

Transition pédiatrie-médecine d'adulte au cours de la Maladie de Gaucher de type I : Quelles leçons tirer de "l'expérience patient" ?

F. Fatnassi (1), Z. Meddeb (1), H. Boudabous (2), C. Abdelkefi (1), A. El Ouni (1), S. Toujani (1), K. Bouslama (1), M. Zribi (2), S. Khatrouch (2), A. Ben Chehida (2), MS. Abdelmoula (2), T. Larbi (1), S. Hamzaoui (1)
 (1) Médecine interne, CHU Mongi Slim La Marsa, Marsa, Tunisie
 (2) Pédiatrie et maladies métaboliques héréditaires, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction

La transition des patients atteints d'une maladie de Gaucher (MG) des services de pédiatrie vers les services de médecine d'adulte constitue une étape critique dans la gestion de cette maladie chronique à début souvent pédiatrique, d'où l'intérêt d'assurer une transition harmonieuse afin de préserver la continuité des soins. Le but de ce travail était d'étudier le vécu des patients lors de cette expérience.

Patients et méthodes



- Patients suivis pour **MG type I**, pris en charge initialement en pédiatrie
- Janvier 2019 → Janvier 2025
- Diagnostic positif : une activité effondrée de la glucocérébrosidase
- **Questionnaire** : 18 questions (entretiens face à face ou téléphoniques)



Résultats

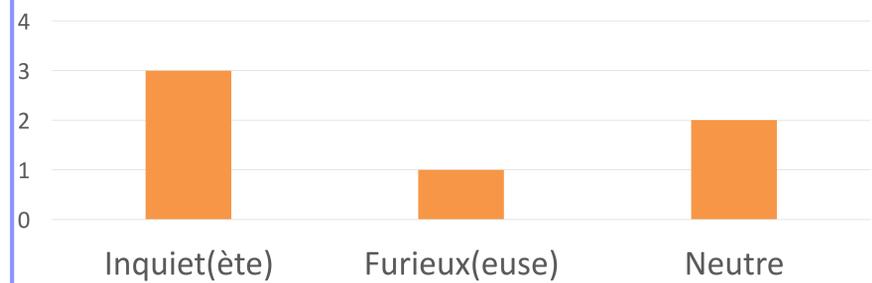
Effectif total = 6 patients

Répartition selon le genre	5 femmes, 1 homme
Nombre des patients sous enzymothérapie substitutive	6
Moyenne d'âge actuel	29 ans [24-37]
Moyenne d'âge au moment de la transition	27,33 ans [23-36]
Nombre des patients transférés avant le début du traitement	2
Délai moyen entre l'annonce de la transition et le transfert	36,33 jours [10-90]

Gestion de la transition

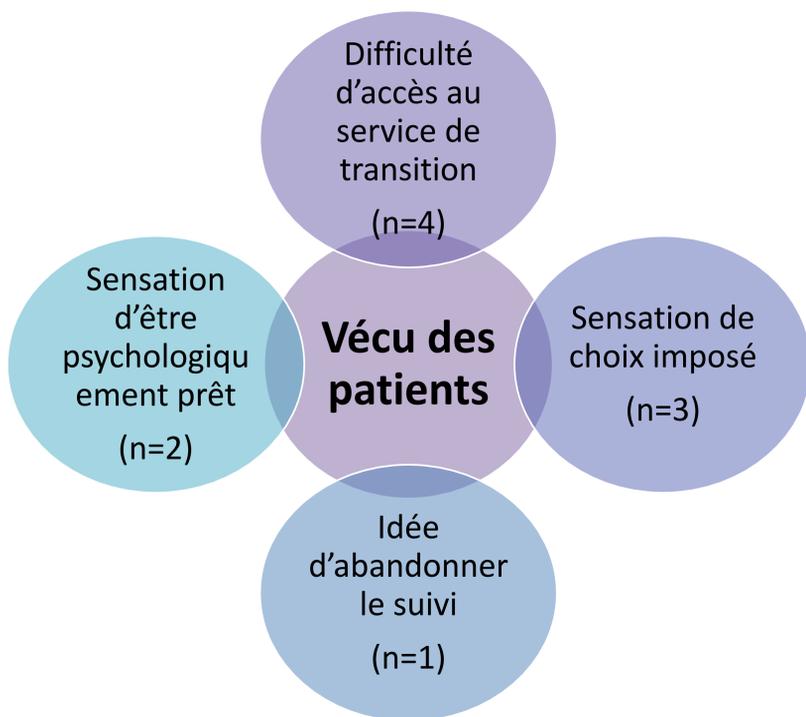
Transition non préparée (n=4)	Absence d'information sur le nouveau service (n=4)	Absence de consultation préalable (n=6)
-------------------------------	--	---

Sentiments éprouvés par les patient.e.s lors de l'annonce de la transition



Différences marquantes entre les deux services (mentionnées par les patients)

Positif (👍)	Négatif (👎)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rapidité des soins ▪ Sentiment « d'être à l'aise » avec l'équipe ▪ Début du traitement 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Difficulté de contact initial avec la nouvelle équipe ▪ Distance domicile-nouvel hôpital ▪ Absence d'un médecin référent



Défi pour l'interniste:

Les lacunes rapportées au cours de la transition pourraient être dues à plusieurs facteurs. En effet, le faible nombre de services adultes accueillant ces malades ainsi que le caractère récent du début de ce processus dans notre pays expliqueraient l'absence d'un programme de transition consensuel et bien codifié. Pour palier à ceci, la transition pourrait passer par des consultations préalables ou même combinées entre spécialistes pédiatres et internistes. Dans certains pays, il existe des institutions spécialisées en ce domaine et des médecins coordinateurs « de transition » dont la tâche principale est de rendre ce processus fluide et indemne de difficultés pour ces patients fragiles.

Conclusion

Notre étude nous a donné un aperçu sur cette expérience de transition au cours de la MG aux yeux de nos patients et nous a incités à y réfléchir afin d'en améliorer les conditions. Des efforts mutuels entre pédiatres et internistes sont la clé d'une transition réussie. Les suggestions des patients sont à prendre en considération afin de réduire leur appréhension à l'arrivée aux services d'adulte. Il faudrait penser à un processus à la fois standardisé et personnalisé, pour accompagner les patients durant cette phase vulnérable.

