

Charte pour une transition optimale des soins pédiatriques aux soins adultes pour les personnes atteintes de drépanocytose



Cette charte a été élaborée avec le soutien et le financement des laboratoires Novo Nordisk et Pfizer. La charte a été rédigée par les membres du « Sickle Cell Transitions Policy Lab », un groupe multidisciplinaire rassemblant experts, associations et représentants de patients, ainsi que les membres du « Lived Experience Council », ou « Conseil de l'expérience vécue » rassemblant patients et aidants qui ont partagé leur expérience vécue de la drépanocytose, avec le soutien du groupe MHP qui en assure le secrétariat. Pfizer et Novo Nordisk n'ont pas contribué au développement des recommandations formulées par les auteurs dans la charte. Les laboratoires n'ont fourni aucune contribution substantielle à la formulation de la charte. Pfizer et Novo Nordisk ont cependant examiné la charte pour en vérifier l'exactitude factuelle et pour garantir sa conformité à tous les codes de bonnes pratiques pertinents du secteur, y compris ceux de l'EFPIA et de l'ABPI.

Table des matières

03	Remerciements
05	Avant-propos
06	1. Pourquoi la transition des soins pédiatriques aux soins adultes est-elle importante pour les personnes atteintes de drépanocytose ?
06	1.1. Qu'est-ce que la drépanocytose ?
07	1.2. Qu'est-ce que la transition ?
08	1.3 Quel est le paysage actuel de la transition en Europe ?
12	2. Quels sont les éléments d'une transition optimale ?
14	3. Comment pouvons-nous faire de la transition optimale une réalité ?
14	3.1 Poser les bonnes bases
17	3.2. Préparations préalables à la transition
20	3.3. Soins holistiques
22	3.4. Soutien continu
23	4. Quels sont les obstacles à une transition optimale ?
23	4.1. Obstacles systémiques, culturels et socio-comportementaux à une transition optimale
24	4.2. Obstacles liés au système de santé pour une transition optimale
26	5. Le coût de l'inaction
27	6. Feuille de route
30	Glossaire
32	Meilleures pratiques
36	Méthodologie
37	Références

Remerciements

Cette charte a été élaborée par les membres du « Sickle Cell Transitions Policy Lab » et du « Lived Experience Council », avec le soutien du groupe MHP qui en assure le secrétariat. Nous remercions chaleureusement les partenaires suivants pour leurs contributions, leur expérience et perspectives, qui ont guidé l'élaboration de cette charte tout au long de sa rédaction.

Les présidentes du « Sickle Cell Policy Lab »

- **Jenica Leah**, Présidente, European Sickle Cell Federation (ESCF), Royaume-Uni
- **Lora Ruth Wogu**, Directrice générale, European Sickle Cell Federation (ESCF), Irlande
- **Dre Mariangela Pellegrini**, Responsable du programme éducatif et des patients, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet, France

Le « Sickle Cell Policy Lab »

- **Dre Anna Collado Gimbert**, Hématologue consultante en pédiatrie, experte en transition dans la drépanocytose, Hôpital universitaire Vall d'Hebron, Barcelone, Espagne et Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet
- **Pr Antonis Kattamis**, Professeur d'hématologie-oncologie pédiatrique, Université nationale et capodistrienne d'Athènes, Grèce et Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet
- **Pre Caterina Minniti**, Hématologue consultante en pédiatrie, Albert Einstein College of Medicine, New York, États-Unis
- **Dre Gabriela Medin**, Psychologue pédiatrique, Hôpital général universitaire Gregorio Marañón, Madrid, Espagne et Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet
- **Hannah Jerman**, Infirmière spécialisée en drépanocytose, Guys and St Thomas' NHS Foundation Trust, Londres, Royaume-Uni
- **Hayley King**, Fondatrice, Cianna's Smile, Royaume-Uni
- **John James OBE**, Directeur général, Sickle Cell Society, Royaume-Uni
- **Dre Kofi Anie**, Psychologue consultante, London North West University Healthcare NHS Trust, Londres, Royaume-Uni
- **Dre María del Mar Mañú Pereira**, Responsable du laboratoire de recherche sur les anémies rare, Institut de recherche Vall d'Hebron et hôpital universitaire de Barcelone, Espagne, et coordinateur scientifique, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet, et coordinateur d'ENROL/RADeep
- **Miriam Santos Freire**, Représentante des patients, ESCF, Royaume-Uni/Portugal, et Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet, Portugal
- **Nedda Al-Ammar**, Représentante des patients, Suède
- **Nowell Ngwenya**, Infirmière spécialisée en drépanocytose, St. James's Hospital, Dublin, Irlande
- **Dre Samah Babiker**, Hématologue consultante en pédiatrie, Guys & St Thomas' NHS Foundation Trust, Londres, Royaume-Uni
- **Dr Sara Stuart-Smith**, Hématologue consultante pour adultes, King's College Hospital NHS Foundation Trust, Londres, Royaume-Uni
- **Dr Valentine Brousse**, Centre de référence MCGRE, Service d'hémo-immunologie, Hôpital universitaire Robert-Debré, APHP, Paris, France et Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, Réseau européen de référence sur les maladies hématologiques rares, ERN-EuroBloodNet

Le « Lived Experience Council »

- **Aghate Wakunga**, Représentante des patients, ESCF, Italie
- **Alonso Soto**, Représentant des patients, ESCF, Espagne
- **Awa-Edwige Kekeh**, Représentante des patients, France
- **Awa Touré**, Représentante des patients, France
- **Bintou Kanté**, Représentante des patients, France
- **Cianna Bent**, Représentante des patients, Royaume-Uni
- **Daniels Afekhai**, Représentant des patients, Irlande
- **David-Zacharie Issom**, Représentant des patients, ESCF, Suisse
- **Dianaba BA**, Consultante en santé, France
- **Divine Osumbu**, Représentante des patients, Allemagne
- **Elvie Ingoli**, Représentante des patients, ESCF, Allemagne
- **Grace Luau**, Représentante des patients, Suède
- **Hawa Diakite**, Représentante des patients, France
- **Janet Idowu**, Représentante des patients, ESCF, Irlande
- **John Lawal**, Représentant des patients, ESCF, Irlande
- **Joseph Ajayi**, Représentant des patients, ESCF, Irlande
- **Mary Shaniqua**, Représentante des patients, ESCF, Royaume-Uni
- **Mélissa Compere**, Représentante des patients, France
- **Mimie Minsiemi Maboloko**, Représentante des patients, ESCF, Belgique
- **N'Dita Okouma Leboussi**, Représentante des parents, France
- **Nell Tsang-Sam Moi**, Représentant des patients, France
- **Olu Loremikan**, Représentante des patients, Royaume-Uni

Avant-propos

À travers l'Europe et lors du passage des soins pédiatriques aux soins adultes, des milliers de jeunes vivant avec la drépanocytose sont confrontés à des risques pour leur santé, pourtant évitables, qui rendent le passage à l'âge adulte complexe. Cette période, qui est censée être un pas en avant vers l'autonomie, est trop souvent caractérisée par une fragmentation des soins, une préparation inadéquate du passage aux soins adultes et des complications cliniques qui pourraient être évitées.

De nombreux jeunes adultes se sentent isolés, mal préparés, voire en danger, pendant cette période de transition. Le système de soins pour adultes manque de soignants formés et de parcours de soins cohérents.^{1,2} Un passage entre soins pédiatriques et adultes mal géré entraîne des taux plus élevés d'hospitalisations, de complications de la maladie et de désengagement des soins de la part des personnes atteintes. Dans le cadre de la drépanocytose, les conséquences sont particulièrement préoccupantes pour une population déjà confrontée à la stigmatisation, à des barrières socio-économiques élevées, entravant leur accès aux soins et faisant face à des inégalités systémiques en matière de santé.^{1,3}

En ce qui concerne l'expérience individuelle et les parcours de transition, les disparités européennes sont également frappantes. Alors que certains centres offrent des programmes complets et structurés, d'autres sont vecteur d'inégalités en laissant les familles seules pour appréhender ce changement complexe.² La drépanocytose n'est pas seule à poser ce problème. Les jeunes atteints de maladies chroniques et rares sont confrontés à des obstacles similaires, ce qui fait de la transition une question urgente et transversale pour les politiques de santé.⁴

Pour les décideurs politiques, le besoin d'investissement et d'action est clair : une transition de soin précoce, structurée et centrée sur la

personne améliore les résultats en matière de santé individuelle, mais permet également de réduire le recours aux soins d'urgence et de protéger les services pédiatriques.^{2,4}

Le « Transitions Policy Lab » pour la drépanocytose a été lancé pour proposer des solutions pratiques à ce problème urgent. En rassemblant des représentants des patients, des cliniciens et des experts des systèmes de santé de plusieurs pays d'Europe, nous avons élaboré ensemble des solutions fondées sur l'expérience vécue de la drépanocytose et les réalités opérationnelles des systèmes de santé à travers le continent. La charte qui en résulte définit clairement une feuille de route pour une transition optimale, dont devraient bénéficier toutes les personnes atteintes de drépanocytose, où qu'elles résident. Cette Charte décrit les étapes essentielles pour des soins holistiques, coordonnés et continus.

Nous appelons maintenant les décideurs publics, à tous les niveaux, à agir. Les outils et les connaissances existent, mais un leadership continu et des actions ciblées sont nécessaires pour mettre en place des modèles reconnus comme efficaces et réduire les différences dans leur application. En intégrant une procédure de transition structurée dans les plans nationaux, les parcours spécialisés et la formation du personnel soignant, nous pouvons améliorer la qualité des soins pour des milliers de jeunes vivant avec la drépanocytose, ainsi qu'établir une nouvelle référence en matière de soins pour les maladies chroniques et rares.

Présidents, « Sickle Cell Transitions Policy Lab »



Jenica Leah

Présidente, European Sickle Cell Federation (ESCF), Royaume-Uni



Dre Mariangela Pellegrini

Responsable du programme éducatif et des patients, ERNEuroBloodNet, France



Lora Ruth Wogu

Directrice générale, European Sickle Cell Federation (ESCF), Irlande

Pourquoi la transition des soins pédiatriques aux soins adultes est-elle importante pour les personnes atteintes de drépanocytose ?

1.1 Qu'est-ce que la drépanocytose ?

La drépanocytose est une maladie du sang héréditaire mettant en jeu le pronostic vital qui a été désignée comme une priorité de santé publique par l'Organisation mondiale de la Santé (OMS).¹ Elle affecte l'hémoglobine, la protéine présente dans les globules rouges qui est responsable du transport de l'oxygène dans l'organisme. La drépanocytose est causée par une mutation génétique du gène de l'hémoglobine et entraîne la production d'hémoglobine anormale. L'hémoglobine anormale entraîne la formation de globules rouges en faucilles ou en croissant rigides, moins ronds et souples que la normale.^{5,6} Ces globules rouges en forme de faucille peuvent obstruer le flux sanguin et entraîner des épisodes douloureux appelés crises vaso-occlusives (CVO), de l'anémie hémolytique chronique, des lésions organiques, et un risque accru d'infections.⁷⁻⁹ La drépanocytose est plus fréquente chez les personnes d'origine africaine et caribéenne. Elle peut également se manifester dans d'autres populations ayant des antécédents d'exposition au paludisme, comme le Moyen-Orient, certaines parties de l'Inde, la Méditerranée orientale, l'Amérique du Sud et l'Amérique centrale.¹⁰

Bien que la drépanocytose soit considérée comme une maladie rare en Europe, le nombre de personnes atteintes de cette maladie augmente régulièrement.¹⁰ Le nombre de personnes atteintes de drépanocytose dans le monde a augmenté de 41,4 %, de 5,46 millions en 2000 à 7,74 millions en 2021.¹¹ En raison de l'augmentation des mouvements de population au cours des dernières décennies, le nombre de personnes atteintes de drépanocytose est également en constante augmentation en Europe.¹⁰ Avec une prévalence européenne d'environ 30 cas pour 100 000 personnes, la drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue en France et au Royaume-Uni.¹⁰

Les progrès réalisés dans le dépistage des nouveau-nés, les mesures préventives et les traitements modificateurs de la maladie ont significativement amélioré la survie des enfants atteints de drépanocytose dans de nombreux pays à ressources élevées. Des mesures globales telles que la pénicilline prophylactique, la vaccination et la prévention des accidents vasculaires cérébraux ont encore réduit la mortalité et la morbidité.¹⁰ Au cours de la dernière décennie, l'utilisation généralisée de l'hydroxycarbamide et de l'échange de globules rouges a permis d'améliorer considérablement l'espérance de vie dans de nombreux pays européens.^{10,12} Par conséquent, un nombre croissant de personnes atteintes de drépanocytose passeront des soins pédiatriques aux soins adultes, où la maladie continue d'entraîner des complications significatives.

1.2 Qu'est-ce que la transition ?

Qu'entendons-nous par transfert ?

Un transfert fait référence au passage des soins pédiatriques aux soins adultes.¹³

Qu'entendons-nous par la transition vers les services de santé et d'aide sociale destinés aux adultes ?

La transition, cependant, va bien au-delà du transfert des soins d'un jeune des services pour enfants vers les services pour adultes. Elle se définit comme « le processus réfléchi, progressif et planifié de transfert d'un jeune des soins de santé centrés sur l'enfant vers un environnement orienté vers l'adulte et répondant de manière complète aux besoins médicaux, psychosociaux, éducatifs et professionnels de ce jeune ».¹⁴ La transition n'est pas spécifique à la drépanocytose et représente une période clé pour les jeunes vivant avec une maladie chronique et de longue durée, alors qu'ils passent à l'âge adulte.

Quand la transition doit-elle avoir lieu ?

Le processus de transition doit idéalement commencer bien avant l'âge désigné du transfert, comme indiqué dans les politiques hospitalières ou nationales individuelles. Cette approche garantit aux jeunes un soutien personnalisé et opportun lorsqu'ils passent d'un cadre de soins à l'autre. Cette approche de la transition implique de commencer **au moins deux ans** avant le transfert. Cependant, la planification et l'initiation de la transition doivent également prendre en compte des facteurs tels que la gravité de la maladie, le développement du jeune, ses compétences d'auto-prise en charge et besoins psychosociaux.

Pendant la période critique de transition des soins pédiatriques aux soins adultes, on observe une augmentation inquiétante de la mortalité chez les jeunes adultes de 18 à 26 ans atteints de drépanocytose. Cette augmentation est en partie due à l'accumulation de lésions organiques, à des complications liées à la progression de la maladie, à un accès inadéquat aux soins, à des modèles de soins différents dans les établissements pour adultes, à une adhésion réduite aux médicaments et à de nombreux autres facteurs contributifs.

Cependant, le problème posé par une transition défaillante reste mal compris en Europe. L'augmentation de la mortalité dans ce groupe d'âge a été observée aux États-Unis au cours des 50 dernières années (voir Figure 1),³ mais les données en Europe restent rares. La disponibilité limitée de données scientifiques et validées signifie que les communautés médicales et de patients commencent seulement à mesurer l'étendue du problème et identifier les nombreux facteurs systémiques qui y contribuent.

