisonnée, avec les équipes d'autres spécialités, sur ces sujets transversaux.

L'accompagnement en ETP comme dans le soin devra tenir compte de l'âge du début de la maladie et des modalités de découverte, influençant le vécu de la maladie notamment à l'adolescence.

Enfin, il peut être intéressant, lorsque cela est possible, de proposer l'intervention de patient.e.s *ressources* un peu plus âgé.e.s.

### **6.2.4. Lien avec le.la médecin traitant.e**

Le rôle du.de la spécialiste est d'informer et d'impliquer le.la médecin traitant.e (pédiatre ou généraliste) qui est un.e partenaire du processus de transition. La période de transition, et à *fortiori* l'optique du transfert est le moment idéal pour rappeler au.à la jeune patient.e qu'il.elle doit choisir et déclarer un.e médecin traitant.e.

Un courrier de synthèse doit être systématiquement adressé au.à la médecin traitant.e en fin de consultation et le.la spécialiste devra également s'assurer qu'il.elle pourra être joint.e en cas de problème nécessitant une prise de décision urgente.

Le.la médecin traitant.e devra s'assurer de la bonne réalisation des vaccins recommandés. Pour le suivi gynécologique, le.la gynécologue devra également être informé.e des traitements en cours et des précautions concernant la contraception et les grossesses. En cas de poussée aigue ou de stabilité de la maladie chronique, le renouvellement des traitements peut être assuré par le.la médecin traitant.e entre deux consultations spécialisées, en concertation avec le.la médecin référent.e.

### 6.3. Les 10 commandements pour le bon déroulement de la transition de la pédiatrie au service pour adulte des patient.e.s avec MAI<sup>2</sup>

<b>1</b>	<b>UTILISER LES RÉFÉRENTIELS DE PRISE EN CHARGE</b>
	<ul style="list-style-type: none"><li>• Prendre connaissance des <a href="#">PNDS</a> de la pathologie concernée (en particulier paragraphe transition du <a href="#">PNDS</a> lorsqu'existant.)</li><li>• Consulter <a href="#">l'onglet transition</a> du site internet de FAI<sup>2</sup>R</li><li>• S'appuyer sur la <a href="#">checklist de transition</a></li></ul>
<b>2</b>	<b>IDENTIFIER LES ACTEUR.TRICE.S</b>
	<ul style="list-style-type: none"><li>• Choisir un.e référent.e de la transition vers lequel.laquelle patient.e et parents peuvent se tourner en cas de question/difficulté (médecin référent.e ou autre professionnel.le si existant)</li><li>• Désigner un binôme pédiatre-médecin d'adulte au sein d'une équipe pluridisciplinaire pour chaque patient.e « en transition ». Possibilité de s'appuyer sur le réseau FAI<sup>2</sup>R (<a href="#">médecins et soignant.e.s des CRMR et CCMR de FAI<sup>2</sup>R</a> familier.ère.s de la transition référencé.e.s sur le site internet de FAI<sup>2</sup>R)</li><li>• Clarifier le rôle de chacun.e</li></ul>
<b>3</b>	<b>COMMUNIQUER ENTRE LES ACTEUR.RICE.S</b>
	<ul style="list-style-type: none"><li>• S'accorder sur le discours entre le.la pédiatre et le.la médecin d'adulte</li><li>• Informer et échanger avec le.la patient.e et ses parents sur les étapes du processus de transition et sur le transfert afin qu'ils puissent se projeter</li><li>• Inclure les deux équipes soignantes dans le processus de transition avec une bonne synergie</li></ul>
<b>4</b>	<b>IMPLIQUER LE.LA MÉDECIN TRAITANT.E</b>
	<ul style="list-style-type: none"><li>• Profiter de la transition et de la planification du transfert pour débiter ou renforcer les échanges avec le.la médecin traitant.e</li><li>• Inciter à la <a href="#">création du Dossier Médical Partagé</a> (DMP) pouvant permettre de favoriser une meilleure communication des éléments médicaux entre le.la médecin spécialiste et le.la médecin traitant.e</li></ul>
<b>5</b>	<b>ORGANISER LE PROCESSUS DE TRANSITION</b>
	<ul style="list-style-type: none"><li>• Anticiper et débiter « tôt » le processus de transition</li><li>• S'appuyer sur le calendrier et la <a href="#">checklist</a> décrite dans ces recommandations : progression pour accompagner l'autonomisation, en fonction du.de la patient.e</li><li>• Organiser la transition et le transfert même si le.la patient.e est en rémission depuis plusieurs mois</li></ul>

