



UNIVERSITÉ DE LILLE

FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2022

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Échec de la transition de la pédiatrie à la médecine d'adulte chez
les patients suivis pour une hépatopathie chronique : prévalence,
évolution et facteurs associés**

Présentée et soutenue publiquement le 26 Avril 2022 à 18h
au Pôle Formation
par **Sarah MONGBO**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Frédéric GOTTRAND

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Alexandre LOUVET

Monsieur le Professeur Sébastien DHARANCY

Directrice de thèse :

Madame le Docteur Madeleine AUMAR

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses :
celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Abréviations

| | |
|-----------------|---|
| CHU | Centre Hospitalier Universitaire |
| DS | Déviation Standard |
| EI | Écart Interquartile |
| FILFOIE | Filière de santé des maladies rares du foie |
| Gamma GT | Gamma Glutamyl Transférases |
| IC95% | Intervalle de Confiance à 95% |
| IMC | Indice de Masse Corporelle |
| MICI | Maladie Inflammatoire Chronique Intestinale |
| OCT | Ornithine Transcarbamylyase |
| OR | Odds Ratio |
| TP | Taux de Prothrombine |
| TRAQ | Transition Readiness Assessment Questionnaire |
| VHA | Virus de l'Hépatite A |
| VHB | Virus de l'Hépatite B |
| VHC | Virus de l'Hépatite C |

VIH

Virus de l'Immunodéficience Humaine

Sommaire

| | |
|--|----|
| AVERTISSEMENT..... | 2 |
| ABREVIATIONS..... | 3 |
| SOMMAIRE..... | 5 |
| INTRODUCTION..... | 6 |
| 1 LA TRANSITION | 6 |
| 2 CONTEXTE DE L'ETUDE..... | 10 |
| 3 OBJECTIFS DE L'ETUDE | 11 |
| 3.1 BUTS DE L'ETUDE | 11 |
| 3.2 OBJECTIFS | 11 |
| MATERIEL ET METHODES | 12 |
| 1 SCHEMA DE L'ETUDE | 12 |
| 1.1 CRITERES D'INCLUSION | 12 |
| 1.2 CRITERES DE NON-INCLUSION | 12 |
| 2 PROTOCOLE..... | 13 |
| 3 DEFINITIONS..... | 15 |
| 4 ANALYSE STATISTIQUE..... | 17 |
| 5 ÉTHIQUE..... | 18 |
| RESULTATS..... | 19 |
| 1 DIAGRAMME DE FLUX DE L'ETUDE..... | 19 |
| 2 PREVALENCE DE L'ECHEC DE TRANSITION | 19 |
| 3 CARACTERISTIQUES DE LA POPULATION..... | 20 |
| 4 FACTEURS ASSOCIES A L'ECHEC DE LA TRANSITION :..... | 25 |
| 5 ÉVOLUTION DE LA PREVALENCE D'ECHEC DE TRANSITION EN FONCTION DU TEMPS..... | 27 |
| DISCUSSION | 28 |
| CONCLUSION | 36 |
| LISTE DES TABLEAUX | 37 |
| LISTE DES FIGURES..... | 38 |
| REFERENCES..... | 39 |
| ANNEXES | 43 |

Introduction

1 La transition

Grâce aux progrès de la médecine, de nombreux d'enfants atteints de pathologies chroniques, dont les pathologies hépatiques initialement mortelles à l'âge pédiatrique, ont vu leur espérance de vie augmenter [1–3]. Ils atteignent plus fréquemment l'âge adulte et sont donc confrontés au passage entre un suivi par une équipe pédiatrique et par une médecine d'adulte. Ce passage de la pédiatrie à la médecine d'adulte est appelé « transition » car il correspond à un processus longitudinal [4]. Il implique une planification et une coordination de l'équipe pédiatrique et de l'équipe d'adulte aboutissant au relai de la prise en charge des soins de la première vers la deuxième.

L'importance de la transition dans la continuité des soins est reconnue depuis le début des années 90, avec l'apparition d'une réflexion sur les grands principes semblant nécessaires à une transition réussie [5,6]. Parmi ceux-ci, peuvent être cités l'acquisition d'une autonomie et de connaissances sur sa maladie par le patient, le caractère multidisciplinaire de la transition, ou encore la coopération entre l'équipe pédiatrique et l'équipe d'adulte [5,6]. Les travaux de Schidlow et al. portant sur la transition des patients atteints de mucoviscidose, retrouvent comme facteurs de risque d'échec de transition la présence chez l'adolescent d'une immaturité, d'une comorbidité psychiatrique, d'une méfiance envers les équipes médicales [5]. Ils notent parfois une difficulté de la famille du patient à abandonner le contrôle de la prise en charge et des difficultés des équipes pédiatriques à passer le relais ; du côté de l'équipe d'adulte, ils relatent parfois une réticence à prendre en charge un patient

atteint d'une pathologie pédiatrique pour laquelle leur expérience est limitée [5]. Les années 90 sont également marquées par l'apparition de programmes de transition dans le but de la faciliter [5,7]. Ces dix dernières années, plusieurs équipes ont rapporté que le moment de la transition pouvait être associé à une détérioration de l'état de santé des jeunes adultes atteints de maladies chroniques à début pédiatrique, à une augmentation de la survenue des complications de ces dernières [8–11] pouvant parfois conduire au décès précoce [12]. La rupture du suivi pendant cette période semble être fréquente. Seul 39% des patients atteints de cardiopathie congénitale avaient un suivi adulte après la transition dans l'étude de Vaikunth et al. [13]. Ce taux était de 52% dans l'étude de Hazel et al. chez des patients atteints d'arthrite juvénile idiopathique [14]. Il en est de même pour l'inobservance thérapeutique : Annunziato et al. ont retrouvé chez des patients transplantés du foie à l'âge pédiatrique, une augmentation significative de l'inobservance thérapeutique, traduite par une augmentation de la tacrolémie résiduelle (signe d'une prise irrégulière du Tacrolimus), entre la période pré-transition (3,23) et les deux ans suivant celle-ci (4,08 à 1 an post-transition et 5,09 à 2 ans) ($p = 0,01$) [15]. La qualité de vie et le bien-être peuvent aussi être altérés et notamment l'estime de soi, l'image corporelle, ou la projection dans le futur [16]. Comparés à des jeunes adultes sans pathologie chronique, Mohammad et al. ont rapporté que les jeunes adultes transplantés du foie dans l'enfance avaient des scores de qualité de vie inférieurs avec un score PedsQL™ relatif à la santé physique de 82.3 ± 20.12 DS contre 86.2 ± 10.6 DS chez les jeunes adultes en bonne santé ($p < 0,05$) [17].

Une des raisons expliquant la difficulté de cette transition est qu'elle intervient pendant la période complexe d'adolescence où surviennent plusieurs changements à la fois physiologiques, psychosociaux et environnementaux [18,19] qui relèguent la

santé au second plan. La prise en charge médicale et thérapeutique peut être vécue comme un frein au développement personnel, à l'individualisation et au besoin d'établir des relations avec ses pairs, caractéristiques de cet âge [20,21]. De plus, la transition survient généralement pendant une période marquée par des événements de vie importants sur le plan éducationnel, professionnel ou personnel que l'adolescent doit allier. La transition peut aussi être vécue par le patient comme un abandon de l'équipe pédiatrique [22], une peur de perdre la relation privilégiée établie avec le pédiatre référent [22]. Il peut y avoir un manque de confiance en l'équipe d'adulte, souvent liée à la peur d'une méconnaissance de la pathologie et du parcours de vie [22,23].

La transition demande une formation spécifique des médecins d'adulte sur les pathologies pédiatriques [22,24–26]. Certaines pathologies à début pédiatrique peuvent être méconnues des médecins du fait de leur rareté et du fait qu'elles entraînaient auparavant un décès à l'âge pédiatrique [26–28]. De plus, l'approche pédiatrique prend systématiquement en compte les particularités psychosociales et développementales des patients, ce qui est moins habituel dans la prise en charge d'un patient adulte par un spécialiste d'organe, et qui nécessite une adaptation du praticien [20].

Du côté pédiatrique, une préparation de l'adolescent de façon anticipée, standardisée mais individualisée, et multidisciplinaire par l'équipe pédiatrique paraît nécessaire pour conduire au succès de la transition [4,24,26]. Un des principaux facteurs d'échec de transition est l'absence d'anticipation et de préparation de cette étape clef. Plusieurs équipes, dans différentes pathologies (diabète de type 1, transplantation rénale, transplantation hépatique, arthrite juvénile idiopathique, mucoviscidose, maladies inflammatoires chroniques intestinales (MICI), virus de l'immunodéficience humaine (VIH), drépanocytose), ont montré que l'existence de

protocoles structurant la transition permettait d'en améliorer l'issue [29]. Une étude chez des patients atteints de MICI [30] rapporte une meilleure adhésion thérapeutique dans le groupe ayant eu un protocole de transition par rapport à celui sans protocole (respectivement 89% contre 46%, $p = 0.002$). Cole et al. rapportent significativement plus d'absences en consultation post-transition et d'hospitalisations dans les deux ans suivant la transition dans le groupe sans protocole que dans le groupe avec (respectivement 78% vs 29%, $p = 0.001$ et 61% vs 29%, $p = 0.002$) [30]. Une étude chez les greffés hépatique évaluant l'effet de la mise en place d'un coordonnateur pour la transition en comparaison à une cohorte historique de greffés hépatiques, a montré une meilleure observance thérapeutique (étudiée par la tacrolémie résiduelle) l'année précédant la transition (1.98 ± 1.05 DS vs $3.25 \pm$ DS, $p = 0.04$) et l'année suivante celle-ci (1.88 ± 1.57 DS vs 4.36 ± 0.99 DS, $p = 0.01$), de même qu'une diminution significative de la mortalité sur les 5 ans suivant la transition (aucun décès vs 3, $p = 0.01$) [31].

Les objectifs de la préparation de la transition sont l'autonomisation progressive de l'adolescent dans la prise charge de sa pathologie, sa responsabilisation, son éducation et la préparation à sa future vie d'adulte atteint de pathologie chronique [20]. L'enjeu est de le rendre acteur principal de celle-ci, à la place des parents qui l'ont parfois été pendant longtemps. Les sociétés savantes recommandent de réaliser la transition quand le patient est personnellement prêt plutôt que lorsqu'il a atteint un âge qui serait défini arbitrairement comme convenable par l'équipe médicale [32,33].

Enfin, il est recommandé d'assurer une coordination entre l'équipe pédiatrique et l'équipe d'adulte, ce qui passe notamment par un choix anticipé du médecin d'adulte qui réalisera la suite du suivi [24,34], et par une «protocolisation» de la transition du côté de l'équipe de soin d'adulte, pour un accueil adapté poursuivant les mêmes

objectifs [35,36]. La présence d'un coordonnateur permettant le lien entre les deux services et avec le patient est également recommandée pendant les différentes étapes de la transition [26,32,33,37,38].