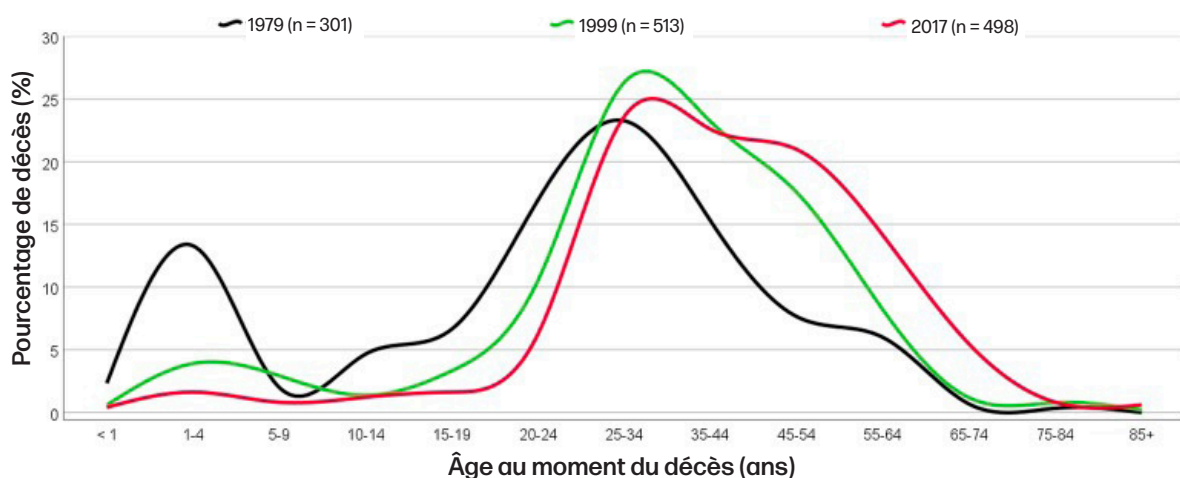


Figure 1 : Proportion de décès parmi les personnes atteintes de drépanocytose par groupe d'âge aux États-Unis. Source : Saulsberry et al., 2019

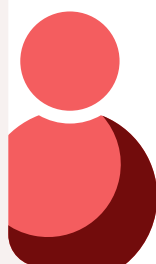
La transition des soins pédiatriques aux soins adultes est un processus continu, et les préparations doivent commencer tôt. Ce processus vise à responsabiliser les jeunes en les aidant à comprendre leur maladie, à connaître le traitement adapté qu'ils peuvent recevoir et à être pleinement informés du soutien disponible. Il garantit également aux jeunes un rôle de premier plan pour gérer leur maladie au sein du système de santé pour adultes, et communiquer leurs besoins.¹⁵

En Europe, le processus de transition a généralement lieu entre 14 et 25 ans, mais les préparations à la transition peuvent commencer dès l'âge de 11 ou 12 ans, comme recommandé au Royaume-Uni, en Allemagne, en Espagne et en Irlande (*voir Tableau 1*). L'âge de la préparation à la transition et du transfert varie considérablement en Europe, reflétant les différences de fonctionnement et de ressources entre les systèmes de santé, les politiques publiques et la préparation individuelle de chaque jeune.

1.3 Quel est le paysage actuel de la transition en Europe ?

Certains pays possèdent des protocoles bien établis et des programmes de transition spécialisés, pourtant la mise en œuvre et la qualité de la transition ne sont pas toujours garanties. Certains pays disposent de directives de transition spécifiques à la drépanocytose quand d'autres intègrent la transition dans les politiques existantes en matière de maladies chroniques ou d'autres politiques de santé (voir également Meilleures pratiques - Élaborer des politiques et des directives claires). Enfin, d'autres n'ont pas de processus établi (*voir Tableau 1*).

Dans l'ensemble, la manière dont la transition en matière de drépanocytose est intégrée aux directives officielles, le contenu de ces directives et leur validation au niveau national varient considérablement.¹ Malgré les politiques nationales, leur mise en œuvre et leur efficacité « sur le terrain » ne sont pas garanties.¹⁶ C'est ce qu'illustre le témoignage ci-dessous provenant du Royaume-Uni, un pays qui a élaboré des directives cliniques de transition spécifiques à la drépanocytose, mais dont l'application reste incertaine.



« Le soutien a été très insuffisant, voire inexistant. Elle [la patiente] a reçu un appel vidéo de son infirmière du côté clinique mais il n'y a pas eu de soutien au collègue. »

Hayley King, parent d'une patiente atteinte de drépanocytose, Royaume-Uni 



Passer des directives de transition générales aux directives spécifiques à la drépanocytose

En Allemagne, une directive de transition générale des soins pédiatriques aux soins adultes a été élaborée par la Société allemande de médecine de transition (GSTM). Cette directive contient des recommandations générales couvrant tous les aspects de la transition qui doivent être pris en compte pour tous les patients, indépendamment de la maladie.¹⁷ Cette directive générale a été examinée et approuvée en 2021 par toutes les sociétés médicales allemandes de référence.

En Allemagne, des travaux supplémentaires se sont particulièrement penchés sur la transition dans les maladies rares,¹⁷ et plus particulièrement pour les personnes atteintes de drépanocytose. Un consensus a d'abord été élaboré et approuvé par un groupe multidisciplinaire d'experts.¹⁸ On espère que cette initiative servira de fondement à un programme de transition spécifique pour les personnes atteintes de drépanocytose en Allemagne.^{19,20}

Les variations des politiques publiques, systèmes et infrastructures de transition contribuent au manque de consensus sur un processus optimal et formalisé pour la drépanocytose en Europe.

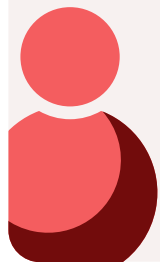
Les limites entre les soins pédiatriques et les soins adultes, en particulier l'âge du transfert, varient considérablement d'un pays à l'autre et d'une région à l'autre. Il est donc nécessaire de disposer de recommandations pouvant être adaptées au niveau national.⁷ Le système de santé pour adultes est mal équipé pour faire face à la nouvelle population croissante d'adultes atteints de drépanocytose. Bien que les soins pédiatriques pour la drépanocytose soient généralement bien coordonnés, complets et assurés par des spécialistes, les soins adultes peuvent être moins intégrés et ne bénéficient pas toujours de personnel soignant spécialisé. Par conséquent, la responsabilité de la coordination des soins incombe souvent au jeune atteint de drépanocytose, ce qui se traduit par des soins sous-optimaux et mal coordonnés, avec un risque accru de rupture de soins ou même de décès.³

Un mauvais processus de transition peut entraîner une rupture de soins.

Les personnes atteintes de drépanocytose décrivent des expériences de soins radicalement différentes, comme un processus de transition commencé à un moment inapproprié et souvent trop tardif, par exemple au début des études supérieures. Ces personnes se retrouvent ainsi privées d'un soutien indispensable pendant une période de grand changement, ce qui a pour effet d'aggraver les disparités en matière de santé et d'impact sur la qualité de vie.¹⁹

« Dans la clinique pour enfants, vous bénéficiez d'un peu plus de soutien et beaucoup de gens s'intéressent un peu plus à ce qui se passe avec vous. Mais lorsque vous êtes transféré dans une clinique pour adultes, on attend de vous que vous sachiez tout sur votre santé. Cela est bien sûr souhaitable, mais pendant cette période de transition, cela peut être un peu déroutant pour beaucoup de personnes qui ont été longtemps dépendantes d'autres aidants. »

Joseph Ajayi, Représentant des patients, Irlande 





« Mon expérience de la transition a été un peu meilleure [que celle des autres]. Je pense que nous avons eu quelques réunions avec l'hôpital pédiatrique et que nous avons été présentés aux services pour adultes, où nous avons rencontré certains membres du personnel de l'équipe de drépanocytose. Nous avons aussi eu l'occasion de visiter l'hôpital pour adultes. »

Daniels Afekhai

Représentant des patients, Irlande 



« En Allemagne, la sensibilisation nationale à la drépanocytose n'est pas vraiment présente. Peu de médecins connaissent la drépanocytose, ce qui signifie que les patients adultes sont encore traités dans des cliniques pédiatriques. »

Elvie Ngoli

Représentant des patients, Allemagne 



« Pour ma part, je n'ai jamais eu de véritable transition. En Suisse, je pense que nous avons les pires conditions, car il n'y avait pas de transition. Il s'agissait de passer des soins pédiatriques à essayer de trouver un spécialiste pour adultes par vous-même, ce qui n'était pas facile. Il a fallu beaucoup de temps pour en trouver un bon, que j'ai encore pour l'instant. »

David-Zacharie Issom,

Représentant des patients, Suisse 



« [Nous devons] éduquer et plaider en faveur de meilleurs soins en dehors de Paris, dans les petites villes. »

Ousmane Camara,

Représentant des patients, France 

Tableau 1 : Comparaison de l'épidémiologie et des protocoles de transition clinique de la drépanocytose dans certains pays européens

Pays	Épidémiologie		Protocoles de transition clinique						
	Nombre de personnes atteintes de drépanocytose	Existe-t-il des recommandations cliniques spécifiques à la drépanocytose pour la transition ? (O/N)	Existe-t-il d'autres recommandations qui pourraient régir la transition dans la drépanocytose ? (O/N)	Quand les recommandations proposent-elles de commencer la préparation à la transition ? (Âge en années)	Chronologie de la transition dans le cadre des directives (âge en années)	Le généraliste est-il impliqué ? (O/N)	Les soins spécialisés sont-ils impliqués ? (O/N)	Les dossiers médicaux sont-ils mis à jour et transférés de manière appropriée ? (O/N)	Le suivi post-transfert est-il inclus ? (O/N)
Royaume-Uni ⁱ	17 000	Oui	Oui - maladie chronique	11-13	16+ (passage en revue à 15-16 ; certains centres peuvent nécessiter 16)	Y	Y	Y	Y
France ⁱⁱ	21 668	Non	Oui - maladies rares	14-16	18	Y	Y	Y	Y
Allemagne ⁱⁱⁱ	2 000	Aucune trouvée	Oui - maladie chronique	11-16	18	Y	Y	Y	Y
Italie ^{iv}	7 977	Aucune trouvée	Aucune trouvée	Inconnu	16-18	-	-	-	-
Espagne ^v	1 300	Oui	Oui - maladie chronique	12	16-21	Varie selon les différentes communautés autonomes	Y	Y	Y
Portugal ^{vi}	2 000	Non - cependant, les hôpitaux peuvent avoir leurs propres protocoles	Oui	Inconnu	18-20	N	Y	Y	Y
Grèce ^{vii}	1 032	Aucune trouvée	Aucune trouvée	Inconnu	-	-	-	-	-
Irlande ^{viii}	600	Oui	Oui	12	18-20	Y	Y	Y	Y
Suède ^{xi}	584	Aucune trouvée	Aucune trouvée	Inconnu	-	-	-	-	-

Sources pour différents pays :ⁱ Royaume-Uni : Sickle Cell Disease in Childhood: Standards and Recommendations for Clinical Care.²¹ France : Recommandations basées sur l'étude DREPADO. Hoegy et al, pas de recommandation officielle HCT/HCT spécifique à la drépanocytose.^{22,23}

Protocole spécifique à la drépanocytose mentionné dans les Recommandations de la société française de pédiatrie, PNDS, page 25.²³ Allemagne : Pas de GBP spécifique à la drépanocytose, uniquement la Société allemande de médecine de transition pour les maladies chroniques.¹⁹ Italie : Recommandations basées sur l'étude d'Ell et al., l'Italie ne dispose pas d'un GBP spécifique à la drépanocytose ou de HCT spécifique aux maladies chroniques.²⁴ Espagne : Guía de Enfermedad de Células Falciformes (Guide de bonnes pratiques spécifique à la drépanocytose).²⁵ Portugal : Données épidémiologiques.³ Grèce : Données épidémiologiques 26 viii Irlande²⁷ Suède : Données épidémiologiques²⁸

Quels sont les éléments d'une transition optimale ?

Une transition optimale doit garantir un parcours de soins homogène, coordonné et empreint de compassion qui améliore le bien-être physique et mental.²⁹ Elle doit être fluide et s'adapter à l'évolution des besoins du patient tout en apportant un soutien en cas de crise potentielle dans tous les établissements de santé et à toutes les étapes du parcours, afin d'assurer la cohérence et la continuité des soins.

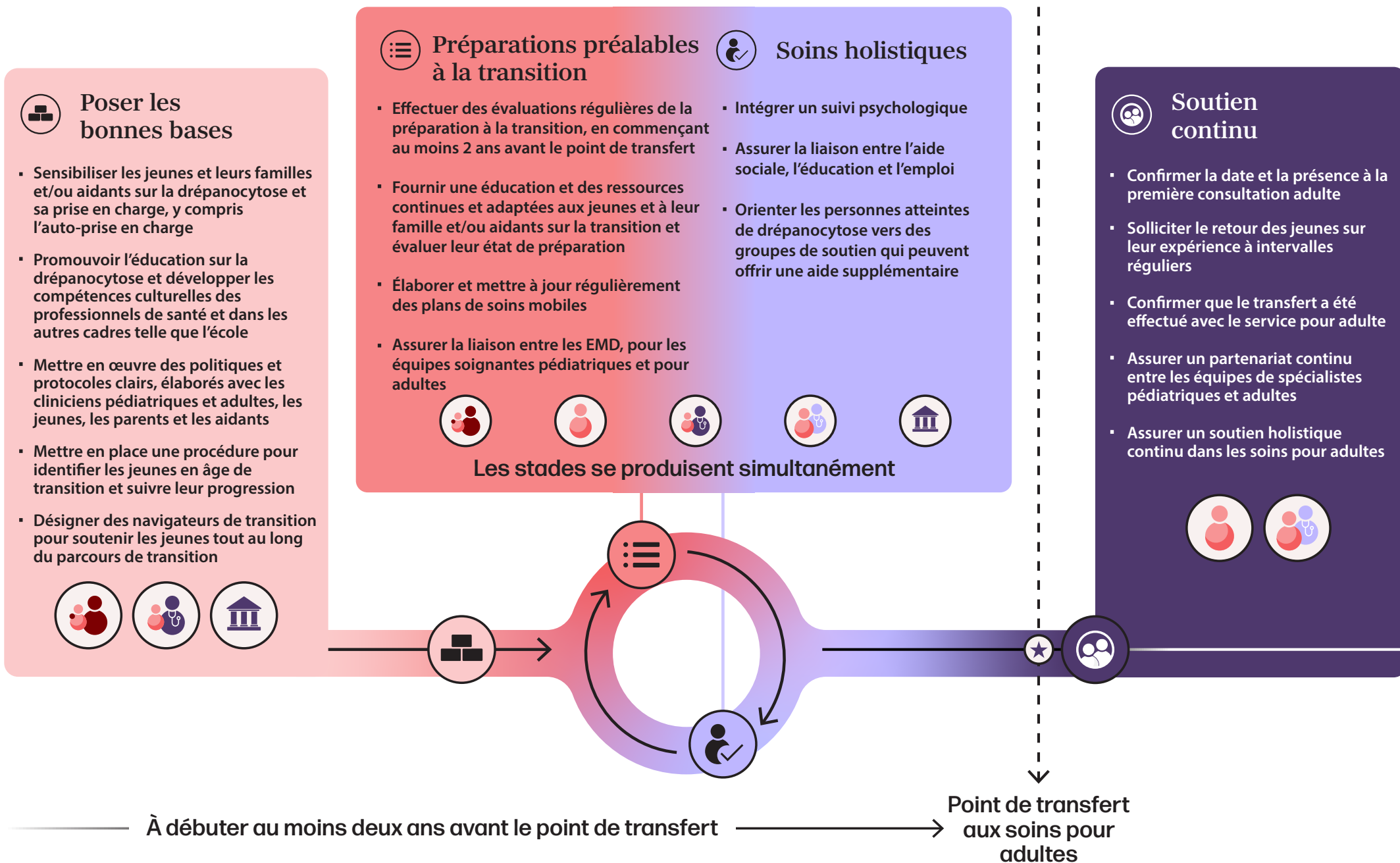
Ces éléments visent à permettre aux décideurs du secteur de la santé de structurer les systèmes de santé de manière à améliorer la qualité des soins et du soutien apportés aux personnes atteintes de drépanocytose lors de la transition entre les soins pédiatriques et les soins adultes. Ces éléments constituent une vision fondée sur des preuves scientifiques et un consensus d'experts pour combler l'écart entre les soins pédiatriques et adultes pour les jeunes atteints de drépanocytose. Bien qu'il puisse être difficile d'assurer que tous les éléments sont pris en compte dans chaque pays, nos recommandations sont conçues pour fournir une référence dans le but d'améliorer les normes de soins à travers l'Europe. Les sections suivantes décrivent comment cette approche peut devenir réalité, ainsi qu'une *« banque d'études de cas »* qui fournit des ressources utiles et des exemples de meilleures pratiques dans le monde entier (*voir la section Meilleures pratiques*).