## 6 ACCOMPAGNER L'AUTONOMISATION

- Proposer de l'[ETP](#) (Education Thérapeutique du/de la Patient.e) lorsque cela est possible, ou des temps d'éducation au moment des soins, des consultations
- Aider l'autonomisation lors des soins et consultations par des actions concrètes ou symboliques (s'adresser à l'adolescent.e, lui remettre son ordonnance/documents plutôt qu'à ses parents, etc.)
- Informer le.la jeune de ses [droits](#) en tant que patient.e (notamment pour le.la jeune majeur.e : identification et déclaration d'une *personne de confiance*)
- Accompagner le.la jeune patient.e dans ses démarches administratives en lien avec sa santé (dossier MDPH, carte vitale, etc.) et l'aider à identifier les personnes ressources (assistant.e.s sociaux.les, etc.)

## 7 SOUTENIR LA RELATION

- S'inscrire dans une relation de soins et de confiance
- Connaître les codes de l'adolescent.e afin de faciliter la communication avec le.la patient.e
- Ne pas avoir peur d'aborder les sujets de préoccupation des adolescent.e.s/jeunes adultes ; être ouvert.e à la discussion et savoir orienter vers un.e autre professionnel.le en cas de difficulté
- S'intéresser à l'adolescent.e/jeune adulte dans sa globalité
- Favoriser l'ancrage et l'alliance thérapeutique avec l'équipe pour adulte notamment en organisant des temps de consultations plus longs lors de la phase de transfert et d'engagement

## 8 INCLURE LES PARENTS

- Inclure les parents/la famille dans le processus de transition ; les accompagner tout au long du processus
- (Pour les médecins d'adulte) : laisser la place aux parents lors des premières consultations en service d'adulte si cela semble nécessaire pour le.la patient.e (se mettre d'accord au préalable avec le.la patient.e sur ce qui peut être dit ou pas à ses parents/devant ses parents)

## 9 COLLABORER EN CONSULTATION

- Privilégier une consultation conjointe pédiatre-médecin d'adulte lorsque la situation le permet (plutôt qu'un transfert de dossier médical)
- Faciliter les échanges entre médecins pédiatre et d'adulte avant et après le transfert

## 10 S'ADAPTER

- Proposer un cadre pour le processus de transition (checklist...) tout en gardant souplesse, adaptabilité, flexibilité
- Prendre en compte la maturité, les compétences cognitives et psycho-sociales du/de la patient.e
- Organiser le transfert de préférence pendant une période de stabilité clinique et familiale et sociale
- Prévoir lorsque cela est possible des consultations plus longues au moment du transfert en service d'adultes, afin de prendre le temps de faire connaissance avec le.la patient.e et de faciliter la relation

## 7. Ressources et outils disponibles

### 7.1. Ressources

En complément des présentes recommandations, il existe d'autres ressources spécifiques disponibles pour optimiser l'accompagnement des jeunes patient.e.s en transition entre la pédiatrie et la médecine d'adulte :

- Les [PNDS existants](#) dans le champ des MAI<sup>2</sup> (en particulier la section transition lorsqu'elle est disponible).
- [L'onglet transition](#) du site internet de FAI<sup>2</sup>R dans lequel on peut notamment consulter l'annuaire des « référent.e.s de la transition » dans chacun de ses CRMR et CCMR permettant aux professionnel.le.s de santé d'identifier des correspondant.e.s dans une autre région (lorsque le transfert a lieu dans une autre ville ou région)
- Le [site internet](#) créé dans le cadre du groupe de travail inter-filières de santé maladies rares sur la transition (ressources documentaires et informations pratiques à l'usage des jeunes patient.e.s et des professionnel.le.s de santé)
- Les sites internet des plateformes de transition peuvent également être une source d'informations, en particulier la [plateforme Ad'Venir](#) de Robert Debré avec une page dédiée pour les professionnel.le.s ou encore le site internet de la plateforme de transition [La Suite à Necker](#) est également un lieu d'informations pour les jeunes patient.e.s.