2 Contexte de l'étude

Du fait de la rareté des pathologies hépatiques chroniques à début pédiatrique, la grande majorité des enfants de la région Nord Pas de Calais sont suivis au moins une fois par an au CHU de Lille, et pour certains patients, en collaboration avec les gastropédiatres de leur centre hospitalier de proximité. Pour les mêmes raisons, toutes les transitions vers les services d'adulte sont réalisées au CHU de Lille, sauf déménagement du patient.

L'unité de gastro-entérologie adulte et maladies de l'appareil digestif et l'unité de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique se sont géographiquement éloignées en 1997. Ce déménagement a mené à la formalisation de la transition des patients avec hépatopathies chroniques à début pédiatrique. Du côté pédiatrique, cette transition a été menée par un seul hépatologue de 1997 à 2019. Du côté du service d'adultes, sept hépatologues les ont assurées sur cette même période. En 2005, le CHU de Lille a été labellisé centre de référence des maladies inflammatoires des voies biliaires et des hépatites auto-immunes, resserrant encore les collaborations entre les deux équipes.

Une étude américaine parue en 2020 sur une population d'adolescents et jeunes adultes greffés hépatique retrouvait un taux de mortalité de 28% dans les 4 ans suivant la transition avec la survenue de l'évènement dans l'année suivant la transition chez un tiers des patients décédés [39]. Une diminution significative de la présence aux

consultations de suivi entre la période pré et post transition était également retrouvée ($p = 0.02$), avec une médiane de présence en consultation de 100% (EI 98% - 100%) avant la transition contre une médiane de 85% (EI 65% - 100%) après ($p = 0,047$). Ces observations nous ont amené à nous questionner sur nos pratiques de transition et leurs conséquences sur la prise en charge des patients.

3 Objectifs de l'étude

3.1 Buts de l'étude

Le but de ce travail était de vérifier l'hypothèse qu'il existait d'une prévalence significative d'échecs de la transition chez les patients ayant une hépatopathie chronique, et d'en analyser les facteurs associés, afin de pouvoir améliorer nos pratiques de transition.

3.2 Objectifs

L'objectif principal de cette étude était de déterminer la prévalence des échecs de transition chez les patients suivis pour une hépatopathie chronique.

Les objectifs secondaires étaient de décrire l'évolution de cette prévalence au cours du temps et de déterminer les facteurs associés à l'échec de la transition chez ces patients.

Matériel et méthodes

1 Schéma de l'étude

Il s'agissait d'une étude observationnelle, rétrospective, monocentrique conduite au CHU de Lille en novembre 2021.

1.1 Critères d'inclusion

Les critères d'inclusion dans l'étude étaient les suivants :

- Patient suivi dans l'unité de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique du CHU de Lille pour une hépatopathie chronique
- Suivi initié au minimum un an avant la transition
- Patient ayant bénéficié d'au moins deux consultations d'hépatologie pédiatrique entre 1997 et 2019
- Transition ayant été réalisée vers l'unité de gastro-entérologie adulte et maladies de l'appareil digestif du CHU de Lille depuis au minimum vingt-quatre mois
- Pour les patients ayant eu un suivi par plusieurs spécialistes pédiatriques, transition organisée l'hépatologue pédiatrique

1.2 Critères de non-inclusion

Les critères de non-inclusion dans l'étude étaient les suivants :

- Patient ayant été vu moins de deux fois en consultation d'hépatologie pédiatrique au CHU de Lille
- Durée de suivi avant la transition de moins de 12 mois

- Dernière consultation pédiatrique avant 1997
- Première consultation pédiatrique après 2019
- Transition vers une autre équipe d'adulte que celle du CHU de Lille
- Patient dont la transition a été organisée par un autre spécialiste pédiatrique que l'hépatologue pédiatrique
- Transition réalisée depuis moins de vingt-quatre mois (soit après octobre 2019)

2 Protocole

La liste des patients potentiellement éligibles à l'étude était construite en croisant les informations des 4 sources de données suivantes : (1) les archives personnelles de l'hépatologue pédiatre, (2) la liste des patients suivis par le centre de référence des maladies inflammatoires des voies biliaires et des hépatites auto-immunes, (3) la liste fournie par le département des informations médicales et (4) les courriers de suivi de l'hépatologue actuel adressés à l'hépatologue pédiatre. Dans cette liste, les dossiers de tous les patients répondant aux critères d'inclusion étaient analysés.

Les données étaient récupérées dans les dossiers patients informatisés sur le logiciel-patient « *Sillage* », commun aux deux services. Le cas échéant, pour compléter les données manquantes, les dossiers papier des patients étaient consultés. Les données étaient anonymisées et consignées dans un tableur Excel.

Les données relevées comprenaient la date de naissance du patient, la présence de comorbidités ou d'un autre suivi pédiatrique en plus du suivi par l'hépatopédiatre, le niveau d'étude au moment de la transition par rapport au baccalauréat et la distance entre le centre de médecine d'adulte et lieu de résidence.

Les informations concernant la pathologie étaient également recueillies : le type de pathologie, la date de diagnostic, la présence d'une maladie hépatique compliquée par une cirrhose, une insuffisance hépatique, une hypertension portale ou un antécédent de greffe hépatique, la fréquence des consultations et la durée du suivi par l'hépatologue pédiatrique avant la transition. Les pathologies étaient ensuite réparties en sous-groupe :

- pathologies des voies biliaires : atrésie des voies biliaires, syndrome d'Allagile, fibrose hépatique congénitale, et kyste de cholédoque ;
- pathologies génétiques, métaboliques, de surcharge ou toxiques : maladie de Wilson, déficit en ornithine transcarbamylyase (OCT), déficit en lipase acide lysosomale, maladie de Crigler Najjar, maladie de Fanconi, cirrhose de la parentérale, stéatose hépatique, cholestase congénitale ;
- pathologies dysimmunitaires, vasculaires, tumorales et indéterminées : hépatite auto-immune, cholangite sclérosante, syndrome de chevauchement, cavernome porte, syndrome d'Abernety, sclérose hépato-portale, hyperplasie nodulaire et focale, foie cardiaque, hépatoblastome, cirrhose indéterminée ;
- pathologies d'origine virale : VHA, VHB, et VHC.

Il était relevé le cas échéant l'existence, dans l'année précédant la transition, d'une inobservance thérapeutique, d'une consultation de suivi manquée par le patient, et d'une instabilité de la maladie. Les données sur les modalités de la transition étaient également récupérées avec la date de la transition, la durée de la préparation à la transition et la présence d'un contact avec un médecin d'adulte avant la transition.

Il était relevé le nombre de patients suivis en post transition par l'hépatologue d'adulte.

3 Définitions

L'échec de la transition était défini – a priori- par la survenue dans les 24 mois suivant le passage à un suivi chez l'adulte d'un décès, d'une rupture de suivi ou d'au moins une complication liée à une inobservance thérapeutique. **La rupture de suivi** était définie par l'absence de présentation du patient à sa première consultation de transition avec l'hépatologue adulte sans reprogrammation d'une nouvelle consultation dans un délai de 24 mois, ou si celle-ci était honorée, à l'absence de présentation du patient à toute autre consultation dans les 24 mois suivant la transition alors qu'elle était demandée par l'hépatologue adulte. **Les complications** étaient définies par l'apparition d'une hyperplasie nodulaire et focale, l'apparition ou la majoration d'une cirrhose, d'une insuffisance hépatique, d'une hypertension portale, ou par l'augmentation des signes biologiques d'activité de la maladie (majoration des transaminases, de la bilirubine ou des gamma GT). **L'inobservance thérapeutique** était définie par sa mention dans le dossier du patient. Si elle n'était pas mentionnée mais qu'il existait un doute quant à l'inobservance thérapeutique, il était demandé à deux experts hépatologues d'adulte à l'exclusion de l'hépatologue responsable, de statuer en aveugle l'un de l'autre. En cas de désaccord entre les deux experts, l'avis d'un troisième expert était requis pour trancher.

La transition de l'équipe pédiatrique vers l'équipe d'hépatologues d'adulte était marquée par la présence d'un courrier pédiatrique adressant le patient aux hépatologues d'adulte ou d'un courrier de l'hépatologue d'adulte adressé à l'ancien pédiatre référent et faisant mention de la reprise du suivi. **La date de transition** était la date de la dernière consultation de pédiatrie. **La durée de la préparation de la transition** était représentée par la durée écoulée entre le moment où le pédiatre

évoquait pour la première fois dans un courrier une discussion autour de la transition et la date de la transition.

La maladie hépatique était dite compliquée s'il existait une insuffisance hépatique, une cirrhose, une hypertension portale ou un le recours à une greffe hépatique. **L'insuffisance hépatique** était définie par une cytolysse hépatique avec un taux de prothrombine (TP) < 50% et un facteur V <50%, et une albuminémie < 35 g/L. **La cirrhose** était définie par un diagnostic histologique sur biopsie hépatique ou par l'association de plusieurs arguments cliniques (ascite, signe d'hypertension portale), échographiques ou au fibroscan®. **L'hypertension portale** était diagnostiquée sur la présence de signes indirects parmi une splénomégalie, une ascite (non attribuable à une cause extra-hépatique), une circulation veineuse collatérale abdominale, des varices gastriques ou œsophagiennes ou une gastropathie d'hypertension portale.

La stabilité de la pathologie avant la transition était définie par l'absence de survenue de toute complication (apparition d'une hyperplasie nodulaire et focale, apparition ou majoration d'une cirrhose, d'une insuffisance hépatique, d'une hypertension portale, ou augmentation des signes biologiques d'activité de la maladie à savoir majoration des transaminases, de la bilirubine ou des gamma GT), d'une optimisation du traitement ou d'une rechute dans l'année précédant la transition. En cas de doute sur la stabilité, un avis en double aveugle était demandé à deux experts hépatopédiatriques pour statuer.

L'expérience du médecin d'adulte était fonction du nombre de patients suivis dans le cadre d'une transition. Elle était répartie entre 3 groupes en fonction de ce nombre : inférieur à dix, entre dix et quarante, et supérieur à quarante.

L'existence d'un contact avec l'unité d'hépatologie adulte avant la transition était définie par la présence d'au moins un des évènements suivants :

- une consultation conjointe (définie par un temps de consultation commun avec l'hépatologue pédiatrique et l'hépatologue d'adulte) ;
- une consultation alterne (consistant en une première consultation adulte suivie d'une dernière consultation pédiatrique avant un suivi uniquement adulte) ;
- une visite de l'unité de gastro-entérologie adulte et maladies de l'appareil digestif du CHU de Lille ;
- la réalisation par l'équipe adulte d'un fibroscan® du patient avant la transition ;
- ou une rencontre avec un de ces médecins lors d'une hospitalisation en pédiatrie pour discuter avec le patient de son projet de soin.

4 Analyse statistique

L'analyse statistique était réalisée à l'aide du logiciel SAS, version 9.4 (SAS Institute, Cary, NC, USA) par l'Unité de Biostatistiques du CHU de Lille. Les données qualitatives étaient présentées en effectif et en pourcentage. Les données quantitatives étaient exprimées par la moyenne et l'écart-type et/ou la médiane et l'intervalle interquartile. La normalité des paramètres numériques était vérifiée graphiquement et par le test du Shapiro-Wilk.