Le « Policy Lab » et le « Lived Experience Council » appellent tous les systèmes de santé européens à améliorer la transition pour toutes les personnes atteintes de drépanocytose en assurant les éléments fondamentaux à une transition réussie.



Charte pour des transitions de soins optimales dans la drépanocytose

Éléments d'une transition de qualité des soins pédiatriques aux soins adultes pour les personnes atteintes de drépanocytose



Parents et/ou aidants

Personne atteinte de drépanocytose

Équipe soignante pédiatrique

Équipe soignante pour adultes

Système de santé

Comment pouvons-nous faire de la transition optimale une réalité ?

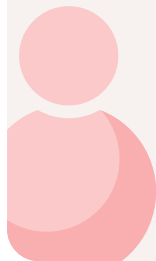


3.1. Poser les bonnes bases



« La transition est le résultat d'un processus qui commence pendant l'enfance. En veillant à informer les enfants de manière appropriée, nous leur permettons de trouver un moyen de faire face à leur maladie chronique et de prendre leurs soins en charge. Parler avec eux, éviter de les surprotéger et prendre en compte leur singularité, leur permet de développer un sens de l'autonomie et d'assurer une prise en charge plus fluide. »

Gabriella Medin, psychiatre pédiatrique, Espagne 



« Beaucoup de nos membres ont peur de la transition car il y a un manque d'information, de communication et d'éducation. C'est pourquoi nous nous concentrons sur l'éducation thérapeutique pour les patients, les parents et les aidants. Il est crucial de fournir des informations précises aux patients dès leur plus jeune âge, afin qu'ils soient préparés à passer aux soins adultes le moment venu et de les aider à gérer le changement. »

Mimie Minsiemi Maboloko, représentante des patients, Belgique 

Il est important d'établir des bases solides pour la transition des soins pédiatriques aux soins adultes, avec une approche structurée, cohérente et proactive, qui garantit que les systèmes et les protocoles appropriés sont en place avant même la préparation à la transition.

Au minimum, chaque système de santé doit :

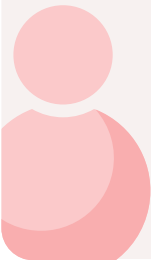
- ✓ Sensibiliser les jeunes et leurs familles et/ou aidants sur la drépanocytose et sa prise en charge, y compris l'auto-prise en charge
- ✓ Promouvoir l'éducation sur la drépanocytose et développer les compétences culturelles des professionnels de santé et dans les autres cadres telle que l'école
- ✓ Mettre en œuvre des politiques et protocoles clairs, élaborés avec les cliniciens pédiatriques et adultes, les jeunes, les parents et les aidants
- ✓ Mettre en place une procédure pour identifier les jeunes en âge de transition et suivre leur progression
- ✓ Désigner des navigateurs de transition pour soutenir les jeunes tout au long du parcours de transition

Ces éléments posent les bases essentielles d'une expérience de transition des soins fluide, coordonnée et centrée sur les jeunes adultes, leurs familles et/ou aidants, ainsi que leurs équipes soignantes.

Une éducation précoce sur la drépanocytose est cruciale pour un parcours de transition réussi. Les membres du « Lived Experience Council » ont souligné l'importance d'une éducation précoce et structurée à la prise en charge de la maladie. Il s'agit d'informer les jeunes atteints pour mieux s'orienter à travers des différents systèmes de santé, les indicateurs de santé à suivre et comment gérer sa maladie de façon autonome. Des informations sur le planning familial, la nutrition et la santé physique, ainsi qu'une introduction claire sur les services de santé adulte sont également essentiels. Ces connaissances doivent être renforcées et développées au fil du temps pour aider les jeunes à développer leur indépendance, leur autonomie et leur confiance à un rythme adapté à leur besoins individuels.¹ Les programmes d'éducation thérapeutique pour les jeunes atteints de drépanocytose, par exemple Drépéduc, représentent des cas pratiques intéressants en matière d'éducation thérapeutique. Ils fournissent un soutien multidisciplinaire sur mesure pour aider les jeunes à mieux comprendre et à gérer efficacement leur maladie. À travers des consultations individuelles et des ateliers de groupe dirigés par des professionnels de santé, les participants sont conseillés sur les stratégies d'auto-prise en charge à adopter, les options de traitement et comment s'orienter dans le système de santé.³⁰

Cette éducation doit également s'étendre aux familles et/ou aux aidants et aux écoles pour réduire la stigmatisation et s'assurer que les jeunes bénéficient d'un environnement favorable qui encourage l'auto-prise en charge.³¹ L'intégration d'une éducation thérapeutique structurée dans les parcours de transition peut renforcer l'autonomie des jeunes atteints de drépanocytose, améliorer les résultats médicaux à long terme et favoriser une transition plus fluide vers les soins adultes. *(voir également Meilleures pratiques – Sensibiliser les jeunes et leurs familles et/ou aidants sur la drépanocytose et sa prise en charge, y compris l'auto-prise en charge).*

Les professionnels de soins de santé pédiatrique et pour adultes doivent jouer un rôle actif dans la planification de la transition. Pour cela, les professionnels de soins de santé pour adultes doivent être dotés des connaissances médicales et des compétences culturelles nécessaires pour soigner efficacement les adultes atteints de drépanocytose.⁷ Au-delà de l'expertise clinique, une formation ciblée en matière de communication efficace, de soins respectueux des cultures et de préjugés implicites est essentielle pour améliorer l'expérience et les résultats des patients. Cependant, les soignants pour adultes restent peu sensibilisés à la drépanocytose et peuvent manquer des compétences culturelles et linguistiques nécessaires pour apporter des soins appropriés et centrés sur la personne.^{32,33} Il est urgent de mettre en place des programmes éducatifs complets qui forment les hématologues pour adultes, les médecins généralistes et les urgentistes, aux complexités cliniques de la drépanocytose et aux facteurs socioculturels qui influencent les standards de soins. Ces programmes doivent mettre l'accent sur l'amélioration des compétences de communication, la lutte contre les disparités en matière de santé et améliorer la confiance dans le système de santé, afin que les jeunes se sentent entendus, respectés et soutenus tout au long du processus de transition. En outre, l'éducation doit s'étendre au-delà du cadre clinique pour inclure les personnes atteintes de drépanocytose, leurs familles et/ou aidants et le personnel scolaire, en favorisant une sensibilisation et une compréhension plus large de la maladie dans les milieux éducatifs, pour permettre un écosystème mieux informé et encourageant pendant cette période critique.³⁴ *(voir également Meilleures pratiques – Former les professionnels de la santé à la drépanocytose, y compris à la compétence culturelle).*



« En Suède, on a l'impression que [les médecins] ne se soucient pas vraiment de nous, et qu'ils n'aident pas beaucoup avec la douleur. Mais quand j'étais au Zimbabwe, je n'avais pas besoin de dire grand-chose parce que les infirmières et les médecins savaient déjà exactement quoi faire. La drépanocytose est plus fréquente dans cette région, c'est pourquoi ils sont plus spécialisés dans son traitement. Les médecins savaient déjà quel type de traitement m'administrer et je n'ai pas eu à demander ou à continuer à expliquer ma maladie. Mais ici, en Suède, je dois constamment demander de l'aide. J'ai parfois l'impression qu'ils me négligent. »

Grace Luau, représentante des patients, Suède 

La mise en œuvre de politiques publiques et de recommandations claires pour la drépanocytose permet aux équipes soignantes et aux personnes atteintes de drépanocytose de mieux appréhender les procédures à suivre.³¹ Des protocoles clairs doivent formaliser les étapes clés, les rôles et les responsabilités dans le processus de transition. Ils peuvent être élaborés au niveau de l'hôpital ou du système de santé. Ils doivent être élaborés avec la contribution de jeunes atteints de drépanocytose, de leurs familles et/ou aidants et des membres de l'équipe multidisciplinaire (EMD), ainsi qu'être basés sur des preuves scientifiques et des meilleures pratiques internationales.^{3,35} Dans un rapport britannique, seulement 14,7 % des organisations (comprenant des soignants généralistes, des spécialistes, des assistants sociaux et spécialistes de la santé mentale) disposaient d'un service de transition qui intégrait activement les jeunes dans la prise en charge de leurs soins, ce qui génèrait une forme de désengagement.¹⁴ Les politiques publiques et les recommandations doivent être rédigées de manière concise, à un niveau de lecture approprié, et être traduites dans les langues couramment parlées dans chaque population clinique atteinte de drépanocytose.³ Rendre ces recommandations accessibles en les affichant dans les cliniques ou en fournissant des guides écrits renforce l'engagement commun en faveur d'une transition réussie. Les politiques publiques ou recommandations pour la transition doivent être partagées avec les jeunes et leurs familles et/ou aidants au début de l'adolescence, et revues périodiquement.³ *(Voir également Meilleures pratiques - Élaborer des politiques et des directives claires.)*


Un processus systématique de suivi est essentiel pour garantir que les activités clés telles que l'éducation des patients, les évaluations de préparation et les transferts de soins sont effectués.^{3,29} Une documentation structurée dans les dossiers médicaux ou les registres de patients permet un suivi proactif et permet aux systèmes de santé de mesurer et d'affiner leurs programmes de transition au fil du temps. La définition de critères standardisés et de mécanismes de suivi pour surveiller les avancées de la transition facilite l'identification, en temps opportun, des jeunes approchant l'âge de la transition pour garantir une planification proactive et cohérente dans l'ensemble des services.³ L'élément de suivi et de surveillance de la transition des Six éléments fondamentaux de la transition des soins de santé (Six Core Elements of Health Care Transition™) de Got Transition, une approche largement adoptée qui définit les éléments fondamentaux d'un processus de transition structuré, souligne l'importance de cette approche structurée dans l'amélioration des résultats à long terme pour les patients.²⁹ Idéalement, le suivi devrait être numériquement intégré et interopérable, permettant une continuité, par exemple dans la cas d'un déplacement d'une région à l'autre, pour aller à l'université, ainsi que vers de nouveaux pays *(voir également Meilleures pratiques - Suivre les avancées de la transition).*



Il a été démontré que la nomination de navigateurs ou de coordinateurs de transition facilitait une transition fluide.³⁶ Ces personnes servent de point de contact unique et de visage familier pour aider les jeunes atteints de drépanocytose à communiquer avec leur nouvelle équipe soignante, organiser des rendez-vous et fournir des outils pour favoriser l'adhérence aux traitements. Les coordinateurs peuvent faciliter la communication entre les équipes adultes et pédiatriques, assurent la continuité des soins et une stabilité indispensables pendant la transition.^{7,22} Des professionnels de santé et des praticiens qualifiés, notamment des infirmières, des travailleurs sociaux, des médecins et des assistants médicaux, peuvent faire office d'accompagnateurs de patients. Les animateurs socioculturels et certains patients eux-mêmes, quand ils sont formés, peuvent également assumer ce rôle. Ils sont souvent recrutés dans les communautés spécifiques et peuvent instaurer un climat de confiance grâce à leur compréhension des besoins locaux. Les travailleurs non professionnels collaborent généralement étroitement avec des professionnels formés dans le cadre d'une EMD.³⁷ Lorsqu'il est difficile de nommer des navigateurs de transition pour un soutien en personne, une assistance à distance, des outils de santé numériques et des associations de patients peuvent répondre à certains de ces besoins. *(Voir également Meilleures pratiques - Désigner des navigateurs de transition.)*

Une fois ces éléments en place, les systèmes de santé peuvent se concentrer sur la phase suivante : les préparations préalables à la transition.

« Apprenez à écouter les patients. Le handicap invisible est une réalité, il ne faut pas le négliger. »

Hawa Diakite,
représentante
des patients, France 

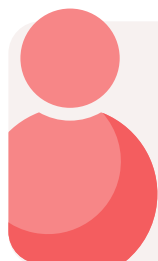


3.2. Préparations préalables à la transition



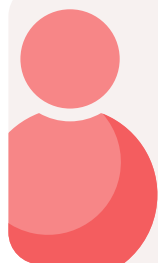
« La planification d'une transition précoce est essentielle et a de nombreux avantages. Elle permet une responsabilisation précoce, avec l'acquisition de nouvelles compétences nécessaires à l'indépendance. Cela permet une meilleure adhérence aux traitements, une efficacité accrue des interventions thérapeutiques et du suivi. Il faut parfois des années pour acquérir de nouvelles compétences et habitudes. C'est pourquoi une préparation précoce réduit le stress de cette période difficile et permet d'obtenir de meilleurs résultats en matière de santé. »

Dr Samah Babiker, hématologue consultante en pédiatrie, Royaume-Uni 



« J'ai dû attendre pendant des heures, dans la douleur, parce qu'ils ne savaient pas quoi faire de moi. Ils me posaient les mêmes questions encore et encore, et j'étais trop fatiguée pour continuer à expliquer. »

Nedda Al Ammar, représentante des patients, Suède 



« La transition n'est pas un [transfert], un changement soudain et brutal. C'est un processus qui devrait être lent, progressif et graduel. »

Waly Okouma Leboussi, Représentant des patients, France 

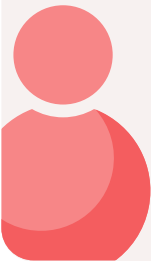
Les préparations et la planification préalables à la transition doivent commencer le plus tôt possible, et au moins 2 ans avant le point de transfert. Cela offre une certaine flexibilité, permet l'adaptation des approches, la prise en compte des sensibilités culturelles et l'utilisation d'outils d'évaluation pour aider les jeunes atteints de drépanocytose et leurs familles et/ou aidants à mieux comprendre comment gérer leur santé et s'orienter dans un système de santé pour adultes qui est complexe.