## 7.2. Outils

- FAI<sup>2</sup>R a matérialisé la checklist pour la transition (Cf. supra) et développé ou associé des outils concrets et utilisables. Tous [ces outils sont disponibles](#) sur le site de FAI<sup>2</sup>R et détaillés ci-après :
  - **Sous-main (checklist matérialisée)** : Editée sous forme d'un sous-main plastifié, [la checklist](#) peut être placée sur le bureau de consultation afin d'être directement disponible et visible, comme un aide-mémoire auquel le.la médecin peut se référer lors de ses consultations. La checklist est également disponible en format simple PDF pour être associée au dossier du.de la jeune patient.e.
  - **Frise chronologique** : Cette [frise chronologique](#) représente la période allant de 12 à 24 ans. Elle est disponible sous forme de blocs imprimés de 50 frises vierges, à l'attention des pédiatres/équipes pédiatriques des CRMR et CCMR de FAI<sup>2</sup>R. Elle permet, de présenter et de personnaliser le processus de transition au.à la patient.e et sa famille et d'en visualiser les différentes étapes dans le temps. Cette frise a été conçue pour pouvoir être annotée par chaque médecin/équipe en fonction de ses ressources et protocoles et de manière personnalisée avec chacun.e de ses patient.e.s concerné.e.s. Le.la patient.e peut garder « sa » frise annotée dans son carnet de santé (elle peut aussi être conservée/scannée dans le dossier médical). Elle n'est pas figée et peut être modifiée au cours du processus de transition en fonction des besoins du.de la jeune patient.e.
  - **Guide d'entretien HEEADSSS** : Le [HEEADSSS](#) est un guide pour l'anamnèse psychosociale. Il a été intégré au verso du sous-main. Très complet, il propose une série d'items adaptés au public adolescent (avec ou sans pathologie chronique) permettant de recueillir les informations pertinentes affectant la santé (autour des conditions et habitudes de vie : vie familiale, entourage amical, école/études, loisirs, consommation de substances, sexualité, problèmes de santé mentale...). Cette trame d'entretien n'est pas à suivre à la lettre mais est un aide-mémoire intéressant. Elle invite à débiter l'entretien par les sujets neutres, permettant d'établir un climat de confiance et de mettre à l'aise l'adolescent.e, pour terminer par les questions plus sensibles.
  - **Test d'aptitude au transfert Good2Go** : Le [questionnaire « Good2Go »](#) a été mis au point en anglais par l'équipe de *Hospital for Sick Children* de Toronto. Mellerio H. et al. se sont attachés à le valider en français. Cet auto-questionnaire permet d'évaluer l'état de préparation ou *prêtitude* (readiness) des jeunes patient.e.s

atteint.e.s de maladie chronique vis-à-vis du transfert en service d'adultes. Il se compose de 18 questions permettant d'évaluer 3 dimensions :

1. « Autonomie en santé »
2. « Connaissances sur la maladie chronique »
3. « Compétences pratiques »

Le soutien social perçu ainsi que l'insertion sociale et professionnelle sont estimées par cinq autres questions. Les réponses permettent d'extraire un score, reflet de l'état de préparation du.de la patient.e, mais surtout d'identifier les éléments pour lesquels le.la jeune patient.e est moins à l'aise, afin de les renforcer avant le transfert. Ce questionnaire peut être réalisé à différents moments du processus de transition.

- **Fiche d'identité du service d'adulte** : La filière FAI<sup>2</sup>R recommande de remettre aux jeunes des documents de présentation du service d'adulte dans lequel il.elle.s seront transférée.s (avec les informations pratiques utiles). Pour faciliter cette démarche, elle propose des [modèles de fiche d'identité du service d'adulte à personnaliser](#) par chacun des CRMR, CCMR.
- **Carte de visite du service d'adulte** : Personnalisée, la [carte de visite](#) complète la [fiche d'identité](#). Elle peut contenir, en plus des coordonnées déjà présentes sur la fiche, celles que le.la médecin souhaite communiquer au cas par cas à son.sa patient.e (e-mail, téléphone direct).
- **Check-transfert** : Le [check-transfert](#) est un aide-mémoire destiné au transfert et permet au.à la pédiatre et au.à la médecin d'adulte d'optimiser la transmission des données lors de ce moment crucial (liste des éléments importants à transmettre au.à la médecin d'adulte).
- **Aide-mémoire pour un retour patient.e sur les premières consultations autonomes avec le.la médecin pour adulte** : Le [retour sur les consultations](#) avec le.la médecin pour adulte doit permettre au.à la pédiatre d'identifier les difficultés rencontrées lors de cette phase d'engagement, et d'aider à y remédier. Ces 2 « retours » de la part du.de la patient.e (et éventuellement de ses parents) peuvent être suscités à la convenance du.de la pédiatre, par téléphone, e-mail ou courrier.
- Les équipes éducatives peuvent s'appuyer sur des outils existants également pour construire et dispenser de l'ETP lors de la transition :
  - **la mallette transversale d'ETP dans les MAI<sup>2</sup>** : Cette [mallette transversale](#) pour l'ETP dans les maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares a été conçue par des professionnel.le.s de santé et représentant.e.s d'associations de patient.e.s affilié.e.s à FAI<sup>2</sup>R afin d'être diffusée dans les centres de FAI<sup>2</sup>R qui le souhaitent. La mallette regroupe des fiches d'animation et outils pédagogiques d'une quinzaine d'ateliers dont la plupart peuvent être proposés aux adolescent.e.s et jeunes adultes. Un des ateliers est spécifiquement à destination des adolescent.e.s et traite de la transition.
  - **Les 5 dimensions de la Transition dans le champ des maladies rares. Comment aider les adolescent.e.s et les jeunes adultes à développer leur pouvoir d'agir ?**  
Ce travail sur [l'ETP pendant le processus de transition](#) (mené par des professionnel.le.s issu.e.s des FSMR avec la collaboration de jeunes patient.e.s vivant avec une maladie chronique rare), aborde sous forme de guide : des compétences à travailler avec les jeunes patient.e.s lors de la transition ; des pistes d'accompagnement dans le soin et des pistes d'activités éducatives ; des ressources (outils, supports ...) pour l'accompagnement dans le soin et les activités éducatives