L'évaluation de la fréquence des échecs était estimée avec son intervalle de confiance à 95%. L'état de la transition (échec ou succès) était comparé par les tests du Chi-deux ou du Fisher exact sur les paramètres qualitatifs et par le test du U de Mann-Whitney sur les paramètres quantitatifs. Les odds ratio (OR) étaient calculés avec leurs intervalles de confiance à 95% comme mesures de tailles d'associations

entre les paramètres et les deux états de transition, à l'aide d'un modèle de régression logistique.

Le seuil de significativité retenu était fixé à 5%.

5 Éthique

Une lettre d'information et de non-opposition était envoyée à tous les patients inclus, aucun d'eux n'exprimait de refus de participer à l'étude.

L'étude était déclarée à la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés avec pour numéro d'identification le 1309.

Résultats

1 Diagramme de flux de l'étude

Sur les 132 patients éligibles, 93 patients (70%) étaient inclus dans l'étude (Figure 1).

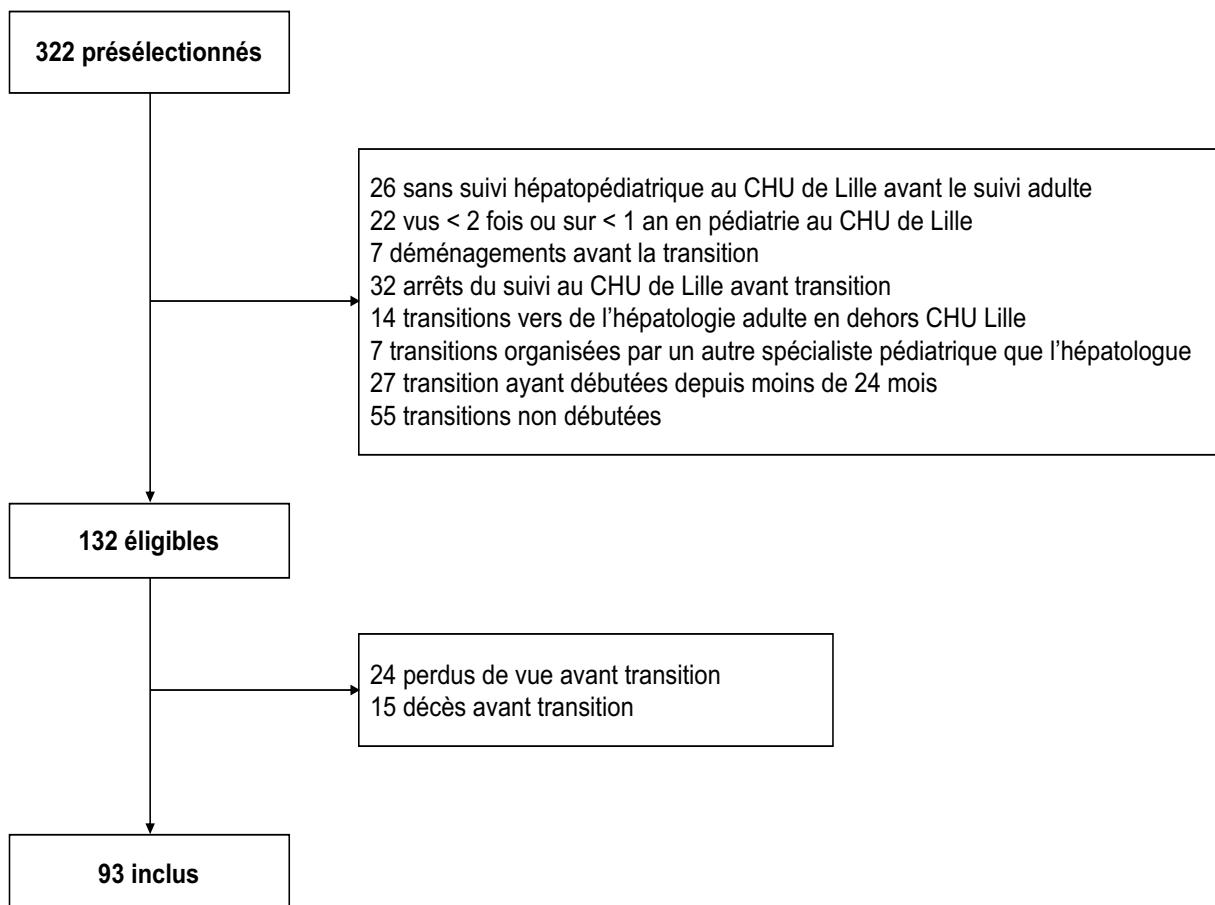


Figure 1 Diagramme de flux de l'étude

2 Prévalence de l'échec de transition

Dans notre population, la prévalence de l'échec de transition était de 24% (n = 22). Ces échecs étaient liés à une rupture de suivi pour 15 patients (68%) dont 8 perdus de vue (36%) dans un délai moyen de 5 mois (\pm 8.87 DS) après la transition.

Les 7 autres échecs (32%) étaient dus à une complication liée à une inobservance thérapeutique dans un délai moyen de 13 mois (± 6.76 DS) après la transition, nécessitant une hospitalisation pour 3 d'entre eux.

Aucun décès n'était retrouvé dans la cohorte.

3 Caractéristiques de la population

Les caractéristiques générales de la population sont présentées dans le Tableau 1. La population étudiée comprenait 62% de filles et 45 % des patients avaient une comorbidité associée à la maladie chronique du foie. Il existait une différence significative entre le groupe échec et le groupe succès en ce qui concerne la distance entre le CHU de Lille et le lieu de résidence après la transition ($p = 0,03$) avec 17,5% des patients résidant à moins de 17 kilomètres dans le groupe succès contre 45,4% dans le groupe échec ($p = 0,01$) et 28,2% des patients résidant entre 45 et 70 kilomètres dans le groupe succès contre 4,1% dans le groupe échec ($p = 0,02$).

L'âge moyen de début de la maladie dans la population était de 6 ans ($\pm 5,7$ DS) avec une durée de suivi pédiatrique au CHU de Lille moyenne de 11 ans ($\pm 6,2$ SD). Quarante-deux pourcents des patients étaient asymptomatiques lors de la transition, 42% avaient une maladie hépatique compliquée dont 17% un antécédent de greffe. Onze pourcents des patients avaient eu une absence en consultation pendant l'année précédant la transition, et 3% ne s'étaient présentés à deux consultations. Il existait une inobservance thérapeutique dans l'année précédant la transition chez 19% des patients avec une différence significative entre les deux groupes (36% dans le groupe échec vs 14% dans le groupe succès, $p = 0,03$).

Par contre ni l'âge au diagnostic, ni la durée de suivi, la fréquence des consultations pédiatriques, ou encore le nombre d'absence en consultation n'étaient associés à un échec. Il en est de même pour l'existence d'une maladie compliquée, d'une comorbidité, d'un suivi par un autre spécialiste pédiatrique, de symptômes ou d'une instabilité de la maladie avant la transition (Tableau 1).

Tableau 1 Caractéristiques de la population en fonction du succès ou non de la transition

| | Population totale n = 93 | Succès n = 71 | Échec n = 22 | p |
|--|-----------------------------|------------------|-----------------|----------------|
| Sexe féminin n (%) | 58 (62,4) | 43 (60,6) | 15 (68,2) | 0,52 |
| IMC <i>m ± écart type</i> | 22,5 ± 4,2 | 22,5 ± 4,2 | 22,4 ± 4,3 | 0,63 |
| Distance entre le domicile et l'hôpital Huriez n (%) | | | | 0,03* |
| > 70 km | 23 (24,7) | 17 (23,9) | 6 (27,3) | 0,75 |
| Entre 45 km et 70 km | 21 (22,6) | 20 (28,2) | 1 (4,5) | 0,02* |
| Entre 17 km et 45 km | 25 (26,9) | 20 (28,2) | 5 (22,7) | 0,61 |
| < 17 km | 24 (24,8) | 14 (19,7) | 10 (45,4) | 0,01* |
| Comorbidités n (%) | 42 (45,2) | 33 (46,5) | 9 (40,9) | 0,64 |
| Psychiatriques | 7 (7,5) | 4 (5,6) | 3 (13,6) | NR |
| Neurodéveloppementales | 8 (8,6) | 7 (9,9) | 1 (4,5) | 0,67 |
| Autres | 22 (23,7) | 16 (22,5) | 6 (27,3) | 0,25 |
| Présence d'un autre suivi pédiatrique spécialisé n (%) | 35 (37,6) | 28 (39,4) | 7 (31,8) | 0,52 |
| Absence en consultation pédiatrie n (%) | 13 (14) | 7 (9,9) | 6 (27,3) | 0,07 |
| 1 absence | 10 (10,7) | 6 (8,4) | 4 (18,2) | NR |
| 2 absences | 3 (3,2) | 1 (1,4) | 2 (9,1) | NR |
| Inobservance thérapeutique avant la transition n (%) | 18 (19,3) | 10 (14,1) | 8 (36,4) | 0,03* |
| Âge au diagnostic <i>m ± écart type</i> | 6,0 ± 5,7 | 5,5 ± 5,7 | 7,8 ± 5,7 | 0,14 |
| Patient symptomatique n (%) | 17 (18,3) | 14 (19,7) | 3 (13,6) | 0,75 |
| Maladie hépatique compliquée n (%) | 39 (41,9) | 31 (43,7) | 8 (36,4) | 0,54 |
| Antécédent de greffe du foie | 16 (17,2) | 13 (18,3) | 3 (13,6) | 0,75 |
| 2 greffes | 3 (3,2) | 3 (4,2) | 0 (0,0) | NR |
| Hypertension portale | 27 (29,0) | 21 (29,6) | 6 (27,3) | 0,83 |
| Cirrhose | 17 (18,3) | 13 (18,3) | 4 (18,2) | 1,00 |
| Insuffisance hépatique | 3 (3,2) | 2 (2,8) | 1 (4,5) | NR |
| Rechute | 4 (4,3) | 2 (2,8) | 2 (9,1) | NR |
| Durée moyenne entre les consultations pédiatriques (en mois) <i>m ± écart type</i> | 8,9 ± 3,7 | 8,9 ± 3,3 | 9,1 ± 4,9 | 0,72 |
| Durée de suivi avant la transition (en année) <i>m ± écart type</i> | 11 ± 6,2 | 11,6 ± 6,1 | 9,4 ± 6,1 | 0,18 |
| Instabilité avant la transition n (%) | 25 (26,9) | 20 (28,2) | 5 (22,7) | 0,61 |
| Hospitalisations après la transition n (%) | 6 (6,45) | 3 (4,2) | 3 (13,6) | NR |
| Hospitalisations après transition liées à une inobservance | 3 (3,2) | 0 (0,0) | 3 (13,6) | NR |
| Complications après la transition n (%) | 13 (14) | 7 (9,9) | 6 (27,3) | 0,07 |
| Complications après la transition liées à une inobservance n (%) | 5 (5,38) | 0 (0,0) | 5 (22,7) | NR |
| Optimisation du traitement après la transition n (%) | 23 (24,7) | 18 (25,3) | 5 (22,7) | 0,83 |
| Absence en consultation d'adulte n (%) | 29 (31,2) | 22 (31,0) | 7 (31,8) | 0,058 |
| 1 absence | 18 (19,3) | 14 (19,7) | 4 (18,2) | NR |
| > 1 absence | 11 (11,8) | 8 (11,3) | 3 (13,6) | NR |
| Perdus de vue n (%) | 8 (8,6) | 1 (1,4) | 7 (31,8) | 0,0001* |
| Inobservance thérapeutique après transition n (%) | 20 (22,2) | 8 (11,3) | 8 (36,4) | 0,06 |

*** test significatif**

IMC = indice de masse corporelle

NR = non réalisable (du fait de la petite taille des effectifs)

La répartition des types d'hépatopathies dans la cohorte est représentées dans le Tableau 2.