Au minimum, chaque système doit :

- ✓ Effectuer des évaluations régulières de la préparation à la transition, en commençant au moins 2 ans avant le point de transfert
- ✓ Fournir une éducation et des ressources continues et adaptées aux jeunes et à leur famille et/ou aidants sur la transition et évaluer leur état de préparation
- ✓ Élaborer et mettre à jour régulièrement des plans de soins mobiles
- ✓ Assurer la liaison entre les EMD, pour les équipes soignantes pédiatriques et pour adultes

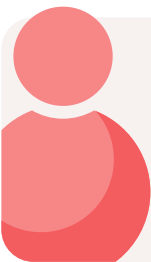
L'évaluation de l'état de préparation à la transition est une première étape cruciale dans la préparation des jeunes aux soins de santé pour adultes. Le niveau de préparation à la transition doivent être évalué régulièrement, en commençant par une évaluation de référence **au moins 2 ans avant le point de transfert**. Cette évaluation périodique des compétences clés en matière d'auto-prise en charge et de navigation dans le système de santé, ainsi que des facteurs cliniques et socio-économiques, permettra d'identifier les jeunes susceptibles de rencontrer des difficultés lors de la transition et qui ont besoin d'un soutien plus intensif.³⁸ Les résultats de ces évaluations sont utilisés pour mettre au point des interventions éducatives sur mesure visant à répondre à des besoins spécifiques, notamment le renforcement des connaissances, la confiance en soi et la formation à la défense de ses propres intérêts. Le calendrier des évaluations dépend de l'âge de la personne et des politiques publiques ou recommandations locales en matière de soins de santé. Différents questionnaires sont actuellement utilisés dans le monde pour évaluer le niveau de préparation à la transition chez les jeunes atteints de drépanocytose *(voir également Meilleures pratiques - Effectuer des évaluations régulières de la préparation à la transition, en commençant au moins 2 ans avant le point de transfert).*³⁸

L'autonomisation et la capacité à communiquer ses propres intérêts augmenteront à mesure que l'éducation sera dispensée et adaptée aux besoins du jeune adultes en développement. L'éducation individualisée favorise une participation plus importante à la prise de décision en matière de soins de santé.³⁹ Cependant, comme la préparation progresse avec l'âge,^{36,38} l'éducation doit être continue et s'adapter aux différents stades de développement, aux niveaux d'éducation et aux phases de transition. Des réévaluations régulières de l'état de préparation à la transition et l'adaptation de l'éducation aux résultats des évaluations permettent de répondre à l'évolution des besoins, de réduire l'anxiété et de renforcer la confiance pour une gestion de plus en plus indépendante de la maladie *(voir également Meilleures pratiques - Autonomiser les patients et leur famille et/ou les aidants en fournissant une éducation et des ressources sur mesure).* Il est également essentiel de fournir des informations et un soutien adaptés aux familles et/ou aux aidants.⁴⁰ Des informations sur le processus de transition, sur l'évolution de leur rôle, de la prise en charge de leur enfant jusqu'à l'accompagnement de son indépendance, leur connaissance de la maladie, comme les traitements, les effets secondaires et les signes d'urgence, sont essentielles.⁴⁰ Les familles et/ou les aidants doivent également être informés des centres de soins pour adultes, des services sociaux et des protocoles d'urgence disponibles. Pour garantir l'efficacité, l'éducation et le soutien, il faut prendre en compte la littératie en santé, les facteurs socioculturels et les besoins linguistiques des jeunes et de leurs familles et/ou aidants *(voir également Meilleures pratiques - Sensibiliser les jeunes et leurs familles et/ou aidants sur la drépanocytose et sa prise en charge, y compris l'auto-prise en charge).*



« Je me demande s'il existe un guide pour les parents sur la façon de gérer la situation avant qu'elle n'arrive. Quand dois-je commencer à parler à mon enfant ? Cette question à elle seule provoque tant d'anxiété. Quel est le bon moment pour lui dire qu'il a une maladie s'il ne l'a pas encore réalisé ? Et ensuite, plus tard, quand il sera plus âgé, comment se déroulera cette transition vers les soins adultes ? Il serait très utile d'avoir des échanges d'expériences entre les parents ou des réunions de groupes de familles où ce type d'informations est partagé. »

Alonso Soto, parent d'un enfant atteint de drépanocytose, Espagne 🇪🇸



« Les parents doivent être autorisés à rester avec leurs enfants aux urgences et à l'hôpital [pendant ce processus], même s'ils ont plus de 18 ans. »

N'dita Okouma Leboussi, parent d'un enfant atteint de drépanocytose, France 🇫🇷

L'élaboration d'un plan de soins de santé individuel et mobile, qui serait conservé par le jeune, comprenant les résultats de l'évaluation de l'état de préparation, ses objectifs et actions prioritaires, un résumé médical et un plan de soins d'urgence, ainsi qu'une fiche d'information sur la drépanocytose, est essentielle pour assurer la continuité des soins et une intégration réussie dans les soins pour adultes.^{8,41}

Ces plans prévoient des soins continus et coordonnés entre les systèmes de santé et d'aide sociale, afin de répondre aux besoins spécifiques de chaque personne (voir également Meilleures pratiques - Préparations préalables à la transition).

Un plan de soins de santé efficace doit :

- **Être mobile :** Cela permet aux soignants ou travailleurs sociaux d'accéder facilement à des données complètes sur les patients, ce qui renforcera la responsabilité professionnelle et l'adaptation rapide des approches de soins.^{41,42} Cela permet également une meilleure appropriation des informations et du parcours de soins par la personne atteinte de drépanocytose, ce qui améliore encore l'expérience vécue et les résultats en matière de santé.^{8,41,42}
- **Inclure la planification d'un scénario d'urgence :** Des protocoles détaillés de gestion des situations d'urgence spécifiques aux personnes atteintes de drépanocytose, y compris des plans personnalisés de prise en charge de la douleur, peuvent garantir des réponses rapides et efficaces de la part de professionnels de la santé qui ne connaissent pas la personne atteinte de drépanocytose qu'ils sont amenés à soigner.⁴²
- **Inclure les spécificités relatives au système de santé :** Une évaluation réaliste des ressources disponibles au sein du système de santé local de la personne peuvent identifier les services et les équipes les mieux adaptés pour soigner les personnes atteintes de drépanocytose, et permettre une orientation vers des soins spécialisés.⁴²
- **Disposer d'un cadre d'évaluation :** Un cadre structuré pour évaluer les progrès et les résultats à différents stades de la transition (évaluations régulières de l'état de préparation à la transition) devrait s'appuyer sur l'évaluation de base de l'état de préparation à la transition, en recueillant des données sur les résultats des soins cliniques et les aspects psychosociaux de la transition.⁴²

Une communication efficace entre les EMD pédiatriques et adultes, ainsi qu'au sein des EMD adultes, est cruciale. La collaboration avec les différentes personnes impliquées dans les soins de la drépanocytose nécessite une communication et un partage de données réguliers et actifs.³⁶ Cette communication peut être améliorée par la mise en œuvre d'outils tels que des dossiers médicaux intégrés ou électroniques. En outre, il convient de prévoir une période de chevauchement entre les pédiatres et spécialistes pour adultes, les rôles et responsabilités de l'équipe pédiatrique diminuant parallèlement à l'augmentation des responsabilités de l'équipe adulte, ainsi que des réunions multidisciplinaires pédiatriques et adultes régulières tout au long du processus de transition. De nombreux jeunes atteints de drépanocytose et leurs familles et/ou aidants apprécient une « approche de transfert conjointe », qui comprend de multiples interactions en personne avec les deux équipes cliniques dans un environnement positif et bienveillant.³⁶ Il est également crucial d'établir des dispositions claires en matière de soins partagés, ainsi que de désigner une personne comme contact principal pour les urgences et les conseils de routine. L'équipe multidisciplinaire (EMD) adulte doit répondre aux besoins médicaux et psychosociaux et inclure des hématologues, des infirmières spécialisées, des spécialistes de la douleur, des psychologues, des neuropsychologues, des assistants sociaux, des kinésithérapeutes, des diététiciens et des navigateurs ou coordinateurs de transition. Une collaboration étroite avec services d'urgence, les médecins généralistes, les services sociaux et les associations de patients améliore davantage la continuité des soins et leur efficacité.⁴³ (Voir également Meilleures pratiques - Assurer la liaison entre les EMD, tant pour l'EMD de soins pour adultes que pour les équipes soignantes pédiatriques et pour adultes.)

Une fois ces éléments en place, les systèmes de santé peuvent se concentrer sur la phase suivante : Une transition centrée sur la personne.



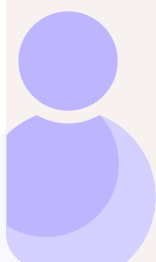


3.3. Soins holistiques



« Chaque individu se développe à un rythme différent et peut avoir besoin d'un soutien qui évolue au cours de son parcours de soin. Il est important de conserver une approche individualisée plutôt qu'universelle. »

Hannah Jerman, infirmière spécialisée dans la drépanocytose, Royaume-Uni 



« Pendant cette période de transition vers l'âge adulte, vers le commencement de nos études et, en général, vers notre indépendance, nous sommes soutenus pour gérer les phases aiguës de la maladie, mais pas son impact sur le long terme. [Nous] manquons de soutien au quotidien. »

Trésor Ntchamba, Représentant des patients, France 

Une approche holistique de la transition est essentielle pour gérer le passage des soins pédiatriques aux soins pour adultes pour les personnes atteintes de drépanocytose. Les soins multidisciplinaires et coordonnés, ainsi qu'une approche assurant la liaison entre tous les aspects de la vie des jeunes atteints de drépanocytose peuvent améliorer leur qualité de vie, réduire les symptômes de la maladie et améliorer l'efficacité des soins cliniques.

Pour ce faire, chaque système doit :

- ✓ Intégrer un suivi psychologique
- ✓ Assurer la liaison entre l'aide sociale, l'éducation et l'emploi
- ✓ Orienter les personnes atteintes de drépanocytose vers des groupes de soutien qui peuvent offrir une aide supplémentaire

Ces éléments permettront de s'assurer que la transition s'adapte véritablement à l'évolution des besoins du jeune atteint de drépanocytose.

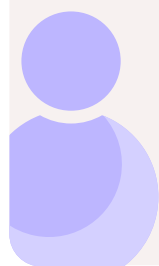
Un soutien psychologique peut apporter une aide précieuse aux jeunes atteints de drépanocytose, à leurs familles et/ou aidants, et permettre une expérience de transition positive.³⁶ Le soutien peut inclure une éducation dispensée par les soignants, des services psychologiques mis à disposition, ainsi que des interactions entre personnes atteintes de drépanocytose facilitées par des éducateurs spécialisés.⁴⁴ Une enquête internationale menée auprès d'adolescents atteints de drépanocytose aux États-Unis et au Royaume-Uni a révélé une aggravation des symptômes physiques et psychologiques avec l'âge et le niveau d'éducation,⁴⁵ soulignant la nécessité d'une prise en charge psychologique sur mesure. Au minimum, les jeunes doivent avoir accès à des soignants spécialisés. Les informations psychosociales devraient être partagées entre les équipes pédiatriques et adultes. Dans l'idéal, des professionnels de la santé mentale doivent être intégrés aux équipes soignantes et assurer un soutien coordonné et interdisciplinaire pour répondre aux besoins physiques et psychologiques des personnes atteintes (*voir également Meilleures pratiques - Fournir un soutien en matière de santé mentale*). Cependant, dans un contexte où l'accès aux soins de santé mentale est difficile, un accès à distance, facilité par des services de soins en ligne, peut être précieux.

Il est important d'assurer la liaison entre le social, l'éducation et l'emploi pour relever les défis plus larges auxquels sont confrontés les jeunes atteints de drépanocytose.¹⁰ La collaboration avec les travailleurs sociaux peut atténuer les déterminants sociaux de la santé, tels que le logement, la stabilité financière et l'accès aux ressources, et faciliter l'insertion éducative et économique. Un soutien à l'éducation et à l'emploi doit être adapté pour permettre aux jeunes

adultes atteints de drépanocytose de réussir leur parcours professionnel et universitaire.^{44,46} Les équipes soignantes et les organisations communautaires peuvent jouer un rôle crucial dans la liaison entre ces différents organismes (*voir également Meilleures pratiques - Assurer la liaison entre l'aide sociale, l'éducation et l'emploi*).

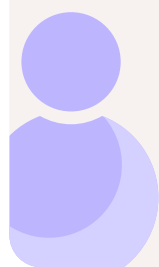
L'orientation des jeunes et de leurs familles et/ou aidants vers des groupes de soutien et des associations de patients leur permet de bénéficier d'un soutien supplémentaire, qui fait partie intégrante d'un processus de transition réussi. Les associations et autres organisations ancrées dans leur communauté peuvent jouer un rôle crucial en apportant un soutien, des conseils et des ressources supplémentaires pour aider les jeunes et leurs familles et/ou aidants pendant le processus de transition. En particulier, les interactions avec d'autres personnes atteintes de drépanocytose et des « mentors » peuvent offrir des opportunités et un soutien psychosocial et éducatif aux jeunes atteints de drépanocytose.^{36,38} Il est essentiel que les mentors bénéficient d'une formation et d'un soutien appropriés afin de pouvoir conseiller de façon informée et empathique. Toute personne ayant une expérience vécue de la drépanocytose n'est pas automatiquement apte à jouer ce rôle. Un tel engagement pourrait offrir un soutien indispensable lorsque les personnes sont confrontées à certaines des difficultés psychosociales et socio-économiques pendant la période de transition et l'adolescence (*voir aussi Meilleures pratiques - Assurer un soutien entre pairs*).

Une fois ces éléments en place, les systèmes de santé peuvent se concentrer sur la phase suivante : Finalisation du processus.



« La question, lors du passage d'un service pédiatrique à un service pour adultes, est de savoir comment équiper l'enfant pour qu'il devienne un adulte à part entière, qui maîtrise son diagnostic et sa maladie. D'une manière qui ne limite pas ses objectifs de vie, sa capacité d'accomplissement, à poursuivre ses études, construire une carrière, fonder une famille. »

Mary Shaniqua, Représentante des patients, Royaume-Uni 



« N'hésitez pas à former vos proches. Formez-vous et faites valoir vos besoins pour ce qui est de la drépanocytose. Contactez d'autres patients. »

Awa Touré, Représentante des patients, France 



3.4. Soutien continu



« Le suivi en services pour adultes est tout aussi important qu'une préparation rigoureuse à cette transition. La présence d'un visage familier et d'une personne qu'ils connaissent et à qui ils peuvent s'adresser en cas de problème contribue à renforcer la participation des jeunes et la prise en main de leur santé, tout en améliorant leur pronostic. »

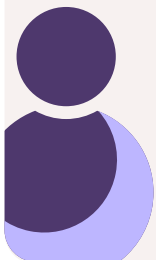
Hannah Jerman, infirmière spécialisée dans la drépanocytose, Royaume-Uni 

Une approche de suivi structurée et proactive est essentielle pour assurer une transition fluide des soins pédiatriques aux soins adultes pour les jeunes atteints de drépanocytose. Le cadre de Got Transition™ souligne l'importance d'une communication, d'un retour d'expérience et d'une collaboration continue entre les équipes pédiatriques et adultes afin d'améliorer la continuité des soins et les résultats pour les patients.²⁹

Au minimum, chaque système doit :

- ✓ Confirmer la date et la présence à la première consultation adulte
- ✓ Solliciter le retour des jeunes sur leur expérience à intervalles réguliers
- ✓ Confirmer que le transfert a été effectué avec le service pour adulte
- ✓ Assurer un partenariat continu entre les équipes de spécialistes pédiatriques et adultes
- ✓ Assurer un soutien holistique continu dans les soins pour adultes

En mettant en œuvre ces étapes de suivi structurées, les équipes soignantes peuvent réduire le nombre de suivis manqués, résoudre rapidement les problèmes et améliorer la réussite à long terme de la transition vers les services pour adultes ([voir aussi Meilleures pratiques - Soutien continu](#)).



