



TRANSITION ADO-ADULTE DANS LES MALFORMATIONS ANORECTALES RARES

La filière de Santé maladies rares NeuroSphinx est un réseau national de prise en charge des malformations pelviennes et médullaires rares ayant pour conséquences des troubles sphinctériens. Elle fait partie d'un réseau de 23 filières de santé maladies rares depuis 2014. NeuroSphinx réunit trois centres de références de maladies rares : C-MAVEM (Chiari et Malformation vertébrales et médullaires rares), MAREP (Malformations anorectales et pelviennes rares) et MARVU (Malformation rares des voies urinaires). Les trois centres de référence partagent leurs expertises et leurs pratiques au service des patients.

Les missions de la filière de santé maladies rares s'articulent autour des thématiques suivantes : parcours de soin, bases de données, réseaux, référentiels, bonnes pratiques, recherche, éducation thérapeutique du patient et transition.

La transition est un processus intentionnel, progressif et coordonné visant le passage du jeune patient d'un service de soins pédiatrique vers un service pour adultes.

Depuis 2016, NeuroSphinx est pilote du groupe de travail inter filières Transition. Ainsi, la filière de santé maladies rares coordonne des actions pour développer des outils afin d'accompagner la transition et améliorer la formation des professionnels chargés de prendre en charge les patients durant cette période. C'est une période critique dans la prise en charge des patients jeunes notamment dans les malformations anorectales rares. En effet, lors de cette période de nombreux "perdus de vue" sont observés au sein du centre de référence MAREP.

Les patients quittent le parcours de soin pour diverses raisons notamment à cause d'un manque de coordination, d'une absence de praticiens capables de les prendre en charge en service adulte ou d'une volonté d'arrêter les soins après un suivi hospitalier lourd qui a débuté dès la naissance.



TRANSITION ADO-ADULTE DANS LES MALFORMATIONS ANORECTALES RARES

Dans le cadre de sa mission de développement de l'enseignement, de la formation et de l'information, NeuroSphinx a mis en place une formation en e-learning. Ce parcours de formation a été construit en priorité pour les professionnels qui interviennent dans le parcours de soin des patients durant leur transition.

Cette formation aborde la prise en charge des patients lors de la transition grâce à l'exercice coordonné d'une équipe pluridisciplinaire composée de :

- chirurgien viscéral pédiatrique
- chirurgien infantile
- hépato-gastro-entérologue
- psychologue
- chirurgiens gynécologue
- assistante sociale.
- infirmier
- stomathérapeute
- diététicien

Ces différents acteurs articulent leur propos grâce à quatre modules autour des enjeux médicaux que représentent la prise en charge des MARs tout au long de la vie, la consultation de transition, le point de vue du médecin d'adulte, l'intérêt du binôme que peut former le médecin pédiatre et le médecin d'adulte et le enjeux psychologiques de cette période charnière. Il sera également l'occasion d'exposer la/les alternatives à envisager en absence de médecin référent adulte et le point de vue d'un psychologue imaginant la transition "idéale" qui pourrait être envisagée. La prise en charge gynécologique, la santé sexuelle et reproductive et les enjeux socio-professionnels sont également développés dans cette formation.

Chaque module se termine par une évaluation des connaissances sous forme de quiz permettant de s'assurer de la bonne compréhension du propos.