Tableau 2 Répartition des types d'hépatopathies dans la population générale et en fonction du succès ou non de la transition

| | Population totale n = 93 | Succès n = 71 | Échec n = 22 | p |
|---|-----------------------------|------------------|-----------------|-------|
| Groupes de pathologies n (%) | | | | 0,19 |
| Pathologies des voies biliaires | | | | 0,80 |
| Atrésie des voies biliaires | 13 (14,0) | 11 (15,5) | 2 (9,1) | NR |
| Syndrome d'Allagile | 7 (7,5) | 5 (7,0) | 2 (9,1) | NR |
| Fibrose hépatique congénitale | 2 (2,2) | 1 (1,4) | 1 (4,5) | NR |
| Kyste du cholédoque | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Pathologies génétiques, métaboliques, de surcharge ou toxiques | | | | 1,00 |
| Maladie de Wilson | 7 (7,5) | 3 (4,2) | 4 (18,2) | NR |
| Déficit en OCT | 2 (2,2) | 2 (2,8) | 0 (0,0) | NR |
| Maladie de Crigler Najar | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Déficit en lipase acide lysosomiale | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Cirrhose de la parentérale | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Stéatose hépatique | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Cholestase congénitale | 6 (6,5) | 5 (7,0) | 1 (4,5) | NR |
| Pathologies dysimmunitaires, vasculaires, tumorales, et indéterminées | | | | 0,15 |
| Hépatite auto-immune | 17 (18,3) | 12 (16,9) | 5 (22,7) | NR |
| Cholangite sclérosante | 4 (4,3) | 4 (5,6) | 0 (0,0) | NR |
| Syndrome de chevauchement | 4 (4,3) | 4 (5,6) | 0 (0,0) | NR |
| Cavernome porte | 2 (2,2) | 2 (2,8) | 0 (0,0) | NR |
| Maladie de Fanconi | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Syndrome d'Abernethy | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Foie cardiaque | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Sclérose hépatoportale | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Hépatoblastome | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Hyperplasie nodulaire et focale | 1 (1,1) | 1 (1,4) | 0 (0,0) | NR |
| Cirrhose indéterminée | 2 (2,2) | 2 (2,8) | 0 (0,0) | NR |
| Pathologies virales : | | | | 0,053 |
| Hépatite B | 11 (11,8) | 6 (8,5) | 5 (22,7) | NR |
| Hépatite C | 5 (5,4) | 3 (4,2) | 2 (9,1) | NR |
| Hépatite A | 1 (1,1) | 0 (0,0) | 1 (4,5) | NR |

OCT = ornithine transcarbamylase

Syndrome de chevauchement = association entre hépatite auto-immune et cholangite sclérosante

NR = Non réalisable (du fait de la petite taille des effectifs)

NB : Un patient présentait une hépatite C associée à une hépatite auto-immune de façon

Les caractéristiques de la transition sont présentées dans le Tableau 3. L'âge moyen de la transition dans la population était de 17,5 ans ($\pm 0,8$ SD) après une durée moyenne de préparation de 6 mois ($0,5 \pm 0,7$ SD). Vingt-six pourcents des patients avaient eu un contact avec l'hépatologie adulte avant la transition, résultant en un taux d'échec inférieur (respectivement 9% vs 31%, $p = 0,04$). Un patient avait visité l'unité hospitalière adulte avant la transition, un autre avait bénéficié d'une consultation alterne et un d'une consultation conjointe, tandis que 3 patients rencontraient un hépatologue adulte au cours d'une hospitalisation dans le cadre d'un transfert en urgence en unité adulte. Enfin, 19 patients rencontraient un hépatologue adulte au cours de leur suivi lors de la réalisation d'un fibroscan® par le service d'adulte.

Ni l'âge à la transition, ni le moment de la transition par rapport au baccalauréat, ni la durée de préparation de la transition ou encore l'expérience de l'hépatologue n'étaient associées à échec (Tableau 3).

Tableau 3 Caractéristiques de la transition en fonction du succès ou non de la transition

| | Population totale n = 93 | Succès n = 71 | Échec n = 22 | p |
|--|-----------------------------|------------------|-----------------|--------------|
| Âge de la transition $m \pm \text{écart type}$ | 17,5 \pm 0,8 | 17,5 \pm 0,7 | 17,7 \pm 1,0 | 0,14 |
| Moment de la transition par rapport au baccalauréat n (%) | | | | 0,74 |
| Avant | 30 (34,5) | 22 (33,8) | 8 (36,4) | 0,95 |
| Année du baccalauréat | 35 (40,2) | 27 (41,5) | 8 (36,4) | 0,54 |
| Après | 15 (17,2) | 10 (15,4) | 5 (22,7) | 0,52 |
| Non concernés par le baccalauréat | 7 (8,0) | 6 (9,2) | 1 (4,5) | |
| Durée de préparation de la transition (en année) $m \pm \text{écart type}$ | 0,54 \pm 0,70 | 0,52 \pm 0,61 | 0,59 \pm 0,96 | 0,67 |
| Contact avec l'hépatologie adulte avant la transition n (%) | 24 (25,8) | 22 (31) | 2 (9,1) | 0,04* |
| Expérience du praticien adulte n (%) | | | | 0,14 |
| < 10 transitions | 15 (16,1) | 9 (12,7) | 6 (27,3) | 0,18 |
| Entre 10 et 40 transitions | 18 (19,3) | 16 (22,5) | 2 (9,1) | 0,22 |
| > 40 transitions | 60 (64,5) | 46 (64,8) | 14 (13,6) | 0,92 |

* **test significatif**

Vingt-six pourcents des patients avaient nécessité une optimisation de traitement dans les 24 mois suivant la transition. Une inobservance thérapeutique était mentionnée pour 22% d'entre eux après la transition. Trente-sept pourcents ne s'étaient pas présentés à au moins une consultation dans les 24 mois suivant la transition, et 12% avait eu entre 2 et 5 absences. Neuf pourcent des patients étaient perdus de vue dans les deux ans suivant la transition avec une différence significative entre les deux groupes (36% dans le groupe échec vs 11% dans le groupe succès, $p < 0,01$).

4 Facteurs associés à l'échec de la transition :

Les résultats des analyses des différents facteurs associés à l'échec de la transition après régression logistique sont présentés dans le Tableau 4. L'analyse des différents facteurs de risque révélait une association significative uniquement entre l'antécédent d'inobservance thérapeutique (OR = 3,49 (IC95% [1,17 – 10,43]) et l'absence de présentation en consultation avant la transition (OR = 2,76 (IC95% [1,06 - 7,15]) avec l'échec de la transition. Il n'a pas été retrouvé de lien significatif pour les autres facteurs étudiés (Tableau 4).

Tableau 4 Analyse des facteurs de risque d'échec de la transition

| | Succès n = 71 | Échec n = 22 | p | OR | IC95% |
|--|------------------|-----------------|--------------|-------------|------------------------|
| Sexe féminin n (%) | 43 (60,6) | 15 (68,2) | 0,52 | 1,39 | [0,50 - 3,85] |
| Distance entre le domicile et l'hôpital Huriez n (%) | | | 0,07 | | |
| > 70 km | 17 (23,9) | 6 (27,3) | | | |
| Entre 45 km et 70 km | 20 (28,2) | 1 (4,5) | | 2,02 | [0,59 - 6,96] |
| Entre 17 km et 45 km | 20 (28,2) | 5 (22,7) | | 0,71 | [0,18 - 2,74] |
| < 17 km | 14 (19,7) | 10 (45,4) | | 0,14 | [0,01 - 1,29] |
| Comorbidités n (%) | 33 (46,5) | 9 (40,9) | 0,65 | 0,80 | [0,30 - 2,10] |
| Neurodéveloppementales | 7 (9,9) | 1 (4,5) | 0,45 | 0,43 | [0,05 - 3,75] |
| Psychiatriques | 4 (5,6) | 3 (13,6) | 0,23 | 2,64 | [0,54 - 12,86] |
| Présence d'un autre suivi pédiatrique spécialisé n (%) | 28 (39,44) | 7 (31,82) | 0,52 | 0,72 | [0,26 - 1,98] |
| Absence en consultation pédiatrique n (%) | 7 (9,9) | 6 (27,3) | 0,04* | 2,76 | [1,06 - 7,15]* |
| Inobservance thérapeutique avant la transition n (%) | 10 (14,1) | 8 (36,4) | 0,02* | 3,49 | [1,16 - 10,43]* |
| Âge au diagnostic <i>m ± écart type</i> | 5,5 ± 5,7 | 7,8 ± 5,7 | 0,11 | 1,07 | [0,98 - 1,17] |
| Groupe de pathologie n (%) | | | 0,2 | | |
| Anomalie des voies biliaires | 18 (25,3) | 5 (22,7) | | | |
| Pathologies génétiques, métaboliques, de surcharge ou toxiques | 16 (22,5) | 5 (22,7) | | 1,12 | [0,27 - 4,61] |
| Pathologies dysimmunitaires, vasculaires, tumorales et indéterminées | 28 (30,1) | 5 (22,7) | | 0,64 | [0,16 - 2,54] |
| Hépatites virales (VHA, VHB, VHC) | 9 (12,7) | 7 (31,8) | | 2,80 | [0,69 - 11,34] |
| Patient symptomatique n (%) | 14 (19,7) | 3 (13,6) | 0,52 | 0,64 | [0,17 - 2,48] |
| Maladie hépatique compliquée n (%) | 31 (43,7) | 8 (36,4) | 0,54 | 0,74 | [0,27 - 1,98] |
| Antécédent de greffe | 13 (18,3) | 3 (13,6) | 0,61 | 0,7 | [0,18 - 2,74] |
| Durée moyenne entre les consultations pédiatriques (en mois) <i>m ± écart type</i> | 8,89 ± 3,34 | 9,09 ± 4,89 | 0,82 | 1,01 | [0,89 - 1,15] |
| Durée de suivi avant la transition (en année) <i>m ± écart type</i> | 11,6 ± 6,1 | 9,4 ± 6,1 | 0,14 | 0,94 | [0,87 - 1,02] |
| Instabilité avant la transition n (%) | 20 (28,2) | 5 (22,7) | 0,66 | 0,75 | [0,24 - 2,31] |
| Transition avant 18 ans n (%) | 40 (56,3) | 11 (50,0) | 0,6 | 0,77 | [0,30 - 2,02] |
| Moment de la transition par rapport au baccalauréat n (%) | | | 0,74 | | |
| Avant | 22 (33,85) | 8 (36,4) | | | |
| Année du baccalauréat | 27 (41,5) | 8 (36,4) | | 0,81 | [0,26 - 2,52] |
| Après | 10 (15,4) | 5 (22,7) | | 1,37 | [0,36 - 5,27] |
| Durée de préparation de la transition (en année) <i>m ± écart type</i> | 0,52 ± 0,61 | 0,59 ± 0,96 | | | |
| Contact avec l'hépatologie adulte avant la transition n (%) | 22 (31) | 2 (9,1) | 0,056 | 0,22 | [0,05 - 1,04] |
| Expérience du praticien adulte n (%) | | | 0,17 | | |
| < 10 transitions | 9 (12,7) | 6 (27,3) | | | |
| Entre 10 et 40 transitions | 16 (22,5) | 2 (9,1) | | 0,19 | [0,03 - 1,13] |
| > 40 transitions | 46 (64,8) | 14 (13,6) | | 0,46 | [0,14 - 1,51] |