« [Les professionnels de santé doivent] savoir que nous sommes différents des autres, faire preuve de prudence et [s']éduquer pour mieux comprendre la drépanocytose. La drépanocytose peut être considérée comme une force dans la vie [des patients]. »

Zainab Khoma, Représentante des patients, France 

Quels sont les obstacles à une transition optimale ?



« Les services pour adultes sont complètement différents de la pédiatrie, et même avec la meilleure préparation au monde, les patients rencontrent souvent des difficultés. Les raisons en sont multiples, non seulement à cause du système lui-même, mais aussi parce que les expériences des patients et des cliniciens dans des domaines cliniques clés créent souvent de la négativité et aggravent l'expérience des patients. »

Hannah Jerman, infirmière spécialisée dans la drépanocytose, Royaume-Uni 

4.1 Obstacles systémiques, culturels et socio-comportementaux à une transition optimale

La stigmatisation et le racisme qui sous-tendent l'expérience globale des patients atteints de drépanocytose se poursuivent et peuvent être exacerbés pendant la transition.⁴⁷

Les personnes atteintes de drépanocytose appartiennent souvent à des groupes sociaux recevant des soins de qualité inférieure. Le racisme joue fréquemment un rôle avec d'autres sources de stigmatisation liée à la santé dans la drépanocytose, telles que la maladie et la douleur, qui peut être associée à l'usage d'opioïdes.^{29,48,49} Les préjugés ethniques dans la gestion de la douleur ont été bien documentés : de nombreux membres du « Lived Experience Council » ont déclaré que leur douleur était souvent ignorée ou insuffisamment traitée, ce qui renforce la méfiance et limite encore leur recherche de soins médicaux.^{39,50,51} Le rapport « No one is Listening » (Personne n'écoute) de la Sickle Cell Society au Royaume-Uni a mis en évidence les attitudes négatives et fréquentes à l'égard des personnes atteintes de drépanocytose, souvent sous-tendues par le racisme.⁵² Le rapport fait également le constat que ces mauvaises expériences ont amené de nombreuses personnes atteintes de drépanocytose à éviter les hôpitaux, avec des conséquences médicales

parfois graves.⁵² Ces craintes sont associées à des sentiments d'isolement, d'anxiété, de détresse psychologique et à la conviction que le personnel soignant pour adultes ne fournit pas des soins adaptés et de haute qualité,^{48,53-55} ce qui contribue à détériorer les relations entre le patient et l'équipe soignante.⁵²

Les perceptions culturelles de la drépanocytose jouent également un rôle, car la stigmatisation et la désinformation au sein de certaines communautés peuvent décourager les patients à prendre en charge leur maladie de façon proactive la prise en charge proactive de la maladie et mener à un désengagement vis à vis de leur équipe soignante. Les membres du « Lived Experience Council » ont remarqué que, dans certaines communautés, la drépanocytose est associée à la honte et à l'exclusion sociale, ce qui décourage les familles de parler ouvertement de la maladie ou de rechercher des soins appropriés. Dans certaines régions, les personnes atteintes de drépanocytose peuvent également être confrontées à des discriminations conjugales, à des défis liés à l'emploi et à un isolement social en raison de préjugés sur leur santé et leur espérance de vie.

La période de l'adolescence et du début de l'âge adulte est une période où d'importants changements socio-comportementaux et de mode de vie peuvent affecter la façon dont les jeunes atteints de drépanocytose gèrent leur santé. Pendant cette période, certains jeunes ont du mal à donner la priorité à leur maladie,⁴⁷ ce qui les conduit à tenter de gérer eux-mêmes les complications à domicile plutôt que de consulter un médecin.³ Ce désengagement peut générer une expérience négative des soins de santé et d'une méfiance envers les services de soins de santé pour adultes. Des facteurs tels que des problèmes de capacité cognitive, un manque de formation et d'information sur la drépanocytose et des problèmes de santé mentale tels que la dépression ou l'anxiété peuvent compliquer davantage le processus de transition.^{3,56}

Il existe également une perception dominante selon laquelle la drépanocytose n'est pas très répandue en Europe. Cela signifie que peu d'efforts ont été déployés pour suivre la population atteinte de drépanocytose et améliorer les services auxquels elle a accès, malgré une prévalence de la maladie qui augmente. La drépanocytose est pourtant la maladie génétique dont la croissance est la plus rapide au Royaume-Uni et en France¹⁰ en raison de facteurs tels que la migration à partir de pays où la prévalence est élevée. Il est nécessaire de remettre en question ces perceptions et d'aider les décideurs publics à prendre des décisions soutenues par des données fiables quant à l'allocation des fonds et des ressources, pour enfin répondre aux besoins non satisfaits des personnes atteintes de drépanocytose.⁵⁷

4.2 Obstacles liés au système de santé pour une transition optimale

En Europe, la disponibilité et la mise en œuvre de politiques publiques et de recommandations spécifiques à la transition et adaptées à la drépanocytose ne sont pas homogènes. Si certains pays ont intégré les soins de transition dans d'autres types de politiques nationales, il n'existe pas de cadre européen pour la drépanocytose. Les recommandations et politiques existantes sont souvent spécifiques au centre de référence ou à une région particulière, ce qui entraîne des inégalités géographiques dans l'accès aux soins de transition,^{21,22} une mise en œuvre imprécise et des différences en matière de responsabilité. Même lorsqu'il existe des recommandations, leur mise en œuvre n'est pas garantie, et les soins ne sont pas toujours conformes aux meilleures pratiques.¹⁶ Il est urgent de clarifier les responsabilités en matière de mise en œuvre et les mécanismes de responsabilisation pour en améliorer les résultats.^{16,21,22,39}

De nombreux pays ne disposent pas de programmes et de ressources dédiés à la transition dans la drépanocytose, ce qui complique l'accès des jeunes à un soutien structuré et continu. Les pratiques de travail multidisciplinaires, qui sont essentielles pour des soins coordonnés dans les systèmes adultes et pédiatriques²² sont souvent mal remboursées et donc difficiles à organiser.⁵⁸



« Le système de santé adulte n'est pas prêt à recevoir cette vague de patients pédiatriques atteints de drépanocytose, il manque de spécialistes et d'infrastructures. »

Professeure Caterina Minniti,
Hématologue consultante en pédiatrie, Italie et États-Unis 

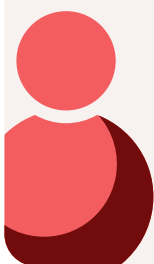
L'approche des soins et des ressources dans le système adulte est différente de celle du système pédiatrique. Cela nécessite des investissements pour aménager un espace adapté pour les jeunes passant aux soins adultes. Les soins dans le système pour adultes sont plus réactifs que proactifs et préventifs. Il en résulte souvent un accès limité aux spécialistes, une connaissance et une expertise limitées en matière de drépanocytose, une mauvaise compréhension des besoins des jeunes atteints de drépanocytose, de longs délais d'attente et une coordination des soins inefficace.^{16,59,60} Ces problèmes contribuent aux inégalités en matière de soins de santé, au non-respect des protocoles, à l'incohérence des traitements et à la méfiance.^{3,44} De nombreuses EMD pour adultes ne disposent pas de liens suffisants avec les médecins généralistes, l'aide communautaire, les travailleurs sociaux ou les psychologues pour fournir le soutien complet nécessaire aux personnes atteintes de drépanocytose. En conséquence, des visites non planifiées sont effectuées dans des centres de soins d'urgence et les soins sont dispensés par des équipes et des professionnels de santé qui n'ont pas les connaissances, les compétences ou l'expertise nécessaires pour s'occuper des personnes atteintes de drépanocytose,^{3,61} ce qui perpétue un cycle de soins inadéquat.

De nombreux jeunes adultes atteints de drépanocytose sont également confrontés à des problèmes financiers et d'assurance santé pendant la transition.³² Même dans les pays où les soins de santé sont universels, les coûts de santé associés peuvent être particulièrement élevés pendant le processus de transition,³³ et l'accès limité à une couverture de soins ou à une assurance adéquate peut constituer un défi supplémentaire. Par exemple, au Royaume-Uni, la drépanocytose n'est pas une maladie reconnue comme permettant une exemption médicale des frais d'ordonnance. Cela signifie que les jeunes adultes, une fois qu'ils atteignent 18 ans, doivent soudainement faire face à des dépenses telles que les frais d'ordonnance pour des médicaments essentiels,

alors qu'ils ne disposent que d'un budget limité.⁴⁶ De plus, le coût élevé des déplacements pour accéder à des spécialistes appropriés représente un obstacle supplémentaire à l'accès aux soins pourtant nécessaire.⁶²

Les observations du « Lived Experience Council » montrent que les jeunes atteints de drépanocytose connaissent mal les programmes de soutien à leur disponibilité, tels que l'aide financière, l'aide à l'orientation dans les systèmes d'assurance, les aménagements sur le lieu de travail et les services de santé mentale. Ce manque d'information limite leur capacité à accéder à des ressources essentielles. Même lorsqu'un soutien est disponible, il est souvent alourdi par un processus administratif complexe et des préjugés en matière de santé. Cela entraîne des difficultés économiques pour de nombreuses personnes atteintes de drépanocytose, génère une insécurité au travail et un isolement social, exacerbant les problèmes de santé mentale tels que la dépression et l'anxiété.

En France, par exemple, la MDPH (Maison départementale des personnes handicapées) apporte une reconnaissance et un soutien essentiels aux personnes atteintes de maladies chroniques telles que la drépanocytose, notamment sous la forme de cartes d'invalidité, d'allocations et d'aménagements éducatifs ou professionnels. Cependant, les jeunes du LEC français ont indiqué que le processus de demande est complexe et nécessite souvent un soutien proactif de la part des soignants, dont beaucoup ne sont pas préparés à accomplir ou désireux de faire. Par conséquent, les groupes de patients jouent souvent un rôle essentiel pour aider les personnes à s'orienter et à accéder à ces services.



« Mon premier emploi, je me souviens que j'étais à l'hôpital et ma mère a appelé ma patronne pour lui dire que j'étais à l'hôpital. Elle lui a dit 'Eh bien, quand sera-t-elle de retour ?' Pas même 'j'espère qu'elle va bien'... C'est épuisant de devoir [continuer] à s'expliquer tout le temps. »

Cianna Bent, Représentante des patients, Royaume-Uni 

Le coût de l'inaction

La transition des soins pédiatriques aux soins adultes reste un maillon dangereusement faible du système de santé pour les jeunes atteints de drépanocytose. Alors qu'ils passent d'un service à l'autre, les jeunes sont exposés à un risque accru de complications,¹ des lacunes dans les soins spécialisés, une mauvaise coordination des soins et un manque de prise en charge proactive de la maladie, ce qui a de nombreux effets importants en aval :

- **Les jeunes sont laissés pour compte par le système de santé, car ils voient leur état de santé s'aggraver. Dans de trop nombreux cas, ils sont victimes d'une mortalité évitable.**⁶³ L'impact est significatif, notamment en ce qui concerne la capacité des jeunes à commencer leur vie active ou leurs études supérieures.⁴⁶ Les jeunes atteints de drépanocytose peuvent finir par avoir un niveau d'éducation inférieur en raison de jours manqués, ce qui peut avoir un impact sur leurs revenus plus tard dans la vie.⁴⁶ En raison de la nature invalidante de la maladie, l'absentéisme scolaire est un problème important pour les jeunes atteints de drépanocytose.⁶⁴ Les complications peuvent également affecter la santé mentale des jeunes, et les exposer à un risque de dépression et d'anxiété.^{1,8,16,65}
- **Les jeunes subissent également un nombre accru de visites évitables aux urgences^{1,16} et d'hospitalisations prolongées, ce qui représente une charge importante et évitable pour les systèmes de santé.** Cela entraîne des coûts d'invalidité à long terme et pèse sur les budgets nationaux de santé, ce qui détourne les ressources

des soins préventifs.⁶⁶ Dans une étude rétrospective et ouverte menée aux États-Unis, il a été observé que les patients ayant un recours élevé aux services d'urgence (RSU) connaissaient des coûts de santé trimestriels cumulés significativement plus élevés que ceux ayant un RSU faible (14 715 USD contre 7 339 USD, respectivement). Ces coûts plus élevés étaient dus aux frais d'hospitalisation (10 971 USD contre 3 543 USD, respectivement) et d'urgence (499 USD contre 57 USD, respectivement).⁶⁷ L'amélioration de la transition entre les soins pédiatriques les soins adultes permettrait non seulement d'améliorer le bien-être et atténuer la maladie pour les personnes atteintes de drépanocytose, mais également d'en réduire le poids global sur les systèmes de santé.⁶⁸

- **L'incapacité à investir dans des soins de transition proactifs, préventifs et intégrés entraîne des admissions répétées aux urgences, des séjours prolongés à l'hôpital et des coûts d'invalidité à long terme.** En France, une étude a révélé que sur 604 hospitalisations associées à une CVO, la fréquence des CVO était la plus élevée dans le groupe d'âge de 15 à 25 ans (la période de transition). Il y a eu 320 hospitalisations d'une durée d'une nuit ou plus, et 89,9 % d'entre elles ont fait suite à une visite aux urgences.⁶⁹

La prise en charge de ces obstacles aux soins systémiques exige plus que des ajustements mineurs. Elle exige une transformation significative de la politique de santé en matière de prévention des complications. En l'absence de réforme urgente et d'investissement pour les programmes de transition dans la drépanocytose, les systèmes de santé en Europe continueront de négliger cette population vulnérable, tout en entraînant une réduction de leur espérance de vie. Non pas due à la drépanocytose elle-même, mais parce que les systèmes de santé actuels conçus pour les jeunes sont défectueux.


Feuille de route

Tous les adolescents et les jeunes adultes atteints drépanocytose méritent de bénéficier d'une transition fluide, centrée sur la personne, avec une planification appropriée, une préparation préalable à la transition et des équipes qui vont au-delà des soins cliniques, avec un suivi continu des progrès et une personnalisation du plan de transition.

Tous les systèmes de santé doivent pouvoir assurer cette transition, indépendamment de la localisation géographique.

Pour s'assurer que tous les patients atteints de drépanocytose ont la possibilité de bénéficier d'une transition adaptée à leurs besoins, les membres du « Sickle Cell Policy Lab » et du « Lived Experience Council » recommandent les actions prioritaires suivantes.

Pour favoriser une transition optimale...

