

La mucoviscidose : transition de l'enfant à l'adulte

Les enjeux et les défis

Cystic fibrosis: transition from child to adult. *The stakes and the challenges*

B. WALLAERT, D. TURCK

Centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose, Clinique des Maladies Respiratoires, Hôpital Calmette et Clinique de pédiatrie, Hôpital Jeanne de Flandre, CHU de Lille.

La mucoviscidose a longtemps été une maladie exclusive de l'enfant : la médiane de survie était de l'ordre de 2 ans dans les années 1950 et de 5 ans dans les années 1960. Le pronostic de la mucoviscidose s'est considérablement amélioré depuis 10 à 15 ans grâce au diagnostic plus précoce de la maladie, à la mise en place d'équipes multidisciplinaires dans des centres de soins spécialisés, à la création de réseaux ville-hôpital entre centres de soins et intervenants libéraux [médecins, kinésithérapeutes, infirmier(e)s], et à l'application de protocoles thérapeutiques rigoureux (associant kinésithérapie respiratoire régulière, antibiothérapie adaptée en cas de surinfection broncho-pulmonaire en particulier à *Pseudomonas aeruginosa*, et maintien d'un état nutritionnel satisfaisant). Selon l'institut national d'études démographiques, en charge des données de l'observatoire national de la mucoviscidose, la médiane de survie des patients atteints de mucoviscidose est actuellement en France de l'ordre de 30 ans, comparable à celle rapportée en Allemagne, en Grande-Bretagne, aux Etats-Unis et au Canada, mais inférieure d'une dizaine d'années à la médiane de survie de 40 ans rapportée en Suède et au Danemark [1]. Un tiers des patients suivis actuellement dans notre pays sont des adultes ; cette proportion augmente régulièrement et le nombre de patients adultes dépassera dans quelques années le nombre de patients d'âge pédiatrique. On estime que la quasi-totalité des enfants suivis actuellement dans les centres de soins pédiatriques deviendront des adultes et que l'espérance de vie d'un nouveau-né atteint de mucoviscidose en 2002 est de l'ordre de 40 ans en l'état actuel de nos connaissances thérapeutiques. La question de la prise en charge des patients devenus adultes se pose donc d'ores et déjà avec une grande acuité.

La poursuite du suivi des patients adultes au sein des centres de soins pour enfants et adolescents n'est pas sou-

haitable, en raison notamment de l'inadaptation des structures hospitalières pédiatriques à l'accueil des patients adultes, du désir légitime du patient d'une autonomisation et de l'émergence progressive de problématiques spécifiques de l'âge adulte (développement de la vie sociale, projet d'insertion professionnelle, désir de grossesse et d'enfants) qui seront plus facilement abordées et résolues par des équipes habituées à la prise en charge des adultes [2, 3]. En d'autres termes, la mucoviscidose, autrefois maladie relevant quasi-exclusivement du pédiatre, intéresse de nos jours le pneumologue d'adultes, ce qui implique et nécessite un transfert de responsabilités entre les deux spécialités.

Ce transfert constitue une étape très importante pour le patient et sa famille [4]. Il est toujours vécu avec appréhension, même s'il est préparé avec précaution, longuement discuté, réalisé avec calme et souplesse, pendant une phase de stabilité de la maladie. Le patient connaît souvent l'ensemble de l'équipe soignante pédiatrique depuis de très nombreuses années, puisque le diagnostic de mucoviscidose est effectué dans plus des deux tiers des cas avant l'âge d'un an. Et inversement le pédiatre est logiquement « attaché » à un patient qu'il suit depuis longtemps. La période de ce transfert — la fin de l'adolescence — coïncide en outre avec une période d'instabilité psychologique [5]. Le projet du passage à une structure de médecine d'adultes est donc souvent accueilli avec réticence, non seulement par le patient lui-même, mais aussi — voire surtout — par sa famille, qui a volontiers des difficultés à accepter le désir légitime d'indépendance d'un adolescent. Cette situation, classique à l'adolescence dans toutes les familles, est bien sûr exacerbée par la participation active des parents aux soins quotidiens depuis de nombreuses années ; elle n'est en rien spécifique à la mucoviscidose et s'observe également dans d'autres affections chroniques [6, 7]. Les parents doivent aussi accepter le fait que l'interlocuteur direct du médecin est désormais le patient lui-même, mais ils ne doivent pas se sentir exclus de ce transfert.