*** test significatif**

OR = Odds Ratio

IC95% = Intervalle de confiance

5 Évolution de la prévalence d'échec de transition en fonction du temps

Les évolutions du nombre d'échecs, du nombre de transitions, et de la proportion d'échecs de la transition en fonction du temps sont représentées sur la Figure 2.

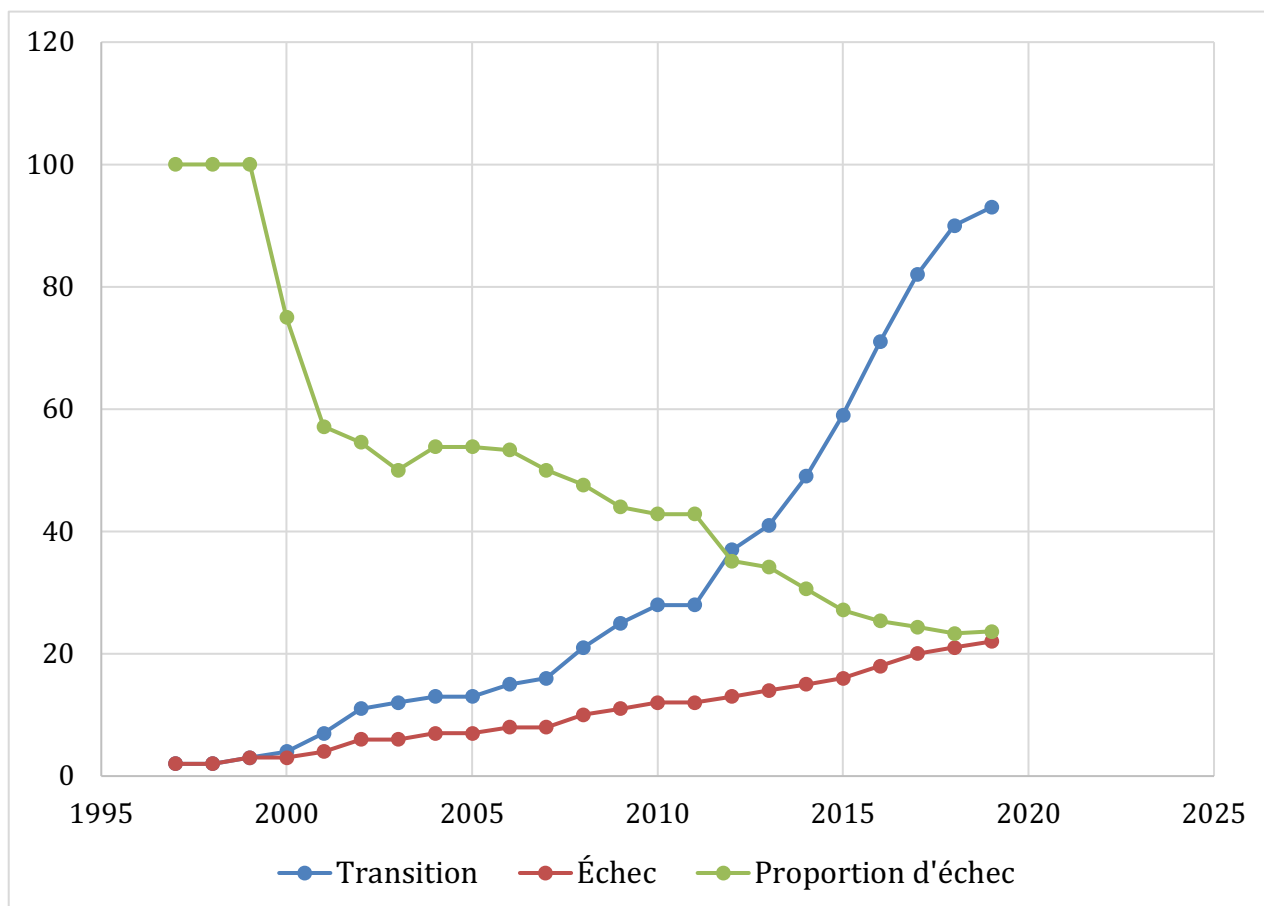


Figure 2 Évolution des effectifs cumulés de transition et d'échec, ainsi que de la proportion de l'effectif cumulé d'échec de la transition par rapport à l'effectif cumulé de transition en fonction du temps

Discussion

Notre travail montre que l'échec de transition dans les hépatopathies chroniques à début pédiatrique est fréquent, puisqu'il concerne près d'un quart de notre population. Cette prévalence est un peu plus faible que celles retrouvées dans d'autres pathologies chroniques à début pédiatrique : elle est d'environ 30 % dans les MICI, la drépanocytose et le diabète de type 1 [40–42], et peut atteindre 52 et 61% respectivement dans l'arthrite juvénile idiopathique ou les cardiopathies congénitales [9,13]. Ces différences peuvent s'expliquer par l'utilisation de définitions variées de l'échec de la transition. En fonction des études, peuvent être pris en compte ou non, l'absence de présentation à une première consultation de médecine d'adulte [14,41,42], la perte de vue [14], le retour en soin pédiatrique [40], la consultation intercurrente aux urgences [40], l'hospitalisation non programmée [40] ou la nécessité d'une optimisation de traitement juste après la transition [40]. En effet, il n'existe pas à l'heure actuelle de définition consensuelle de l'échec de transition. Celui-ci peut être défini par une dégradation de l'état de santé du patient, mesurée par la consommation de soins ou de médicaments, par des marqueurs de santé cliniques ou paracliniques ou par la mesure de la qualité de vie. L'échec peut être également défini par la rupture de l'alliance thérapeutique et de suivi avec les équipes soignantes ou la reprise d'une prise en charge en pédiatrie.

Nous avons choisi de ne comptabiliser que les complications liées à l'inobservance thérapeutique, qu'elles nécessitent une hospitalisation ou non. En effet, nous avons considéré que dans les autres cas, il s'agissait de l'évolution naturelle de la maladie. Les recommandations actuelles préconisent de réaliser la transition autant

que possible pendant une période de stabilité de la maladie [26,34], certaines équipes qualifient de ce fait toute hospitalisation comme un échec de transition [40].

Des équipes interprètent la nécessité d'une optimisation du traitement après la transition comme le témoignage d'une pathologie instable, et donc comme un critère de temporalité de transition inapproprié [40], les sociétés savantes recommandant de limiter la modification des traitements pendant la période suivant la transition [26,34]. Nous n'avons pas inclus l'optimisation du traitement dans les critères d'échec car nous avons considéré qu'elle n'était pas systématiquement le témoin d'une aggravation de la maladie. En effet, il peut s'agir d'une réadaptation thérapeutique liée à la possibilité d'accès à des thérapeutiques réservées à l'adulte, comme cela a été le cas par exemple pour l'hépatite C chronique.

Dans de nombreuses études, le critère d'échec de la transition repose uniquement sur l'absence de présentation à la première consultation de médecine d'adulte [14,41,42]. Cependant un premier contact avec l'équipe d'adulte n'est pas toujours synonyme d'adhésion au suivi. Certains patients peuvent en effet se présenter à une première consultation de transition, et ne plus se présenter aux suivantes. Lawrence et al. ont, par exemple, retrouvé une augmentation significative du nombre de consultations manquées après la transition dans leur étude sur la transition de patient greffés du foie dans l'enfance [39]. Nous avons choisi d'inclure également les patients qui ne se présentaient pas à une deuxième consultation sur la période des 24 mois suivant la transition, alors qu'ils s'étaient présentés à la première afin de ne pas sous-estimer le nombre de rupture de suivi.

Nous avons retrouvé que l'inobservance thérapeutique avant la transition est un facteur associé à l'échec de transition ($p = 0,02$) avec une augmentation du risque

d'échec de 3,5. Ce lien avait également été retrouvé par Pearlstein et al. dans une population de patients suivis pour une MICI de début pédiatrique [40]. Une mauvaise observance thérapeutique peut entraîner un mauvais contrôle de la maladie et des complications, et est également le reflet de la faible adhésion à la prise en charge médicale de la pathologie chronique. Cette faible adhésion s'accompagne plus fréquemment d'une rupture de suivi. Dans notre cohorte, la moitié des patients du groupe échec de transition qui étaient inobservants lors du suivi pédiatrique présentait une complication post-transition liée à l'inobservance, tandis que l'autre moitié présentait une rupture de suivi. Si un patient est inobservant malgré un suivi par une équipe qu'il connaît depuis longtemps, il est probable que cette mauvaise observance persiste après la transition dans une équipe qu'il ne connaît pas et en qui il n'a pas encore confiance. Ainsi 44% des patients ayant un antécédent d'inobservance dans notre cohorte étaient en échec de transition. On note également que 57% des patients inobservants avant la transition, et n'ayant pas eu de rupture de suivi, le restent après.

L'antécédent d'absence en consultation avant la transition est également un facteur de risque d'échec de la transition ($p = 0,04$) avec une augmentation du risque de 2,8 pour chaque absence supplémentaire. La non-venue en consultation est également le reflet de la faible adhésion à la prise en charge médicale. Et de la même manière que l'antécédent d'inobservance, cette mauvaise adhésion médicale est plus à risque de perdurer avec une nouvelle équipe. Des études supplémentaires seraient nécessaires afin de renforcer ce résultat, devant l'absence, à notre connaissance, de travaux analysant ce facteur de risque dans l'évaluation de l'issue de la transition.