	Les personnes atteintes de drépanocytose et leurs familles et/ou aidants doivent avoir la possibilité de...	Les groupes de défense des patients et les organisations communautaires doivent...	Les soignants doivent...	Les systèmes de santé doivent...	Les décideurs politiques nationaux et/ou européens doivent...
 <p>Poser les bonnes bases</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Recevoir une éducation et des ressources sur la drépanocytose et sa prise en charge optimale, y compris l'auto-prise en charge. – Être soutenus par un navigateur de transition. – Contribuer à l'élaboration de politiques et recommandations claires en matière de drépanocytose. – Fournir un retour sur leur expérience du processus de transition, à intervalles définis. 	<ul style="list-style-type: none"> – Assurer l'éducation et la sensibilisation à la drépanocytose et à la transition, en particulier dans les écoles et au sein de la communauté. – Offrir aux patients une éducation sur la maladie et un soutien pour gérer la drépanocytose. 	<ul style="list-style-type: none"> – Commencer à préparer les jeunes et leurs familles et/ou aidants à la transition le plus tôt possible, en fonction de la maturité de la personne. – Former les jeunes et leurs familles et/ou aidants sur la drépanocytose et sa prise en charge, les attentes en matière de soins et la transition. – Assumer la responsabilité du suivi et de l'ajustement des plans de transition au niveau du personnel soignant. 	<ul style="list-style-type: none"> – Prévoir du personnel dédié et un financement spécifique à la drépanocytose et à la transition. – Former tout le personnel aux protocoles de transition et aux rôles distincts de toutes les parties prenantes. – Mettre en place un système de suivi des progrès et de la qualité de la transition dans les dossiers médicaux numériques. – S'assurer que tous les outils de collecte de données sont interopérables dans différents contextes et utilisés dans le cadre des initiatives continues d'amélioration de la qualité. – Étudier l'utilisation des outils numériques, de la télémédecine et d'autres formes d'assistance à distance pour améliorer l'accès aux spécialistes et aux soins dans des contextes peu pourvus en ressources. 	<ul style="list-style-type: none"> – Reconnaître l'importance de la transition dans la drépanocytose dans le cadre de politiques de santé plus larges portant sur les maladies chroniques ou les maladies rares. Le cas échéant, veiller à ce que les politiques et recommandations de santé publique soient élaborées avec la participation des jeunes et de leurs familles et/ou aidants. – Consacrer des fonds à la mise en œuvre durable de toutes les politiques de santé par le biais de mécanismes appropriés au sein des services gouvernementaux responsables de la santé et des finances. – Mettre en place des politiques publiques visant à s'attaquer aux déterminants sociaux de la santé au sens large et à lutter contre les inégalités d'accès aux soins.



Préparations préalables à la transition

- | | | |
|--|--|---|
| <ul style="list-style-type: none">– Offrir des ressources adaptées à la culture des jeunes atteints de drépanocytose et de leurs familles et/ou aidants. | <ul style="list-style-type: none">– Commencer à préparer les jeunes et leurs familles et/ou aidants à la transition le plus tôt possible, en fonction de la maturité de la personne.– Former les jeunes et leurs familles et/ou aidants sur la drépanocytose et sa prise en charge, les attentes en matière de soins et la transition.– Assumer la responsabilité du suivi et de l'ajustement des plans de transition au niveau du personnel soignant.– Effectuer des évaluations régulières de la préparation à la transition, en commençant au moins 2 ans avant le point de transfert.– Fournir une éducation continue sur la drépanocytose, basée sur les évaluations de préparation.– Élaborer et mettre à jour régulièrement un plan de soins mobiles.– Prendre en compte les préférences culturelles tout au long de la planification de la transition. | <ul style="list-style-type: none">– S'assurer que les plans de soins et les dossiers médicaux sont mobiles et adaptables à différents centres/pays.– Assurer la transparence et la responsabilité des informations de transition entre les soignants.– S'assurer que tous les programmes disposent d'un navigateur de transition ou d'un autre rôle de soutien entièrement financé. |
|--|--|---|



Transition centrée sur la personne

- Être en mesure de jouer un rôle plus actif dans leurs soins de santé.
- Disposer d'un soutien en matière de santé mentale, s'ils en ont besoin.

- Offrir un soutien continu aux jeunes atteints de drépanocytose au sein de la communauté et tout au long de leur parcours.

- Mettre en œuvre et adapter en permanence le plan de soins mobiles.
- Impliquer les patients et leurs aidants à chaque étape de la transition pour s'assurer qu'elle est personnalisée en fonction de leurs besoins et exigences individuelles.
- Assurer l'accès à une EMD globale, est entièrement formée à la prise en charge des personnes atteintes de drépanocytose.
- Impliquer les médecins généralistes, les travailleurs sociaux, les écoles et d'autres acteurs non médicaux au sein de l'EMD globale.
- Diriger les jeunes et leurs familles et/ou aidants vers des associations de patients et des programmes d'éducation communautaire.
- Fournir un soutien en matière de santé mentale si nécessaire.

- Assurer la liaison au sein et entre les EMD.
- Veiller à ce qu'il y ait une approche holistique de la transition, y compris un soutien à la santé mentale.
- Garantir l'accès à un soutien mutuel et financé de manière durable.
- Assurer l'information et le partage des ressources entre les écoles et d'autres milieux non médicaux.

- Confirmer la date de la première consultation adulte et assurer la liaison avec l'équipe soignante pour adultes.



Finalisation du processus

Glossaire

Vous trouverez ci-dessous une liste de termes clés relatifs à la drépanocytose et à la transition des soins pédiatriques aux soins adultes.

A

- **Adhérence thérapeutique** - Mesure dans laquelle une personne suit le traitement médical qui lui a été prescrit, y compris les médicaments, les changements de mode de vie et les visites à la clinique.
- **Autonomisation** - Le processus permettant aux personnes atteintes de drépanocytose de prendre le contrôle de leur santé, de prendre des décisions éclairées et de défendre leurs intérêts.

C

- **Cadre d'évaluation** - Un système structuré utilisé pour évaluer et suivre les progrès, les résultats et les améliorations pendant la transition des soins pédiatriques aux soins adultes.
- **Compétences culturelles et linguistiques** - La capacité des soignants à communiquer efficacement et à fournir des soins qui respectent et prennent en compte les origines culturelles et linguistiques des patients, en particulier dans des populations diverses ou qui se déplacent.
- **Compétences d'auto-prise en charge** - La capacité des personnes à gérer leurs propres soins de santé, à prendre des décisions éclairées et à naviguer dans le système médical de manière indépendante, ce qui est essentiel pendant la transition vers les soins adultes.
- **Considérations relatives au système de santé** - L'évaluation et la compréhension des ressources disponibles au sein d'un système de santé local, y compris l'identification des établissements spécialisés et le processus d'orientation des personnes atteintes de drépanocytose.
- **Coordination des soins** - L'organisation délibérée des services de soins de santé entre les soignants pour assurer des soins fluides, continus et efficaces.
- **Crise drépanocytaire** - Des épisodes douloureux causés par un blocage du flux sanguin dû à la formation de globules rouges en forme de faucille.
- **Crise vaso-occlusive (CVO)** - Une complication douloureuse de la drépanocytose où des globules rouges falciformes bloquent les petits vaisseaux sanguins, limitant le flux sanguin vers les tissus et provoquant une douleur sévère, généralement dans les extrémités, le dos ou l'abdomen.

- **Cycle Plan-Do-Study-Act (PDSA, ou Planifier-Faire-Vérifier-Agir)** - Un processus d'amélioration de la qualité utilisé pour tester et mettre en œuvre des changements dans la pratique de soins de santé en planifiant, exécutant, étudiant les résultats et les ajustant en fonction des conclusions.

D

- **Défense des intérêts** - L'acte de soutenir et d'habiliter les personnes atteintes de drépanocytose à naviguer dans le système de santé, à accéder aux ressources et à influencer les politiques.
- **Directives** - Les recommandations officielles qui décrivent les meilleures pratiques pour soigner et faire passer les jeunes atteints de drépanocytose des soins pédiatriques aux soins adultes.
- **Disparités en matière de santé** - Les différences dans les résultats en matière de santé et l'accès aux soins entre les différentes populations en raison de facteurs sociaux, économiques ou géographiques.
- **Dossiers médicaux intégrés** - Un système qui combine et centralise les données des patients provenant de divers soignants, garantissant la continuité des soins et un accès facile pour toutes les parties impliquées.

E

- **Épidémiologie** - L'étude de la distribution, des causes et des effets des affections médicales, telles que la drépanocytose, dans différentes populations.
- **Équipe multidisciplinaire (EMD)** - Une équipe de professionnels de santé, comprenant des médecins, des infirmières, des psychologues et des travailleurs sociaux, qui travaillent ensemble à la prise en charge de la drépanocytose.
- **Évaluation de l'état de préparation à la transition** - Un outil ou un processus utilisé pour évaluer la préparation d'une personne à la transition des soins pédiatriques aux soins adultes, y compris les connaissances, les compétences et les besoins en soutien de la personne.
- **Évaluation de la préparation** - Un outil utilisé pour évaluer la capacité d'un jeune à gérer ses soins de santé de manière indépendante avant de passer aux soins adultes.

J

- **Jeune adulte** – Un jeune entre l'adolescence et l'âge adulte, généralement en phase de transition entre les soins de santé pédiatriques et les soins de santé pour adultes. Les jeunes sont définis par l'UE comme étant âgés de 15 à 29 ans.⁷⁰

L

- **Littératie en santé** – La capacité à obtenir, traiter et comprendre les informations de santé pour prendre des décisions éclairées.

M

- **Maladie chronique** – Une affection à long terme qui nécessite des soins médicaux et une prise en charge continue, comme la drépanocytose.
- **Maladie rare** – Une affection touchant un faible pourcentage de la population (moins de 50 personnes sur 100 000 dans l'UE), comme la drépanocytose dans certains pays européens.
- **Morbidité** – La présence d'une maladie ou de complications liées à la maladie, comme les lésions organiques dans la drépanocytose.
- **Mortalité** – Le taux ou le risque de décès associé à une affection comme la drépanocytose.

N

- **Navigateur de transition** – Un professionnel de soins de santé qui agit comme point de contact, guide les patients tout au long de leur transition des services de soins de santé pédiatriques aux services de soins de santé pour adultes, en assurant la communication et en apportant du soutien.

O

- **Outils d'amélioration de la qualité** – Les méthodes et stratégies utilisées pour évaluer et améliorer continuellement la qualité des soins fournis dans les programmes de transition, y compris la cartographie des processus, le suivi des données et le cycle PDSA.

P

- **Plan de soins de santé mobiles** – Un plan de soins de santé facilement transférable entre différents soignants, leur permettant d'accéder à des données complètes sur les patients et garantissant la continuité des soins dans tous les contextes.
- **Planification de la transition** – L'approche structurée de la préparation des jeunes atteints de drépanocytose pour une prise en charge indépendante de leur santé dans un contexte de soins adultes.
- **Planification de scénarios d'urgence** – Le processus de création de protocoles et de plans qui détaillent la manière de gérer les situations d'urgence liées à la drépanocytose, garantissant des soins rapides et efficaces de la part des soignants.

- **Programme de prévention de l'AVC** – Une stratégie médicale, comprenant le dépistage et le traitement, visant à réduire le risque d'accident vasculaire cérébral chez les personnes atteintes de drépanocytose.

- **Protocoles d'urgence** – Un ensemble prédéfini de directives conçues pour assurer une gestion efficace et opportune des situations d'urgence, spécifiquement liées à la drépanocytose.

S

- **Services de soutien** – Des ressources non médicales, telles que des groupes de discussion et de soutien par les pairs, qui aident les personnes atteintes de drépanocytose et leurs familles et/ou aidants.

- **Soins adultes** – Services de soins de santé conçus pour répondre aux besoins des adultes, généralement avec des modèles de soins et des responsabilités différents de ceux des soins pédiatriques.

- **Soins complets** – Une approche pluridisciplinaire de la prise en charge de la drépanocytose qui comprend un soutien médical, psychologique et social.

- **Soins holistiques** – Une approche des soins de santé qui répond non seulement aux aspects physiques de l'état d'une personne, mais aussi à ses besoins émotionnels, psychologiques, sociaux et culturels.

- **Soins pédiatriques** – Les services de santé axés sur les nourrissons, les enfants et les adolescents, offrant souvent un soutien plus structuré et mieux coordonné que les soins adultes.

- **Soins spécialisés** – Les soins prodigués par des professionnels experts dans la prise en charge de maladies complexes telles que la drépanocytose.


- **Soutien entre pairs** – Un modèle de soutien dans lequel les personnes atteintes de maladies ou passant par des expériences similaires s'entraident, offrant un soutien émotionnel, éducatif et psychosocial pendant le processus de transition.

T


- **Traitement prophylactique** – Les mesures préventives, telles que les vaccinations ou les médicaments comme la pénicilline, prises pour réduire le risque d'infections chez les personnes atteintes de drépanocytose.

- **Transition** – Le processus consistant à passer des soins pédiatriques aux soins de santé pour adultes, impliquant l'éducation, l'autonomisation et le transfert progressif des responsabilités.

- **Transition centrée sur la personne** – Une approche de la transition qui se concentre sur les besoins uniques de chaque personne, en intégrant un soutien, une éducation et une responsabilisation personnalisés tout au long du processus de transition.

Mettre en œuvre des politiques et directives claires élaborées avec la contribution de cliniciens pédiatriques et adultes, de jeunes, de parents et d'aidants	<p>En France, la Haute Autorité de Santé (HAS) a publié des recommandations de pratique clinique pour les enfants et les adolescents atteints de drépanocytose dans lesquelles elle mentionne que, lors de la transition vers les services pour adultes, il est nécessaire de prendre en compte certains éléments :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Temps : il n'y a pas d'âge idéal, car cela dépend de l'état de santé de la personne et de son développement pubertaire. La transition doit commencer lorsque la personne est dans une situation clinique stabilisée et qu'elle a cessé de grandir. – Degré d'autonomie : la transition vers les services pour adultes n'est efficace que si la personne acquiert la capacité de gérer sa maladie indépendamment de son aidant principal et de son équipe, ce qui souligne l'importance d'une préparation préalable à la transition. – Coordination du transfert : la personne doit se rendre dans un centre pour adultes avant la transition complète et doit bénéficier d'une prise en charge pédiatrique-adulte pendant quelques mois au maximum. 	France
Établir des processus pour identifier les jeunes en âge de transition et suivre leur progression	<p>Le plan de Got Transition™ aux États-Unis comprend un suivi et une surveillance. Le processus implique un suivi précis de chaque élément du programme de transition. Ces informations sont essentielles pour comprendre, au niveau du système, comment les services de transition sont fournis, et pour garantir que toutes les personnes en transition bénéficient d'une transition fluide et sont soutenues par des soins adaptés à leurs besoins spécifiques.</p>	États-Unis
Désigner des navigateurs de transition pour soutenir les jeunes tout au long du processus de transition	<ul style="list-style-type: none"> – Un protocole d'intervention pour les navigateurs de transition a été développé en 2022 et s'est avéré acceptable à court terme pour les adolescents et les jeunes adultes atteints de drépanocytose. – En Allemagne, un « onkolotse » est un contact individuel mis à la disposition des personnes atteintes d'un cancer. Il incombe à l'onkolotse de guider, conseiller et informer les personnes et leurs familles et/ou aidants par le biais du système de santé. L'onkolotse consolidera également les plans de vie et fournira des informations indépendantes sur les droits des patients et les questions sociales. Il est proposé comme option à partir du diagnostic initial du cancer et agit en tant que personne/ressource de contact permanente. 	États-Unis Allemagne
 Préparations préalables à la transition		
Effectuer des évaluations régulières de la préparation à la transition, en commençant au moins 2 ans avant le point de transfert	<ul style="list-style-type: none"> – TIP-RFT est un outil permettant d'évaluer la préparation à la transition chez les jeunes atteints de drépanocytose. Selon une étude, « L'évaluation TIP-RFT peut guider les interventions pour améliorer le niveau de préparation à la transition et peut servir de base à la recherche future sur d'autres variables qui pourraient être associées au niveau de préparation à la transition ».³⁵ – Ready Steady Go est un programme britannique destiné aux enfants âgés de 11 ans ou plus qui souffrent d'affections médicales de longue durée, conçu pour les aider à passer aux services pour adultes. – Le questionnaire STARx (Self-Management and Transition Readiness) comporte 18 questions portant sur trois domaines : la communication avec les professionnels de santé, la connaissance de la maladie et l'auto-prise en charge.^{47,71} Il contient des versions pour les parents et les enfants et est disponible en anglais, en espagnol, en danois, en arabe et en thaï.^{47,71} – Got Transition™ utilise un formulaire d'auto-évaluation portant sur 26 questions relatives à quatre domaines de la transition : importance et confiance, ma santé et mes soins de santé, mes médicaments et les compétences souhaitées. Il est également disponible en espagnol.⁷² 	États-Unis Royaume-Uni États-Unis