- Enfin, il existe des outils à destination des adolescent.e.s eux.elles-mêmes.
  - C'est le cas du [Livret Transition du CeRéMAIA](#), conçu par les centres de référence pédiatriques et adultes CeRéMAIA (maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses) en collaboration avec l'association de patient.e.s AFFMF (patient.e.s atteint.e.s d'une maladie auto-inflammatoire héréditaire).
  - C'est le cas également de l'application mobile « [La Suite Necker](#) », conçue pour permettre au.à la jeune patient.e d'être plus autonome dans la gestion de ses rendez-vous médicaux et de mieux suivre ses traitements. L'[application](#) peut être téléchargée sur l'App store et Google Play.

## 8. Conclusions et perspectives

La transition est un processus structuré qui comprend la phase de préparation, le transfert puis la phase d'engagement. Les maîtres mots d'une transition réussie sont : anticiper ; organiser ; informer ; écouter ; accompagner. Cette phase doit être multidisciplinaire.

Bien que les médecins d'adultes se sentent initialement moins concerné.e.s que les pédiatres par la transition, une étroite collaboration est nécessaire entre le.la pédiatre et le.la médecin adulte ainsi que la mise en place et l'utilisation d'outils et/ou procédures standardisées afin d'homogénéiser cette phase au plan national.

Les réseaux de soins comme la filière de santé maladies rares FAI<sup>2</sup>R jouent un rôle crucial pour faciliter cette identification.

La prise en charge du.de la jeune doit aller au-delà des aspects techniques de la maladie, c'est-à-dire : informer les jeunes patient.e.s sur l'état de la recherche, proposer des programmes d'éducation thérapeutique, aider à la mise en place d'activités physiques et de sport, accompagner les choix professionnels etc.

Le travail en filière de soins et l'établissement de cohortes des patient.e.s porteur.euse.s de maladies à début pédiatrique devraient également permettre de mieux connaître l'évolution au long terme de ces patient.e.s.

### Auteurs :

Alexandre BELOT  
Agnès DUQUESNE  
Sophie GEORGIN-LAVIALLE  
Véronique HENTGEN  
Muriel HERASSE  
Jean-Paul LARBRE  
Hélène MAILLARD  
Micheline PHA  
Pascal PILLET  
Héloïse REUMAUX  
Mélanie ROMIER  
Marie-Élise TRUCHETET

**Remerciements** : Nous remercions pour leur relecture, les médecins Dr Brigitte Bader-Meunier, Dr Aurélia Carbasse, Pr Valérie Devauchelle-Pensec, Dr Stéphanie Ducharme-Bénard, Pr Elisabeth Gervais, Pr Eric Hachulla, Dr Paul Jacquin, Dr Anne Lohse, Dr Edith Paris-Puy-Moyen, Dr Sofia Perrotin, Pr Pierre Quartier, Dr Linda Rossi, Pr Joan-Carles Suris ; les chercheuses : Enora Le Roux et Agnès Dumas ; Nadine Pezière pour l'association Kourir et le Dr Séverine Guillaume pour l'association AJI'ados ; la DGOS pour le financement des Filières de Santé Maladies Rares.