Rapporté au nombre de transitions annuelles réalisées, le nombre d'échecs de transition diminue de 80% sur les 22 ans d'expérience de notre centre. Le nombre de

transitions réalisées par hépatologue d'adulte n'a pas été retrouvé comme facteur associé à l'échec de la transition ($p = 0,17$). L'acquisition au cours des années de l'expérience de l'unique hépatologue pédiatrique ayant assuré le suivi de l'ensemble des patients de notre cohorte, pourrait expliquer cette évolution. Notamment par l'amélioration de l'anticipation de la transition et de la préparation des patients à celle-ci. Ceci n'a pas été étudié dans notre travail. Il pourrait aussi être intéressant d'analyser le lien entre années d'expérience des différents praticiens d'adulte et succès de la transition. Il n'y a, à notre connaissance, aucun travail étudiant ce lien.

Le caractère symptomatique du patient au moment de la transition n'était pas associé à l'échec de la transition dans notre étude. D'autres équipes ont décrit une association entre une maladie peu active et l'échec de la transition [41,43,44]. Pour cette analyse, nous nous sommes basés sur les deux symptômes les plus fréquents et communs aux hépatopathies chroniques : le prurit et l'ictère. Nous n'avions pas de données de qualité de vie pour nos patients. Il est possible qu'un même symptôme puisse avoir un retentissement différent sur la qualité de vie selon l'individu. Dans l'hypothèse qu'un patient gêné par sa maladie puisse avoir une meilleure adhésion thérapeutique qu'un patient pour qui la maladie semble inexistante, le simple recueil de la présence ou non de symptômes peut sembler insuffisant. Il a été montré que les adolescents atteints de maladie chronique avaient des scores de qualité de vie relatif à la santé moins élevés que les adolescents en bonne santé, sans différence entre les patients ayant une maladie « visible » et ceux ayant une maladie « non visible » [16]. Néanmoins la présence de symptômes (prurit, fatigue, douleur abdominale, etc) chez les enfants et adolescents ayant une hépatite auto-immune [45–47], les transplantés du foie à l'âge pédiatrique [48,49] ou encore dans la stéatose hépatique non alcoolique

[50], est indépendamment associée à une diminution de la qualité de vie. S'il y a donc un intérêt à évaluer l'impact de la qualité de vie relative à la santé des patients lors de la transition, l'analyse de la présence de symptômes comme facteur de risque n'en reste pas moins complémentaire.

Nous n'avons pas trouvé de lien entre l'âge à la transition et son échec (11 transitions avant 18 ans dans le groupe « échec » contre 40 dans le groupe « succès, $p = 0.6$), ce qui est en accord avec les données de la littérature où il est maintenant admis que le plus important est de la réaliser au moment le plus adéquat pour chaque patient [32,34]. L'élément déterminant principal semble être le degré de préparation du patient vis-à-vis de la transition, dont l'évaluation peut se faire *via* des questionnaires comme le « Transition Readiness Assessment Questionnaire » (TRAQ) (Annexe 1) [51,52]. Cet auto-questionnaire, composé de 29 items à remplir par l'adolescent ou jeune adulte, permet d'évaluer au cours de la préparation de la transition ses connaissances sur sa santé. Il évalue également son autonomie non seulement sur la gestion de sa prise en charge médicale mais également dans sa vie quotidienne. Le TRAQ permet de repérer les besoins spécifiques et peut être réalisé à plusieurs reprises au cours de la transition. Il a été validé pour une utilisation non spécifique du type de pathologie chronique. La filière de santé des maladies rares du foie (FILFOIE) propose un questionnaire d'évaluation de la transition spécifique aux maladie du foie qui aborde des questions similaires au TRAQ avec en plus une évaluation des connaissances du patient sur sa pathologie (Annexe 2) [34]. A l'instar du TRAQ, il peut être répété à plusieurs reprises au cours de de la préparation de transition mais il est rempli par le pédiatre lui-même. Une étude sur l'utilisation de ces

questionnaires pour la transition des patients avec hépatopathie chroniques permettrait d'en analyser l'impact et l'intérêt en pratique clinique.

Une des principales limites de cette étude est le faible effectif du groupe « échec » ($n = 22$), qui peut entraîner un manque de puissance, malgré une population totale conséquente de 93 patients. Ces pathologies à début pédiatrique sont des maladies rares et, fort heureusement, l'échec de transition n'est pas la règle générale. Il est possible que nous n'ayons pas pu mettre en évidence certains facteurs de risque. Ainsi, alors que le nombre de patient ayant rencontré l'équipe d'adulte avant la transition était significativement différente entre les deux groupes (9% pour le groupe échec vs 31% pour le groupe succès, $p = 0,04$), ce facteur de risque ne faisait que s'approcher de la significativité ($p = 0,056$), possiblement à cause d'un manque d'effectif. Les recommandations des sociétés savantes [33,34] soulignent l'importance d'une consultation conjointe ou alternée, afin de rencontrer le médecin d'adulte référent, mais également si possible, d'une visite des lieux de soin du service d'adulte et de ses intervenants. Ceci permet de diminuer les inquiétudes rapportées par les patients et leur famille vis à vis de l'inconnu que représente le monde de la médecine d'adulte [22,33]. Dans notre cohorte, 92% des patients ayant eu un contact avec l'hépatologie adulte avant avaient une transition réussie.

De la même façon, alors qu'il existait une différence significative pour la distance entre le domicile et le centre de soin d'adulte entre les deux groupes ($p = 0,03$) avec une distance moyenne 2,5 fois plus importante que dans le groupe succès (respectivement 125 ± 420 DS et 51 ± 35 DS) l'analyse de ce facteur de risque revenait également non significative ($p = 0,07$). Plusieurs équipes ont montré que l'importance de cette distance augmentait le risque d'échec de transition [41,43].

Enfin, les comorbidités psychiatriques qui semblent plus fréquentes dans le groupe échec que dans le groupe succès (respectivement 13,6% et 5,6%) n'ont pas pu être analysé du fait du faible effectif. Cette différence serait à mettre en parallèle avec la proportion plus importante de cas de maladie de Wilson entre ces deux groupes (respectivement 18,2% et 4,2%). Pearlstein et al. ont d'ailleurs déjà montré que la présence d'une pathologie psychiatrique était un facteur de risque d'échec de la transition (OR = 4.15; IC95% [1,18–14,59]) [40] et Lawrence et al. retrouvaient un nombre significativement plus important de comorbidités psychiatriques chez les patients greffés du foie dans l'enfance décédés après la transition par rapport aux autres (respectivement 67% vs 26%, $p = 0,04$) [39].

Les hépatites virales semblent également plus fréquentes dans le groupe échec (36%) que dans le groupe succès (13%), avec une analyse de comparaison entre les deux groupes se rapprochant du seuil de significativité ($p = 0,053$). Une étude complémentaire de ce facteur de risque serait intéressante afin de confirmer ce résultat et de mieux comprendre pourquoi cette population est plus à risque d'échec de transition.

Le caractère monocentrique de notre étude peut introduire un biais de sélection car il ne permet pas d'inclure les enfants suivis initialement en pédiatrie au CHU de Lille et qui ont fait leur transition vers l'équipe adulte des hôpitaux de périphérie. Néanmoins les maladies du foie de l'enfant sont pour la majorité des maladies rares dont le suivi et la prise en charge nécessite des équipes surspécialisées en pédiatrie et en médecine d'adulte, ainsi qu'un plateau technique lourd comprenant un centre de greffe. De ce fait, il n'existe que quelques centres en France pouvant assurer leur suivi et mener une étude sur leur transition. Le CHU Lille est le seul centre de référence de

la région Nord Pas de Calais pour ces pathologies. Le suivi de tous les patients atteints d'hépatopathie chronique en pédiatrie de la région est réalisé au CHU de Lille, soit exclusivement, soit en collaboration avec un autre gastropédiatre du CH de proximité. Notre cohorte est originale car elle est en population. C'est une cohorte historique puisqu'elle correspond à 22 des années d'exercice de notre centre. Ceci permet ainsi une analyse exhaustive de la transition dans cette population.

Par ailleurs le caractère monocentrique a permis une analyse de la transition réalisée du côté pédiatrique par un seul hépatologue. De ce fait l'évolution de la proportion d'échec au cours du temps peut être attribué à l'acquisition de l'expérience en matière de transition pour cet hépatologue.

Le caractère rétrospectif de notre étude est à l'origine de données manquantes limitant les possibilités d'analyse, notamment la consommation de toxiques, d'alcool, ou la qualité de vie. Cependant, parmi les 132 patients éligibles à l'étude aucun patient n'était exclu à cause de données manquantes.

La connaissance des facteurs associés à l'échec de la transition permet de la préparer au mieux et d'accompagner avec plus d'attention les patients repérés à risque dans le but de diminuer les complications qui en découleraient. Cette étude est, à notre connaissance, la seule étude recherchant les facteurs associés à l'échec de transition chez les patients avec hépatopathie chronique à début pédiatrique.

Conclusion

L'échec de la transition est fréquent chez les patients atteints d'une hépatopathie chronique de début pédiatrique. Les patients en échec de transition semblent avoir un profil de mauvaise adhérence à la prise en charge médicale avec un antécédent d'inobservance thérapeutique ou d'absences en consultation pédiatrique. Les patients n'ayant pas eu de contact avec l'équipe d'hépatologie adulte semblent également plus concernés par l'échec de la transition. De plus, on note une diminution du risque d'échec avec le temps et donc l'expérience des hépatologues concernés, suggérant une possible courbe d'apprentissage, avec une systématisation de la démarche.

La transition de la pédiatrie à l'adulte est une période charnière dans la prise en charge des adolescents et jeunes adultes avec maladie chronique qui nécessite une anticipation et une préparation. La standardisation de cette dernière est nécessaire, tout en s'adaptant aux besoins de chaque patient. Une étude prospective d'évaluation d'un protocole de transition dans cette population permettrait la mise en place d'un programme de transition adapté améliorant les chances de succès de cette transition.