Le pneumologue est tout naturellement désigné pour coordonner le suivi du patient à l'âge adulte : l'atteinte respira-

Tirés à part : B. WALLAERT, Clinique des Maladies Respiratoires, Hôpital A. Calmette, 59037 Lille Cedex.
e-mail : bwallaert@chru-lille.fr

Réception version princeps à la Revue : 05.06.2002.
Acceptation définitive : 11.06.2002.

toire, qui domine très largement le pronostic de la maladie, s'aggrave avec l'âge, et l'adolescence constitue souvent un tournant évolutif de la maladie sur le plan respiratoire, en particulier chez la fille. Il n'y a pas de démarche stéréotypée pour réussir la transition entre l'équipe pédiatrique et l'équipe adulte et encore moins de recettes miracles. Chaque patient constitue un cas particulier, tant sur le plan somatique (« il n'y a pas une mucoviscidose mais des mucoviscidoses ») que psychologique, familial ou socio-culturel [8].

Plusieurs conditions sont néanmoins indispensables au transfert et constituent autant de principes généraux [9].

Le passage dans la structure pour adultes doit être progressif et tenir compte de la maturité du patient et non pas de son état-civil. Le passage de relais du pédiatre au pneumologue doit se faire sans traumatisme psycho-affectif, et idéalement, l'organisation de plusieurs consultations conjointes successives, initialement dans la structure pédiatrique puis dans la structure d'adultes, permet d'améliorer considérablement les chances de succès de ce passage. Le relais est de difficulté variable selon les caractéristiques du patient, en particulier son âge au moment du diagnostic. La question du passage se pose avec moins d'acuité lorsque le diagnostic est fait à l'adolescence. De même, dans les formes de gravité modérée, les enfants ont pu être suivis de manière moins fréquente et parfois seulement en ambulatoire sans recourir à l'hospitalisation conventionnelle ; l'autonomisation et le passage vers le centre d'adultes sont alors souvent assez aisés. A l'inverse, le passage en médecine d'adultes est plus difficile si la maladie est particulièrement sévère et évolutive et la fréquence des consultations élevée. En d'autres termes, les moyens et le moment du transfert doivent être adaptés à chaque patient. Ce transfert doit être progressif et se faire en période de stabilité clinique. Il faut éviter que l'entrée dans le monde médical d'adultes et une aggravation de l'état de santé soient perçues comme corrélées. Le passage doit profiter des circonstances conjoncturelles qui favorisent un changement d'équipe : déménagement dans une autre région ou une autre ville, changement de statut (rentrée en apprentissage ou en faculté, vie en couple), arrêt d'activité du pédiatre. Le passage doit également être une réussite pour la famille et les parents dont l'angoisse augmente puisqu'ils doivent donc accepter le fait que l'interlocuteur du médecin est désormais le patient lui-même.

L'idéal est que la démarche soit initiée par le patient lui-même, mais c'est à l'équipe pédiatrique que revient le soin d'organiser les conditions propices à l'apparition puis au développement et enfin au succès de cette initiative. Telle adolescente sera prête au transfert dès l'âge de 16 ans, alors que pour tel autre patient il faudra savoir attendre 20 à 21 ans. Des réticences éventuelles doivent bien sûr être respectées, le transfert doit être retardé si nécessaire car il ne constitue jamais une urgence, mais le bien-fondé de ce transfert vers l'équipe d'adultes doit être calmement et patiemment répété au patient et à sa famille par l'équipe pédiatrique.