**Conflits d'intérêts** : soutien du laboratoire SOBI pour l'organisation technique de 2 réunions de travail.

## Références

1. Suris J-C, Akre C. Key elements for, and indicators of, a successful transition: an international Delphi study. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med* 2015;56(6):612–8.
2. Foster HE, Minden K, Clemente D, et al. EULAR/PRES standards and recommendations for the transitional care of young people with juvenile-onset rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis* 2017;76(4):639–46.
3. Solau-Gervais E. Comment prendre en charge des jeunes adultes atteints d'AJI? De la consultation de pédiatrie à la consultation de rhumatologie. *Rev Rhum Monogr* 2012;79(1):60–2.
4. Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions. *J Adolesc Health* 2003;33(4):309–11.
5. Sabbagh S, Ronis T, White PH. Pediatric rheumatology: addressing the transition to adult-orientated health care. *Open Access Rheumatol Res Rev* 2018;10:83–95.
6. Felsenstein S, Reiff AO, Ramanathan A. Transition of Care and Health-Related Outcomes in Pediatric-Onset Systemic Lupus Erythematosus: Pediatric SLE Transition and Outcomes. *Arthritis Care Res* 2015;67(11):1521–8.
7. McDonagh JE, Farre A. Transitional Care in Rheumatology: a Review of the Literature from the Past 5 Years. *Curr Rheumatol Rep* 2019;21(10):57.
8. Blum RWM, Garell D, Hodgman CH, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. *J Adolesc Health* 1993;14(7):570–6.
9. Kieckhefer GM, Trahms CM. Supporting development of children with chronic conditions: from compliance toward shared management. *Pediatr Nurs* 2000;26(4):354–63.
10. Sharma S, Arain, Mathur, et al. Maturation of the adolescent brain. *Neuropsychiatr Dis Treat* 2013;449.
11. Gray WN, Schaefer MR, Resmini-Rawlinson A, Wagoner ST. Barriers to Transition From Pediatric to Adult Care: A Systematic Review. *J Pediatr Psychol* 2018;43(5):488–502.
12. Belot A. New classification for juvenile idiopathic arthritis: Is the Tower of Babel falling? *Joint Bone Spine* 2018;85(2):139–41.
13. Guillaume-Czitrom S, Sibilia J, Nordal E. Growing up with chronic arthritis: the confusing matter of classification. *RMD Open* 2017;3(1):e000417.
14. Scofield L, Reinlib L, Alarcón GS, Cooper GS. Employment and disability issues in systemic lupus erythematosus: A review. *Arthritis Rheum* 2008;59(10):1475–9.
15. Kone-Paut I, Quartier P, Fain O, et al. Real-World Experience and Impact of Canakinumab in Cryopyrin-Associated Periodic Syndrome: Results From a French Observational Study: Use of Canakinumab and Quality of Life in CAPS. *Arthritis Care Res* 2017;69(6):903–11.
16. Stych B, Dobrovolny D. Familial cold auto-inflammatory syndrome (FCAS): characterization of symptomatology and impact on patients' lives. *Curr Med Res Opin* 2008;24(6):1577–82.
17. Mamoudjy N, Maurey H, Marie I, Koné-Paut I, Deiva K. Neurological outcome of patients with cryopyrin-associated periodic syndrome (CAPS). *Orphanet J Rare Dis* 2017;12(1):33.
18. van der Hilst JCH, Bodar EJ, Barron KS, et al. Long-Term Follow-Up, Clinical Features, and Quality of Life in a Series of 103 Patients With Hyperimmunoglobulinemia D Syndrome: *Medicine (Baltimore)* 2008;87(6):301–10.
19. Clemente D, Leon L, Foster H, Minden K, Carmona L. Systematic review and critical appraisal of transitional care programmes in rheumatology. *Semin Arthritis Rheum* 2016;46(3):372–9.
20. Howland S, Fisher K. Looking through the patient lens – Improving best practice for young people with juvenile idiopathic arthritis transitioning into adult care. *SpringerPlus* 2015;4(1):111.
21. Akre C, Suris J-C, Belot A, et al. Building a transitional care checklist in rheumatology: A Delphi-like survey. *Joint Bone Spine* 2018;85(4):435–40.
22. Mellerio H, Jacquin P, Trelles N, et al. Validation of the “Good2Go”: the first French-language transition readiness questionnaire. *Eur J Pediatr* 2020;179(1):61–71.