Liste des tableaux

| | |
|--|----|
| Tableau 1 Caractéristiques de la population en fonction du succès ou non de la transition | 22 |
| Tableau 2 Répartition des types d'hépatopathies dans la population générale et en fonction du succès ou non de la transition | 23 |
| Tableau 3 Caractéristiques de la transition en fonction du succès ou non de la transition | 24 |
| Tableau 4 Analyse des facteurs de risque d'échec de la transition..... | 26 |

Liste des figures

| | |
|--|----|
| Figure 1 Diagramme de flux de l'étude | 19 |
| Figure 2 Évolution des effectifs cumulés de transition et d'échec, ainsi que de la proportion de l'effectif cumulé d'échec de la transition par rapport à l'effectif cumulé de transition en fonction du temps | 27 |

Références

- [1] Bruha R, Marecek Z, Pospisilova L, Nevsimalova S, Vitek L, Martasek P, et al. Long-term follow-up of Wilson disease: natural history, treatment, mutations analysis and phenotypic correlation. *Liver Int Off J Int Assoc Study Liver* 2011;31:83–91.
- [2] Bijl EJ, Bharwani KD, Houwen RHJ, de Man RA. The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. *Neth J Med* 2013;71:170–3.
- [3] Cuenca AG, Kim HB, Vakili K. Pediatric liver transplantation. *Semin Pediatr Surg* 2017;26:217–23.
- [4] Willis LD. Transition From Pediatric to Adult Care for Young Adults With Chronic Respiratory Disease. *Respir Care* 2020;65:1916–22.
- [5] Schidlow DV, Fiel SB. Life beyond pediatrics. Transition of chronically ill adolescents from pediatric to adult health care systems. *Med Clin North Am* 1990;74:1113–20.
- [6] Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med* 1993;14:570–6.
- [7] Nasr SZ, Campbell C, Howatt W. Transition program from pediatric to adult care for cystic fibrosis patients. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med* 1992;13:682–5.
- [8] Lotstein DS, Seid M, Klingensmith G, Case D, Lawrence JM, Pihoker C, et al. Transition from pediatric to adult care for youth diagnosed with type 1 diabetes in adolescence. *Pediatrics* 2013;131:e1062-1070.
- [9] Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004;113:e197-205.
- [10] Sawyer SM, Drew S, Yeo MS, Britto MT. Adolescents with a chronic condition: challenges living, challenges treating. *Lancet Lond Engl* 2007;369:1481–9.
- [11] Vittorio J. Health Care Transition: A Time of Increased Vulnerability for Pediatric Liver Transplant Recipients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;71:704–6.
- [12] Quinn CT, Rogers ZR, McCavit TL, Buchanan GR. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease. *Blood* 2010;115:3447–52.
- [13] Vaikunth SS, Williams RG, Uzunyan MY, Tun H, Barton C, Chang PM. Short-term outcomes following implementation of a dedicated young adult congenital heart disease transition program. *Congenit Heart Dis* 2018;13:85–91.
- [14] Hazel E, Zhang X, Duffy CM, Campillo S. High rates of unsuccessful transfer to adult care among young adults with juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol Online J* 2010;8:2.
- [15] Annunziato RA, Emre S, Shneider B, Barton C, Dugan CA, Shemesh E. Adherence and medical outcomes in pediatric liver transplant recipients who transition to adult services. *Pediatr*

Transplant 2007;11:608–14.

[16] Wolman C, Resnick MD, Harris LJ, Blum RW. Emotional well-being among adolescents with and without chronic conditions. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med* 1994;15:199–204.

[17] Mohammad S, Hormaza L, Neighbors K, Boone P, Tierney M, Azzam RK, et al. Health status in young adults two decades after pediatric liver transplantation. *Am J Transplant Off J Am Soc Transplant Am Soc Transpl Surg* 2012;12:1486–95.

[18] Bryon M, Madge S. Transition from paediatric to adult care: psychological principles. *J R Soc Med* 2001;94 Suppl 40:5–7.

[19] Sawyer SM, Afifi RA, Bearinger LH, Blakemore S-J, Dick B, Ezeh AC, et al. Adolescence: a foundation for future health. *Lancet Lond Engl* 2012;379:1630–40.

[20] Mazur A, Dembinski L, Schrier L, Hadjipanayis A, Michaud P-A. European Academy of Paediatric consensus statement on successful transition from paediatric to adult care for adolescents with chronic conditions. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992 2017;106:1354–7.

[21] Pinzon JL, Jacobson K, Reiss J. Say goodbye and say hello: the transition from pediatric to adult gastroenterology. *Can J Gastroenterol J Can Gastroenterol* 2004;18:735–42.

[22] Gray WN, Schaefer MR, Resmini-Rawlinson A, Wagoner ST. Barriers to Transition From Pediatric to Adult Care: A Systematic Review. *J Pediatr Psychol* 2018;43:488–502.

[23] Wright J, Elwell L, McDonagh JE, Kelly DA, Wray J. “Are these adult doctors gonna know me?” Experiences of transition for young people with a liver transplant. *Pediatr Transplant* 2016;20:912–20.

[24] Green Corkins K, Miller MA, Whitworth JR, McGinnis C. Graduation Day: Healthcare Transition From Pediatric to Adult. *Nutr Clin Pract Off Publ Am Soc Parenter Enter Nutr* 2018;33:81–9.

[25] Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM, Society for Adolescent Medicine. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med* 2003;33:309–11.

[26] Chabrol B, Jacquin P, Francois L, Broué P, Dobbelaere D, Douillard C, et al. Transition from pediatric to adult care in adolescents with hereditary metabolic diseases: Specific guidelines from the French network for rare inherited metabolic diseases (G2M). *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2018:S0929-693X(18)30115-5.

[27] Vajro P, Ferrante L, Lenta S, Mandato C, Persico M. Management of adults with paediatric-onset chronic liver disease: strategic issues for transition care. *Dig Liver Dis Off J Ital Soc Gastroenterol Ital Assoc Study Liver* 2014;46:295–301.

[28] Selvakumar PK, Hupertz V, Mittal N, Kowdley KV, Alkhouri N. Pediatric cholestatic liver disease: Successful transition of care. *Cleve Clin J Med* 2019;86:454–64.

[29] Gabriel P, McManus M, Rogers K, White P. Outcome Evidence for Structured Pediatric to Adult Health Care Transition Interventions: A Systematic Review. *J Pediatr* 2017;188:263-269.e15.

[30] Cole R, Ashok D, Razack A, Azaz A, Sebastian S. Evaluation of Outcomes in Adolescent Inflammatory Bowel Disease Patients Following Transfer From Pediatric to Adult Health Care Services: Case for Transition. *J Adolesc Health Off Publ Soc Adolesc Med* 2015;57:212–7.

- [31] Annunziato RA, Baisley MC, Arrato N, Barton C, Henderling F, Arnon R, et al. Strangers headed to a strange land? A pilot study of using a transition coordinator to improve transfer from pediatric to adult services. *J Pediatr* 2013;163:1628–33.
- [32] Brooks AJ, Smith PJ, Cohen R, Collins P, Douds A, Forbes V, et al. UK guideline on transition of adolescent and young persons with chronic digestive diseases from paediatric to adult care. *Gut* 2017;66:988–1000.
- [33] Vajro P, Fischler B, Burra P, Debray D, Dezsofi A, Guercio Nuzio S, et al. The Health Care Transition of Youth With Liver Disease Into the Adult Health System: Position Paper From ESPGHAN and EASL. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018;66:976–90.
- [34] Antonini TM, Girard M, Habes D, Gorla O, Debray D. Optimization of the transition process of youth with liver disease in adulthood: A position paper from FILFOIE, the French network for paediatric and adult rare liver diseases. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2020;44:135–41.
- [35] Heldman MR, Sohn M-W, Gordon EJ, Butt Z, Mohammed S, Alonso EM, et al. National survey of adult transplant hepatologists on the pediatric-to-adult care transition after liver transplantation. *Liver Transplant Off Publ Am Assoc Study Liver Dis Int Liver Transplant Soc* 2015;21:213–23.
- [36] White PH, Cooley WC, TRANSITIONS CLINICAL REPORT AUTHORIZING GROUP, AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, AMERICAN ACADEMY OF FAMILY PHYSICIANS, AMERICAN COLLEGE OF PHYSICIANS. Supporting the Health Care Transition From Adolescence to Adulthood in the Medical Home. *Pediatrics* 2018;142:e20182587.
- [37] Wafa S, Nakhla M. Improving the Transition from Pediatric to Adult Diabetes Healthcare: A Literature Review. *Can J Diabetes* 2015;39:520–8.
- [38] Chu PY, Maslow GR, von Isenburg M, Chung RJ. Systematic Review of the Impact of Transition Interventions for Adolescents With Chronic Illness on Transfer From Pediatric to Adult Healthcare. *J Pediatr Nurs* 2015;30:e19-27.
- [39] Lawrence ZE, Martinez M, Lobritto S, Chen J, Breslin N, Fox A, et al. Adherence, Medical Outcomes, and Health Care Costs in Adolescents/Young Adults Following Pediatric Liver Transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;70:183–9.
- [40] Pearlstein H, Bricker J, Michel HK, Afzali A, Donegan AM, Maltz RM, et al. Predicting Suboptimal Transitions in Adolescents With Inflammatory Bowel Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2021;72:563–8.
- [41] Andemariam B, Owarish-Gross J, Grady J, Boruchov D, Thrall RS, Hagstrom JN. Identification of risk factors for an unsuccessful transition from pediatric to adult sickle cell disease care. *Pediatr Blood Cancer* 2014;61:697–701.
- [42] Mistry B, Van Blyderveen S, Punthakee Z, Grant C. Condition-related predictors of successful transition from paediatric to adult care among adolescents with Type 1 diabetes. *Diabet Med J Br Diabet Assoc* 2015;32:881–5.
- [43] Goossens E, Bovijn L, Gewillig M, Budts W, Moons P. Predictors of Care Gaps in Adolescents With Complex Chronic Condition Transitioning to Adulthood. *Pediatrics* 2016;137:e20152413.
- [44] Reilly NR, Hammer ML, Ludvigsson JF, Green PH. Frequency and Predictors of Successful Transition of Care for Young Adults With Childhood Celiac Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;70:190–4.

- [45] Gulati R, Radhakrishnan KR, Hupertz V, Wyllie R, Alkhoury N, Worley S, et al. Health-related quality of life in children with autoimmune liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;57:444–50.
- [46] Trevizoli I de C, Pinedo CS, Teles VO, Seixas RBP de M, de Carvalho E. Autoimmune Hepatitis in Children and Adolescents: Effect on Quality of Life. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018;66:861–5.
- [47] Bozzini AB, Neder L, Silva CA, Porta G. Decreased health-related quality of life in children and adolescents with autoimmune hepatitis. *J Pediatr (Rio J)* 2019;95:87–93.
- [48] Petersen I, Noelle J, Buchholz A, Kroencke S, Daseking M, Grabhorn E. Fatigue in pediatric liver transplant recipients and its impact on their quality of life. *Pediatr Transplant* 2019;23:e13331.
- [49] de Vries W, Lind RC, Sze Y-K, van der Steeg AFW, Sieders E, Porte RJ, et al. Overall Quality of Life in Adult Biliary Atresia Survivors with or without Liver Transplantation: Results from a National Cohort. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir* 2016;26:349–56.
- [50] Kistler KD, Molleston J, Unalp A, Abrams SH, Behling C, Schwimmer JB, et al. Symptoms and quality of life in obese children and adolescents with non-alcoholic fatty liver disease. *Aliment Pharmacol Ther* 2010;31:396–406.
- [51] Sawicki GS, Lukens-Bull K, Yin X, Demars N, Huang I-C, Livingood W, et al. Measuring the transition readiness of youth with special healthcare needs: validation of the TRAQ--Transition Readiness Assessment Questionnaire. *J Pediatr Psychol* 2011;36:160–71.
- [52] Wood DL, Sawicki GS, Miller MD, Smotherman C, Lukens-Bull K, Livingood WC, et al. The Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ): its factor structure, reliability, and validity. *Acad Pediatr* 2014;14:415–22.