Le pneumologue et, d'une façon générale, l'ensemble de l'équipe soignante, doivent s'attendre à ce que le patient ait

un niveau de connaissances très élevé sur sa maladie, ce qui a pour conséquence un niveau d'exigence tout aussi élevé, tant sur le plan de la compétence que de l'écoute ou de la disponibilité pour les consultations, en particulier si le patient poursuit des études ou est inséré dans la vie professionnelle. Le simple désir de soigner des patients adultes atteints de mucoviscidose ne peut suffire. Le médecin qui prend en charge les patients adultes doit avoir conscience des efforts à développer pour réunir les conditions générales du succès et être déterminé à faire ces efforts pour répondre aux attentes des patients adultes. Une parfaite connaissance de la maladie, de ses aléas évolutifs et des progrès thérapeutiques est donc indispensable ; elle ne peut s'acquérir qu'au prix d'un important investissement personnel, en temps et en énergie. Le patient est naturellement en droit d'attendre la meilleure qualité des soins de la part de l'équipe adulte, et ne pardonnerait pas une prise en charge approximative. Il veille aussi jalousement au respect de la meilleure qualité de vie possible, tant sur le plan personnel que familial, social et professionnel. La conjugaison de ces 2 exigences s'apparente parfois à la résolution du problème de la « quadrature du cercle », mais peut être obtenue sous réserve de compromis thérapeutiques raisonnables et clairement exprimés. Un transfert insuffisamment préparé et/ou mal réussi n'est de toute façon pas acceptable ; il est une source d'angoisse pour le patient et sa famille et une cause majeure de diminution voire d'arrêt d'observance du traitement.

La création d'une équipe multidisciplinaire est indispensable dans les CRCM pour patients adultes [9]. La maladie est en effet très variable dans son expression clinique et son intensité. Cadiergue *et coll.* analysent à cet égard dans ce numéro de la *Revue des Maladies Respiratoires* le problème difficile de la prise en charge en réanimation des décompensations sévères de mucoviscidose, et discutent la place de la ventilation non invasive [10]. En état stable et lors de la préparation à la transplantation pulmonaire la mise en place d'une ventilation non invasive (VNI) permet à la fois d'améliorer le statut ventilatoire et le statut nutritionnel [11]. Lors de la décompensation respiratoire aiguë, la prise en charge en VNI a pour but d'éviter ou de retarder la ventilation assistée avec intubation, dont le pronostic sur ce terrain est souvent désastreux. Cadiergue *et coll.* [10] tirent de l'analyse rétrospective des séjours de 16 patients adultes atteints de mucoviscidose et qui ont bénéficié d'une VNI lors d'un épisode de décompensation respiratoire aiguë la conclusion que cet objectif peut être réaliste. Il faut toutefois souligner certaines limites de l'étude, en particulier son caractère rétrospectif sur une longue période (environ 10 ans) et le faible nombre de patients (n=16), l'absence d'informations quant aux trois facteurs péjoratifs « classiques » que sont le diabète, une hypertension artérielle pulmonaire constituée, et la colonisation à *Burkholderia cepacia*. Cette étude confirme la sévérité et la difficulté (impossibilité ?) à obtenir une amélioration lorsque le mode d'installation de la décompensation respiratoire est rapide (inférieure à 7 jours). Il est possible que la sévérité de cette évolution soit associée à un retard de la prise en charge ventilatoire lors des périodes de stabilité clinique,

illustrant la complexité de la décision de mise en place de la VNI avant le stade d'insuffisance respiratoire terminale [12]. Ceci justifie vraisemblablement la nécessité de contacts précoces et étroits et de politiques communes avec les équipes de réanimation. C'est également plus volontiers à l'âge adulte qu'apparaissent ou s'aggravent les complications hépatiques (cirrhose, hypertension portale), la polyposé nasale, les troubles de la régulation glucidique voire un diabète vrai, les atteintes rhumatologiques, sans parler des problèmes liés à une stérilité masculine ou à une diminution de la fertilité chez la femme. Il revient donc au pneumologue coordonnateur du centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) de mettre en place un réseau de compétences spécifiques : diabétologue, hépatologue, ORL, urologue, gynécologue-obstétricien, auxquels doivent être associés, comme c'est le cas dans les CRCM pédiatriques, infirmière coordonnatrice, kinésithérapeute, diététicienne, assistante sociale, psychologue et/ou psychiatre. L'approche du patient adulte doit donc se faire dans toutes les composantes somatiques, mais également psychologiques et sociales de son état de santé.