<p>Fournir une éducation et des ressources continues et adaptées aux jeunes et à leur famille et/ou aidants sur la transition, sur la base de l'évaluation de leur état de préparation</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Une initiative ASAFE soutenue par ERN-EuroBloodNet. Des groupes de conversation en ligne sont organisés pour les patients et leurs familles. Il s'agit de groupes de conversation autour des préoccupations et des sujets soulevés par les participants à chaque rencontre. La conversation est coordonnée par un hématologue et un psychologue. Les expériences, les ressources qui ont été utiles ainsi que les doutes et les inquiétudes sont partagés.⁷³ – Au Royaume-Uni, la Sickle Cell Society fournit de nombreuses ressources permanentes aux jeunes atteints de drépanocytose et à leurs familles. « A parent's guide to managing sickle cell disease » (Un guide destiné aux parents pour la gestion de la drépanocytose) est une ressource complète contenant toutes les informations pertinentes, un soutien et des indications supplémentaires sur les services et les ressources.⁵⁵ En outre, elle organise une série de sessions pour les parents, y compris des ateliers de bien-être familial et des retraites familiales offrant une éducation à la gestion de la maladie. 	<p>Espagne</p> <p>Royaume-Uni</p>
<p>Élaborer et mettre à jour régulièrement des plans de soins mobiles</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Le passeport de santé numérique pour la drépanocytose est un projet financé par le NIHR. L'équipe DHP, en collaboration avec le Caribbean and African Health Network et des experts en interopérabilité de la communauté OpenEHR, a reçu un financement qui permettra la conception rapide, le prototypage et le développement d'une plateforme pour les personnes atteintes de drépanocytose, qui sera initialement exploitable en tant que service autonome et qui sera ensuite intégrée dans d'autres systèmes de planification des soins. – Le Universal Care Plan sur l'application NHS permet aux patients de personnaliser leurs soins futurs en enregistrant leurs préférences concernant leur traitement. Il permet aux équipes médicales d'accéder immédiatement à des informations vitales sur la santé. D'autres outils numériques sont également utilisés, notamment MyChart. Malheureusement, les outils ne sont pas interopérables, et il est nécessaire de sensibiliser davantage les jeunes pour qu'ils sachent comment les utiliser. 	<p>Royaume-Uni</p>
<p>Assurer la liaison entre les EMD, à la fois pour l'EMD de soins adultes et pour les équipes soignantes pédiatriques et pour adultes</p>	<p>Le projet ECHO (Extension for Community Healthcare Outcomes) est une approche innovante de télémentorat reliant des spécialistes multidisciplinaires à d'autres professionnels de la santé par vidéoconférence, où ils participent à un programme d'apprentissage basé sur des études de cas et à des présentations didactiques régulièrement créées par le réseau STORM (Sickle Treatment and Outcomes Research in the Midwest). Les participants à ce projet étaient principalement des hématologues pédiatriques et adultes, des soignants pour la drépanocytose de l'EMD et un petit nombre de soignants généralistes, malgré des efforts de recrutement ciblés.</p>	<p>États-Unis</p>
 Soins holistiques		
<p>Fournir un soutien en matière de santé mentale</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Au Royaume-Uni, les psychologues pédiatriques et adultes sont intégrés dans les EMD de transition. Il existe également des groupes de soutien pour les jeunes adultes en âge d'effectuer leur transition et un groupe de soutien distinct pour les familles et/ou les aidants au sein du service pédiatrique. Les personnes ayant des problèmes de santé mentale connus sont mises en évidence et suivies de près dans le service pour adultes. Tous les jeunes adultes ont la possibilité d'avoir un entretien privé avec le psychologue pédiatrique et pour adultes dans la clinique de l'EMD. Les coordonnées du psychologue, de l'infirmière pour adultes et des autres professionnels de la santé sont indiquées pour assurer la continuité de la relation. Une période de grâce d'un à deux ans est autorisée après la transition, au cours de laquelle les jeunes adultes peuvent contacter des soignants pédiatriques ou pour adultes, jusqu'à ce qu'ils soient bien intégrés dans le service pour adultes.⁷⁴ – En Espagne, à l'Hôpital général universitaire Gregorio Marañón, le modèle d'accompagnement de la santé mentale est le suivant : un psychologue est présenté en tant que membre de l'équipe EMD dès la première visite au diagnostic. Les parents disposent d'un numéro de téléphone et peuvent également lui écrire s'ils ont un besoin spécifique entre les visites de routine. Par la suite, il est présent lors de certaines visites médicales tout au long du suivi si un risque pour la santé mentale a été détecté. Lorsque le patient est admis, le psychologue évalue la situation et décide si une intervention est nécessaire. Si une personne présente des symptômes psychologiques, un suivi individuel est effectué chaque semaine ou toutes les deux semaines. Ce modèle facilite permet de réduire les obstacles à l'accès à l'aide en matière de santé mentale et les préjugés concernant la santé mentale.⁷⁵ 	<p>Royaume-Uni</p> <p>Espagne</p>

<p>Assurer la liaison entre l'aide sociale, l'éducation et l'emploi</p>	<p>Le South East London Sickle Cell Improvement Programme est un programme pilote de deux ans visant à améliorer les services dans tous les établissements de soins pour de meilleurs soins et résultats de santé pour les personnes atteintes de drépanocytose. Dans le cadre de ce programme, les services communautaires de six arrondissements du sud-est de Londres (Bexley, Bromley, Greenwich, Lambeth, Lewisham et Southwark) sont en cours d'amélioration, notamment par l'accès à davantage d'infirmières spécialisées (qui travailleront avec les NHS Trusts locaux), une équipe de soutien plus large, une aide dans la vie de tous les jours (conseils et soutien en matière d'allocations sociales et conseils juridiques ; engagement avec les travailleurs sociaux), un soutien par les pairs (par le biais du programme de mentorat de la Sickle Cell Society) et le développement de ressources éducatives pour aider les écoles, les lieux de travail et les professionnels de la santé à en savoir plus sur la drépanocytose.</p>	<p>Royaume-Uni</p>
<p>Diriger les personnes atteintes de drépanocytose vers des groupes de défense des patients qui peuvent offrir un soutien supplémentaire aux jeunes</p>	<p>Le Whittington Health NHS Trust - NCL Red Cell Community Service dispose d'un groupe de soutien aux drépanocytaires (Sickle Cell Support Group) (créé en 1989) qui se réunit le premier vendredi du mois au Sickle Cell and Thalassaemia Centre. Le groupe offre un soutien formel par les pairs, un forum pour partager les stratégies d'adaptation, et organise des conférences éducatives sur les services de santé et de soins pour les personnes atteintes de drépanocytose et leurs familles et/ou aidants dans la région de Camden/Islington (Londres). Des groupes similaires sont disponibles dans tout le pays.</p> <p>Après un programme pilote réussi dans l'est de Londres et l'Essex, le programme de mentorat de la Sickle Cell Society destiné aux enfants et aux jeunes âgés de 10 à 24 ans atteints de drépanocytose a été étendu à l'ensemble de la région londonienne. Les membres du programme ont accès à un soutien et à des conseils gratuits dans le cadre de séances de mentorat individuelles dirigées par des mentors formés qui sont également atteints de drépanocytose.</p>	<p>Royaume-Uni</p>
 Soutien continu		
<p>Confirmer la date et la présence à la première consultation adulte</p> <p>Solliciter le feedback des jeunes sur leur expérience à intervalles réguliers</p> <p>Communiquer avec le service pour adultes pour confirmer que le transfert a été effectué</p> <p>Partenariat continu entre les équipes de spécialistes pédiatriques et adultes</p>	<p>Le suivi et la surveillance font partie intégrante du plan Got Transition^{®.29,72} Le processus consiste à déterminer exactement le moment où chaque élément du programme de transition est mis en œuvre. Ces informations sont essentielles pour comprendre comment les services de transition sont fournis au niveau du système et pour garantir que toutes les personnes en transition bénéficient d'une transition plus fluide et sont soutenues par des soins adaptés à leurs besoins spécifiques.</p> <p>Le guide comprend des recommandations sur divers outils d'amélioration de la qualité afin d'améliorer continuellement le suivi et l'efficacité du programme. Il explique également comment définir des objectifs clairs pour le système de suivi, la cartographie des processus et des recommandations pour les cycles « Plan-Do-Study-Act ».</p>	<p>États-Unis</p>

Le « Sickle Cell Transitions Policy Lab » a été créé pour favoriser le changement du système de santé et améliorer les résultats pour les personnes atteintes de drépanocytose pendant la période de transition entre les soins pédiatriques et les soins adultes. Sa vision est de combler ce fossé de manière transparente, en garantissant un parcours de soins continu, coordonné et empreint de compassion, qui optimise le bien-être mental et physique pendant cette période critique.

En s'appuyant sur la méthodologie du « Policy Lab », ⁷⁶ l'initiative a rassemblé des professionnels de la santé, des décideurs politiques, des groupes de défense des patients, des patients et des experts en santé publique en tant que partenaires égaux. Les membres ont participé à des discussions virtuelles et en personne, à des conseils sur l'expérience vécue et à une séance de type « café du monde » ⁴ afin d'examiner les directives existantes, d'identifier les lacunes en matière de services et d'élaborer des recommandations fondées sur des données probantes pour divers environnements de soins de santé en Europe. Deux conseils virtuels et un conseil en personne sur l'expérience vécue ont assuré une représentation authentique en impliquant des patients, des aidants et des représentants de toute l'Europe. Ce processus de collaboration a permis d'identifier les principaux éléments facilitateurs et les défis à relever, et d'élaborer un modèle de transition complet et évolutif. Ce rapport décrit les principaux obstacles à une transition réussie des soins pédiatriques aux soins adultes, et présente un cadre de mise en œuvre destiné à favoriser le changement de politique et à optimiser les services dans les systèmes de santé européens.

Références

1. Manu Pereira, M., Colombatti, R., Alvarez, F., Bartolucci, P., Bento, C., & Brunetta, A. (2023). Sickle cell disease landscape and challenges in the EU: the ERN-EuroBloodNet perspective. *Lancet Haematol*, 10(8).
2. Pellegrini, M., Chakravorty, S., Del Mar Manu Pereira, M., Gulbis, B., Gilmour-Hamilton, C., & Hayes, S. (2023). Sickle cell disease: Embedding patient participation into an international conference can transform the role of lived experience. *Orphanet J Rare Dis*, 18(1). (n.d.).
3. Saulsberry, A. C., Porter, J. S., & Hankins, J. S. (2019). A program of transition to adult care for sickle cell disease. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*, 2019(1), 496-504.
4. MacFarlane A, Galvin R, O'Sullivan M, et al. Participatory methods for research prioritization in primary care: An analysis of the World Café approach in Ireland and the USA. *Fam Pract*. 2017;34(3):278-284. Doi :10.1093/fampra/cmw104. (n.d.).
5. Nagel, R. L., Johnson, J., Bookchin, R. M., Garel, M. C., Rosa, J., & Schiliro, G. (1980). Beta-chain contact sites in the haemoglobin S polymer. *Nature*, 283(5750), 832-834. (n.d.).
6. Kato, G. J., Piel, F. B., Reid, C. D., Gaston, M. H., Ohene-Frempong, K., & Krishnamurti, L. (2018). Sickle cell disease. *Nat Rev Dis Primers*, 4(18010). (n.d.).
7. Inusa, B. P. D., Stewart, C. E., Mathurin-Charles, S., Porter, J., Hsu, L. L., & Atoyebi, W. (2020). Paediatric to adult transition care for patients with sickle cell disease: A global perspective. *Lancet Haematol*, 7(4). (n.d.).
8. Kulandaivelu, Y., Laloo, C., Ward, R., Zempsky, W. T., Kirby-Allen, M., & Breakey, V. R. (2018). Exploring the Needs of Adolescents With Sickle Cell Disease to Inform a Digital Self-Management and Transitional Care Program: Qualitative Study. *J MIR Pediatr Parent*, 1(2). (n.d.).
9. Ochocinski, D., Dalal, M., Black, L. V., Carr, S., Lew, J., Sullivan, K., & Kisson, N. (2020). Life-Threatening Infectious Complications in Sickle Cell Disease: A Concise Narrative Review. *Front Pediatr*, 8(38). (n.d.).
10. Colombatti R. (2016). MANAGEMENT OF CHILDREN WITH SICKLE CELL DISEASE IN EUROPE: CURRENT SITUATION AND FUTURE PERSPECTIVES. *EMJ Hematol.*, 1, 129-135. (n.d.).
11. Thomson, A. M. & et al. (2023). Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000-2021: A systematic analysis from the global burden of disease study 2021. *The Lancet Haematology*, 10(8). [https://doi.org/10.1016/s2352-3026\(23\)00118-7](https://doi.org/10.1016/s2352-3026(23)00118-7). (n.d.).
12. Swerdlow, P. S. (2006). Red Cell Exchange in Sickle Cell Disease. *Hematology*, 2006(1), 48-53. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2006.1.48>
13. Vassilev, D., Boule, A., & Thompson, C. (2021). The global burden of cardiovascular disease: Impact of heart failure. *Eur Heart J*, 42(41), 4213-4221. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab478>. (n.d.).
14. National Confidential Enquiry into Patient Outcome and Death (NCEPOD). (2023). The Inbetweeners: Transitioning young people with long-term conditions. NCEPOD. https://www.ncepod.org.uk/2023transition/The%20Inbetweeners_summary%20report.pdf. (n.d.).
15. Rea, K. E., Cushman, G. K., Santee, T., & Mee, L. (2021). Biopsychosocial factors related to transition among adolescents and young adults with sickle cell disease: A systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*, 167(103498).
16. Samarasinghe, S. C., Medlow, S., Ho, J., & Steinbeck, K. (2020). Chronic illness and transition from paediatric to adult care: A systematic review of illness specific clinical guidelines for transition in chronic illnesses that require specialist to specialist transfer. *Journal of Transition Medicine*, 2(1).
17. Grasemann, C., Hoppner, J., Burgard, P., Schundeln, M. M., Matar, N., & Muller, G. (2023). Transition for adolescents with a rare disease: Results of a nationwide German project. *Orphanet J Rare Dis*, 18(1).
18. Schwartz, L. A., Brumley, L. D., Tuchman, L. K., Barakat, L. P., Hobbie, W. L., & Ginsberg, J. P. (2013). Stakeholder validation of a model of readiness for transition to adult care. *JAMA Pediatr*, 167(10), 939-946.
19. Pape, L., & Ernst, G. (2022). Health care transition from pediatric to adult care: An evidence-based guideline. *Eur J Pediatr*, 181(5), 1951-1958.
20. Alashkar, F., Aramayo-Singelmann, C., Boll, J., Hoferer, A., Jarisch, A., & Kamal, H. (2022). Transition in Sickle Cell Disease (SCD): A German Consensus Recommendation. *J Pers Med*, 12(7).