Annexes

Annexe 1 Questionnaire sur l'évaluation de l'aptitude à la transition (TRAQ) [51]

Questionnaire sur l'évaluation de l'aptitude à la transition (TRAQ)

Directives pour les adolescents et les jeunes adultes : veuillez cocher la case qui décrit le mieux votre niveau de compétence dans les domaines suivants qui sont importants pour la transition vers les soins de santé pour adultes. Il n'y a pas de bonnes ni de mauvaises réponses et celles-ci demeureront confidentielles et privées.

Directives pour les soignants/parents : si votre adolescent ou le jeune adulte est incapable d'exécuter les tâches ci-dessous par ses propres moyens, veuillez cocher la case qui décrit le mieux votre niveau de compétence.

Cochez ici si vous êtes un parent/soignant qui remplissez ce formulaire

| | Non, je ne sais pas comment le faire | Non, mais je veux apprendre à le faire | Non, mais je suis en train d'apprendre à le faire | Oui, j'ai commencé à le faire | Oui, je le fais toujours quand c'est nécessaire |
|--|--------------------------------------|--|---|-------------------------------|---|
| Gestion des médicaments | | | | | |
| 1. Achetez-vous des médicaments sur ordonnance quand c'est nécessaire? | | | | | |
| 2. Savez-vous quoi faire si vous avez une mauvaise réaction à vos médicaments? | | | | | |
| 3. Prenez-vous des médicaments correctement et par vous-même? | | | | | |
| 4. Commandez-vous des médicaments avant d'en manquer? | | | | | |
| Respect des rendez-vous | | | | | |
| 5. Appelez-vous le médecin pour prendre un rendez-vous? | | | | | |
| 6. Prenez-vous les rendez-vous pour aller passer les tests, et les examens médicaux ou de laboratoire recommandés? | | | | | |
| 7. Prenez-vous des dispositions pour votre trajet afin de vous rendre aux rendez-vous médicaux? | | | | | |
| 8. Appelez-vous le médecin au sujet de changements inhabituels dans votre état de santé (par ex. des réactions allergiques)? | | | | | |
| 9. Souscrivez-vous à une assurance maladie si vous perdez votre couverture actuelle? | | | | | |
| 10. Savez-vous ce qui est couvert par votre assurance maladie? | | | | | |
| 11. Gérez-vous votre argent et le budget des dépenses du ménage (par ex. les comptes de chèques ou de débit)? | | | | | |
| Suivi des problèmes de santé | | | | | |
| 12. Remplissez-vous le formulaire d'antécédents médicaux, y compris une liste de vos allergies? | | | | | |
| 13. Conservez-vous un calendrier ou une liste des rendez-vous médicaux et autres? | | | | | |
| 14. Rédigez-vous une liste de questions avant la visite chez le médecin? | | | | | |
| 15. Obtenez-vous une aide financière pour l'école ou le travail? | | | | | |
| Discussion avec les prestataires de soins | | | | | |
| 16. Informez-vous le médecin ou l'infirmière de ce que vous ressentez? | | | | | |
| 17. Répondez-vous aux questions qui sont posées par le médecin, l'infirmière ou le personnel de la clinique? | | | | | |
| Gestion des activités quotidiennes | | | | | |
| 18. Aidez-vous à planifier ou à préparer les repas/les aliments? | | | | | |
| 19. Gardez-vous la maison/votre chambre propre ou faites-vous le nettoyage après les repas? | | | | | |
| 20. Fréquentez-vous les magasins et les services du quartier (par ex. les épiceries et les pharmacies)? | | | | | |

Annexe 2 Questionnaire de FILFOIE pour l'évaluation par le pédiatre des connaissances du patient ayant une hépatopathie, lors de la transition [34]

| Connaissances et compétences | Évaluation du pédiatre | | | Commentaires |
|---|------------------------|-----------------|----------------|--------------|
| | oui | pas tout à fait | pas du tout... | |
| CONNAISSANCES | | | | |
| Connais-tu le nom de ta maladie ? | | | | |
| Peux-tu m'expliquer ce qu'est ta maladie ? | | | | |
| Connais-tu l'évolution de ta maladie ? le fonctionnement de ton foie, etc. | | | | |
| TRAITEMENT | | | | |
| Peux-tu me donner le nom de chacun de tes médicaments et leur fonction ? | | | | |
| Pourrais-tu me dire à quel moment de la journée : - tu prends ton traitement - quelles sont les doses de tel médicament | | | | |
| Est-ce toi qui t'occupes de renouveler tes ordonnances et de prendre rendez-vous ? | | | | |
| Peux-tu me décrire le rôle de chacun dans l'équipe médicale ? | | | | |
| Qui dois-tu contacter, et comment, si tu as un problème ou un doute concernant ta santé ? | | | | |
| Appelles-tu toi-même l'hôpital si tu as une question à propos de ta maladie ou de ton traitement ? Sinon, à qui t'adresses-tu ? | | | | |
| LIBERTÉ ET INDÉPENDANCE | | | | |
| Poses-tu toi-même des questions en consultation ? | | | | |
| Te sens-tu prêt(e) à être vu seul(e) en consultation ? | | | | |
| Sais-tu que tu as le droit à la confidentialité (secret médical) même vis-à-vis de tes parents ? | | | | |
| Sais-tu quel est ton rôle dans les décisions prises avec l'équipe médicale ? | | | | |
| SANTÉ ET MODE DE VIE | | | | |
| Fais-tu de l'exercice régulièrement ? | | | | |
| Quel sport ou activité pratiques-tu ? | | | | |
| Sais-tu quelle alimentation est bonne pour ta santé ? | | | | |
| Y a-t-il des aliments à ne pas consommer ? | | | | |
| Connais-tu les effets du tabac, des drogues et de l'alcool sur ton foie et sur ta santé en général ? | | | | |
| As-tu déjà pensé à l'impact de ta maladie, de ta greffe ou de tes médicaments pour une future grossesse ? | | | | |
| As-tu des questions sur une éventuelle transmission de ta maladie à tes futurs enfants ? | | | | |
| VIE QUOTIDIENNE | | | | |
| Utilises-tu les transports en commun pour accéder aux commerces, cinéma, centres commerciaux, etc. ? | | | | |
| Si tu prépares un voyage en France ou à l'étranger, sais-tu à quoi tu dois penser ? (stockage des médicaments, vaccins, etc.) | | | | |
| Est-ce que tu conduis ? | | | | |
| Vas-tu passer ton permis de conduire ? | | | | |
| Sais-tu à quelles aides sociales tu as droit, et où t'adresser en cas de problème ou de besoin de renouvellement ? | | | | |
| ÉTUDES, TRAVAIL ET AVENIR | | | | |
| En quelle classe es-tu ? | | | | |
| As-tu déjà travaillé ? As-tu déjà fait du bénévolat ? | | | | |
| Sais-tu ce que tu veux faire plus tard ? | | | | |
| Sais-tu quel est le parcours pour y parvenir ? | | | | |
| Es-tu inscrit(e) sur les listes électorales (si > 18 ans) ? | | | | |
| T'inquiètes-tu de l'impact de ta maladie sur tes projets d'avenir ? | | | | |
| GESTION DES ÉMOTIONS | | | | |
| Es-tu parfois gêné par le regard des autres ? | | | | |
| As-tu des amis à qui tu as pu parler de ta maladie ? | | | | |
| Te sens-tu à l'aise pour aborder ta situation médicale avec tes amis, ta famille, éventuellement ton employeur, etc. ? | | | | |
| Sais-tu comment gérer des émotions telles que la colère ou la peur ? | | | | |
| As-tu un(e) ami(e) ou un parent à qui parler quand tu es triste / que tu en as assez ? | | | | |
| Vois-tu une psychologue ? | | | | |

AUTEUR : Nom : MONGBO Prénom : Sarah

Date de soutenance : 26 avril 2022

Titre de la thèse : Échec de la transition de la pédiatrie à la médecine d'adulte chez les patients suivis pour une hépatopathie chronique : prévalence, évolution et facteurs associés

Thèse - Médecine - Lille 2022

Cadre de classement : Médecine

DES + FST/option : Pédiatrie

Mots-clés : *Transition, échec, pédiatrie, facteur de risque, hépatopathie, maladie chronique*

Résumé :

Contexte : Dû à la rareté des pathologies hépatiques chroniques à début pédiatrique, la majorité de ces enfants de la région Nord Pas de Calais sont suivis au moins une fois par an au CHU de Lille, pour certains en collaboration avec les gastropédiatres du centre hospitalier de proximité. Pour les mêmes raisons, ils sont ensuite orientés à l'âge adulte vers les hépatologues adulte de ce même CHU. Ce passage de la pédiatrie à la médecine d'adulte est appelé transition. Il correspond à un processus longitudinal permettant le relais des soins. Les unités adulte et pédiatrique du CHU de Lille se sont géographiquement éloignées en 1997. Ce déménagement a mené à la formalisation de la transition des patients avec hépatopathies chroniques à début pédiatrique. Il a été observé dans la littérature que la période de transition était souvent associée à une détérioration de l'état de santé des adolescents quelle que soit leur pathologie chronique. L'objectif principal de l'étude est d'évaluer le taux de prévalence d'échec de la transition dans notre population de patient avec maladie chronique du foie, et les objectifs secondaires d'analyser l'évolution de cette prévalence et les différents facteurs de risque associés.

Méthode : Étude observationnelle, rétrospective, monocentrique sur le CHU de Lille à l'aide d'un recueil de données à partir des dossiers des patients ayant été suivis en pédiatrie entre 1997 et 2019.

Résultats : La cohorte analysée était constituée de 93 patients. La prévalence de l'échec de transition était de 24% (n = 22). L'évolution au cours du temps de cette prévalence montre une diminution de 80% du taux d'échec sur les 22 ans écoulés. L'antécédent d'inobservance thérapeutique ($p = 0,02$) et l'antécédent d'absence en consultation pédiatrique ($p = 0,04$) dans l'année précédant la transition sont des facteurs de risque d'échec de la transition avec une majoration du risque respectivement de 3,5 (OR = 3,56 ; IC [1,17 – 10,43]) et de 2,7 (OR = 2,76 ; IC [1,06 - 7,15]).

Conclusion : Notre étude montre que l'échec de transition est fréquent, puisqu'il concerne près d'un quart des patients. Il existe néanmoins une amélioration des pratiques de la transition attribuable à l'expérience acquise par l'unique hépatologue pédiatrique ayant suivi l'ensemble de ces patients. S'il est nécessaire de confirmer nos résultats de façon prospective, notre étude souligne l'attention particulière qui doit être portée aux patients ayant une mauvaise adhérence à la prise en charge médicale (inobservance thérapeutique ou absence en consultation) lors de la transition.

Composition du Jury :

Président :

Monsieur le Professeur Frédéric GOTTRAND

Asseseurs :

Monsieur le Professeur Alexandre LOUVET

Monsieur le Professeur Sébastien DHARANCY

Directrice de thèse :

Madame le Docteur Madeleine AUMAR