Il est cependant indispensable que le pneumologue reste le médecin référent et l'interlocuteur privilégié du patient, afin de garder tous les avantages d'une prise en charge globale à laquelle le patient est le plus souvent très attaché, et d'éviter les inconvénients liés à une multiplication excessive des interlocuteurs médicaux. Ceux-ci ne doivent être sollicités qu'en cas de problèmes spécifiques que le pneumologue n'est pas en mesure de résoudre lui-même. Le médecin d'un CRCM pour patients adultes doit d'abord être ressenti par le patient comme un spécialiste de la mucoviscidose dans son ensemble.

La réussite du passage du milieu pédiatrique au milieu adulte est un formidable défi pour les équipes soignantes spécialisées dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose. La communication étroite entre le pédiatre et le pneumologue, et plus généralement entre les équipes soignantes du CRCM pédiatrique et du CRCM pour patients adultes, le choix d'une période de stabilité de la maladie, la continuité des protocoles thérapeutiques, le respect des contraintes de la vie scolaire, universitaire, professionnelle et familiale et... la patience sont des gages de réussite de ce passage.

Références

1. FREDERIKSEN B: Improved survival in the Danish center treated cystic fibrosis patients: results of aggressive treatment. *Pediatr Pulmonol* 1996;21:153-8.
2. CONWAY SP: Transition from paediatric to adult-orientated care for adolescents with cystic fibrosis. *Disabil Rehabil* 1998; 20:209-16.
3. NASR SZ, CAMPBELL C, HOWATT W: Transition program from pediatric to adult care for cystic fibrosis patients. *J Adolesc Health* 1992;13:682-5.
4. ANDERSON DL, FLUME PA, HARDY KK: Transition of CF adults from the pediatric to the adult care setting: the patient's perspective. *Pediatr Pulmonol* 2000;20:546 (Abstract).
5. CAPPELI M, MACDONALD NE, MCGRATH PJ: Assessment of readiness to transfer for adult care for adolescents with cystic fibrosis. *Child Health Care* 1989;18:218-24.
6. ROSEN DS: Transition to adult health care for adolescents and young adults with cancer. *Cancer* 1993;71:3411-4.
7. SCAL P, EVANS T, BLOZIS S, OKINOW N, BLUM R: Trends in transition from pediatrics to adult health care services for young adults with chronic conditions. *J Adolesc Health* 1999;24:259-64.
8. VINER T: Transition from paediatric to adult care. Bridging the gaps or passing the buck? *Arch Dis Child* 1999;81:271-5.
9. RAULT G, ROUSSEY M, DESRUES B, TURCK D, PEREZ T, WALLAERT B, DERELLE J, TREGUER R: Mucoviscidose : recommandations pour l'organisation des centres et réseaux de soins. *Arch Pédiatr* 2001;8:802-17.
10. CADIERGUE V, PHILIP F, LANGEVIN B, DURIEU I, BERTOCCHI M, GUERIN C, ROBERT D : Devenir des adultes mucoviscidosiques admis en réanimation pour décompensation respiratoire : rôle de la ventilation non invasive. *Rev Mal Respir* 2002;19: 425-30.
11. HODSON ME, MADDEN BP, STEVEN MH, TSANG VT, YACOB M: Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients — a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 1991;4:524-7.
12. MADDEN BP, KARIYAWASAM H, SIDDIGI AJ, MACHIN A, PRYOR JA, HODSON ME: Noninvasive ventilation in cystic fibrosis patients with acute or chronic respiratory failure. *Eur Respir J* 2002;19:310-3.