21. Sickle Cell Society and PHE Sickle cell disease in childhood: Standards and recommendations for clinical care. (2019). Sickle Cell Society and Public Health England. <https://www.sicklecellsociety.org>.
22. Hoegy, D., Bleyzac, N., Gauthier-Vasserot, A., Cannas, G., Denis, A., & Hot, A. (2020). Impact of a paediatric-adult care transition programme on the health status of patients with sickle cell disease: Study protocol for a randomised controlled trial (the DREPADO trial. *Trials*, 21(1).
23. Haute Autorité de Santé. (2024). Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent: Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS). Haute Autorité de Santé. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2024-05/pnds_syndromes_drepanocytaires_majeurs_enfant_adolescent.pdf. (n.d.).
24. Elli, L., Maieron, R., Martelossi, S., Guariso, G., Buscarini, E., & Conte, D. (2015). Transition of gastroenterological patients from paediatric to adult care: A position statement by the Italian Societies of Gastroenterology. *Dig Liver Dis*, 47(9), 734-740.
25. López Rubio M., M., Ricard Andrés, M., & VM, A. (2021). Guías y recomendaciones: Guía de enfermedad de células falciformes. Grupo de Eritropatología de la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH). <https://www.sehh.es/publicaciones/guias-recomendaciones/>.
26. Wright, J. M., & Barr, D. A. (2018). The transition of young people with chronic health conditions: A systematic review of the literature. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30196444/>. (n.d.).
27. Ruth Wogu, L. (2024). Communication personnelle [Communication personnelle].
28. Tuchman, L. K., Schwartz, L. A., & Calkins, S. A. (2016). Transition to adulthood for adolescents with chronic illness: The importance of the medical home. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27092253/>. (n.d.).
29. GotTransition.org. (n.d.). Got transition®—Six core elements of Health Care Transition™. <https://www.gottransition.org/six-core-elements/>
30. CHU de Bordeaux. (n.d.). Éducation thérapeutique du patient drépanocytaire adulte (Drépéduc). [https://www.chu-bordeaux.fr/Patient-proches/Education-th%C3%A9rapeutique/Programmes-d-%C3%A9ducation-th%C3%A9rapeutique/%C3%89ducation-th%C3%A9rapeutique-du-patient-dr%C3%A9panocytaire-adulte-\(Dr%C3%A9p%C3%A9duc\)/](https://www.chu-bordeaux.fr/Patient-proches/Education-th%C3%A9rapeutique/Programmes-d-%C3%A9ducation-th%C3%A9rapeutique/%C3%89ducation-th%C3%A9rapeutique-du-patient-dr%C3%A9panocytaire-adulte-(Dr%C3%A9p%C3%A9duc)/)
31. Speller-Brown, B., Varty, M., Thaniel, L., & Jacobs, M. B. (n.d.). Assessing Disease Knowledge and Self-Management in Youth With Sickle Cell Disease Prior to Transition. *J Pediatr Oncol Nurs*, 2018(1043454218819447).
32. Phillips, S., Chen, Y., Masese, R., Noisette, L., Jordan, K., & Jacobs, S. (2022). Perspectives of individuals with sickle cell disease on barriers to care. *PLoS One*, 17(3).
33. Miles, S., Renedo, A., Augustine, C., Ojeer, P., Willis, N., & Marston, C. (2020). Obstacles to use of patient expertise to improve care: A co-produced longitudinal study of the experiences of young people with sickle cell disease in non-specialist hospital settings. *Critical Public Health*, 30(5), 544-554.
34. Schraeder, K., Dimitropoulos, G., Allemang, B., McBrien, K., & Samuel, S. (2021). Strategies for improving primary care for adolescents and young adults transitioning from pediatric services: Perspectives of Canadian primary health care professionals. *Fam Pract*, 38(3), 329-338.
35. Treadwell, M., Telfair, J., Gibson, R. W., Johnson, S., & Osunkwo, I. (2011). Transition from pediatric to adult care in sickle cell disease: Establishing evidence-based practice and directions for research. *American Journal of Hematology*, 86(1), 116-120. <https://doi.org/10.1002/ajh.21880>
36. Chakravorty S., A., Dziwinski, s, Kaya, B., & Green, E. (2019). Optimising the Transition from Paediatric to Adult Care Model for People with Sickle Cell Disease – a UK Multidisciplinary Consensus Statement. Vol.13. No.3:654. *Health Sci J*, 3(654).
37. Budde H, Williams GA, Scarpetti G, et al. What are patient navigators and how can they improve integration of care? [Internet] Copenhagen (Danemark) : European Observatory on Health Systems and Policies; 2022. (Policy Brief, No. 44.) POLICY BRIEF. Disponible sur : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK577643/>. (n.d.).
38. David Wood, K. P. (2022). What is the Traq?, ETSU Department of Pediatrics—Transition Readiness Assessment Questionnaire. <https://www.etsu.edu/com/pediatrics/traq/what.is.the.traq.php>
39. Renedo, A., Miles, S., Chakravorty, S., Leigh, A., Telfer, P., Warner, J. O., & Marston, C. (2019). Not being heard: Barriers to high quality unplanned hospital care during young people's transition to adult services—Evidence from 'this sickle cell life' research. *BMC Health Serv Res*, 19(1).

40. Frost, C., JR, RK, O., SO, F., EZ, C., LE, B., & M. (2016). Improving Sickle Cell Transitions of Care Through Health Information Technology. *American Journal of Preventive Medicine*, 51(1, Supplement 1).
41. Burch, G. (2023). The Digital Health Passport for Sickle Cell Disease <https://tinymedicalapps.com/dhp-for-sickle-cell-disease/>.
42. Sickle cell digital discovery report: Designing better acute painful sickle cell care. (2023). NHS Race and Health Observatory.
43. National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine; Health and Medicine Division; Board on Population Health and Public Health Practice; Committee on Addressing Sickle Cell Disease: A Strategic Plan and Blueprint for Action; Martinez RM, Osei-Anto HA, McCormick M, editors. *Addressing Sickle Cell Disease: A Strategic Plan and Blueprint for Action*. Washington (DC): National Academies Press (US); 2020 Sep 10. 6, Delivering High-Quality Sickle Cell Disease Care with a Prepared Workforce. Disponible sur : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK566459/>. (n.d.).
44. Health UK, D. (2013). Getting the right start: National Service Framework for Children Standard for Hospital Services. www.doh.gov.uk/nsf/children/gettingtherightstart. (n.d.).
45. Betz, C., Coyne, I., & Hudson, S. (2021). Health care transition: The struggle to define itself. *Compr Child Adolesc Nurs*, 39 . in Google Scholar, 1-15. <https://doi.org/10.1080/24694193.2021.1933264.Search>
46. Martinez, R. M., Osei-Anto, H. A., & McCormick, M. (Eds.). (2020). *Addressing Sickle Cell Disease: A Strategic Plan and Blueprint for Action*.
47. Nazareth, M., Hart, L., Ferris, M., Rak, E., Hooper, S., & van Tilburg, M. A. L. (2018). A parental report of youth transition readiness: The Parent STARx Questionnaire (STARx-P) and re-evaluation of the STARx Child Report. *J Pediatr Nurs.*, 38, 122-126.
48. Wood, D. L., Sawicki, G. S., Miller, M. D., Smotherman, C., Lukens-Bull, K., Livingood, W. C., et autres. (2014). The Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ): Its factor structure, reliability, and validity. *Acad Pediatr*, 14 . in Google Scholar PubMed, 415-422. <https://doi.org/10.1016/j.acap.2014.03.008.Search>
49. Pierce, J. S., Aroian, K., Milkes, A., Schifano, E., Schwindt, T., Gannon, A., & others. (2017). Health care transition for young adults with type 1 diabetes: Stakeholder engagement for defining optimal outcomes. *J Pediatr Psychol*, 42 . in Google Scholar PubMed, 970-982. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsx076.Search>
50. Bulgin, D., Tanabe, P., & Jenerette, C. (2018). Stigma of Sickle Cell Disease: A Systematic Review. *Issues Ment Health Nurs*, 39(8), 675-686.
51. Houwing, M. E., Buddenbaum, M., Verheul, T. C. J., Pagter, A. P. J., Philipsen, J. N. J., Hazelzet, J. A., & Cnossen, M. H. (2021). Improving access to healthcare for paediatric sickle cell disease patients: A qualitative study on healthcare professionals' views. *BMC Health Services Research*, 21(1).
52. Sickle Cell Society. (2021). NO ONE'S LISTENING: AN INQUIRY INTO THE AVOIDABLE DEATHS AND FAILURES OF CARE FOR SICKLE CELL PATIENTS IN SECONDARY CARE. <https://www.sicklecellsociety.org/wp-content/uploads/2021/11/No-Ones-Listening-PDF-Final.pdf>
53. de Montalembert, M., Tshilolo, L., & Allali, S. (2019). Sickle cell disease: A comprehensive program of care from birth. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.*, 2019(1), 490-495. <https://doi.org/10.1182/hematology.2019000053>
54. Middleton, J., Calam, R., & Ulph, F. (2018). Communication with children about sickle cell disease: A qualitative study of parent experience. *Br J Health Psychol*, 23, 685-700. <https://doi.org/10.1111/bjhp.12311>
55. Sickle Cell Society. (2021). Sickle Cell Society: A parent's guide to managing sickle cell disease. www.sicklecellsociety.org.
56. Crosby, L. E., Hood, A., Kidwell, K., et autres. (2020). Improving self-management in adolescents with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 67(10), e28492. <https://doi.org/10.1002/pbc.28492>
57. Colombatti, R., Hegemann, I., Medici, M., & Birkegard, C. (2023). Systematic Literature Review Shows Gaps in Data on Global Prevalence and Birth Prevalence of Sickle Cell Disease and Sickle Cell Trait: Call for Action to Scale Up and Harmonize Data Collection. *J Clin Med*, 12(17).
58. Huber, B., Belenky, N., Watson, C., & others. (17 octobre 2023). Reimbursement Mechanisms and Challenges in Team-Based Behavioral Health Care. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK606628/>
59. Deepa Manwani, M., & Davidson, L. (2020). Transition Navigator Intervention improves transition readiness to adult care and addresses barriers for youth. *Authorea*.

60. Anie, K. A., Telfair, J., & Sickle Cell Disease Transition Study Working, G. (2005). Multi-site study of transition in adolescents with sickle cell disease in the United Kingdom and the United States. *Int J Adolesc Med Health*, 17(2), 169-178.
61. Sickle Cell Society. (N.d.). East London Children & Young Person's Mentoring Programme brochure. <https://www.sicklecellsociety.org/wp-content/uploads/2023/01/East-London-Children-Young-Persons-Mentoring-Programme-brochure-1.pdf>. (n.d.).
62. M. C. C. P. V., T. I. D., & O-06, J. E. (2022). SICKLE CELL DISEASE: A FRENCH SPEAKING TRAINING PLATFORM TARGETING ALL LEVELS OF THE HEALTHCARE SYSTEM. *Hemasphere*, 6(Suppl):0, 4-05. <https://doi.org/10.1097/01.HS9.0000872832.52488.58>. (n.d.).
63. Kayle, M., Docherty, S. L., Sloane, R., Tanabe, P., Maslow, G., Pan, W., & Shah, N. (2019). Transition to adult care in sickle cell disease: A longitudinal study of clinical characteristics and disease severity. *Pediatric Blood & Cancer*, 66(1), e27463. <https://doi.org/10.1002/pbc.27463>
64. Schwartz, L. A., Radcliffe, J., & Barakat, L. P. (2009). Associates of school absenteeism in adolescents with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 52(1), 92-96. <https://doi.org/10.1002/pbc.21819>
65. Lukoo, R. N., Ngiyulu, R. M., Mananga, G. L., Gini-Ehungu, J. L., Ekulu, P. M., Tshibassu, P. M., & Aloni, M. N. (2015). Depression in children suffering from sickle cell anemia. *J Pediatr Hematol Oncol*, 37(1), 20-24. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000276>
66. Brousse, V., Bernaudin, F., Melaine, A., Goguillot, M., Gallagher, M., Benard, S., & Habibi, A. (2023). Severity and burden of sickle cell disease in France: A nationwide real-world study. *Haematologica*, 108(9), 2476-2486.
67. Blinder, M. A., Duh, M. S., Sasane, M., Trahey, A., Paley, C., & Vekeman, F. (2015). Age-Related Emergency Department Reliance in Patients with Sickle Cell Disease. *J Emerg Med*, 49(4), 1.
68. Speller-Brown, B., Patterson Kelly, K., VanGraafeiland, B., Feetham, S., Sill, A., Darbari, D., & Meier, E. R. (2015). Measuring Transition Readiness: A Correlational Study of Perceptions of Parent and Adolescents and Young Adults with Sickle Cell Disease. *J Pediatr Nurs*, 30(5), 788-796.
69. Leleu, H., Arlet, J. B., Habibi, A., Etienne-Julan, M., Khellaf, M., & Adjibi, Y. (2021). Epidemiology and disease burden of sickle cell disease in France: A descriptive study based on a French nationwide claim database. *PLoS One*, 16(7).
70. Overview—Children and youth. (n.d.). Eurostat. Consulté le 23 mai 2025, from <https://ec.europa.eu/eurostat/web/children-youth>
71. Ferris, M., Cohen, S., Haberman, C., Javalkar, K., Massengill, S., Mahan, J. D., et autres. (2015). Self-management and transition readiness assessment: Development, reliability, and factor structure of the STARx questionnaire. *J Pediatr Nurs*, 30. in Google Scholar PubMed, 691-699. <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2015.05.009.Search>
72. Moreno-Galdó, A., Regné Alegret, M. C., Aceituno López, M. A., Camprodón-Gómez, M., Martí Beltran, S., Lara Fernández, R., & del-Toro-Riera, M. (2023). Implementación de programas de transición de la adolescencia a la edad adulta. *Anales de Pediatría*, 99(6), 422-430.
73. Medin, G. (2 octobre 2024). Communication personnelle [Communication personnelle].
74. Jerman, H. (14 avril 2025). Communication personnelle [Communication personnelle].
75. Medin, G. (14 avril 2025). Communication personnelle [Communication personnelle].
76. Olejniczak, K., Borkowska-Waszak, S., Domaradzka-Widła, A., & Park, Y. (2020). Policy labs: The next frontier of policy design and evaluation?. *Policy & Politics* 48, 1, 89-110, disponible sur : <https://doi.org/10.1332/030557319X15579230420108>. (n.d.).



Sickle Cell Transitions
Policy Lab

Pour toute question, veuillez contacter
le secrétariat du « Policy Lab » à l'adresse
sicklecell@mhpgroup.com