

## Annnonce diagnostique d'une insuffisance ovarienne prématurée

**Document destiné aux soignants** impliqués dans l'annonce d'une insuffisance ovarienne prématurée (au moment de l'annonce ou dans les semaines qui suivent).

L'objectif de « l'annonce d'une insuffisance ovarienne prématurée » est :

- de définir l'insuffisance ovarienne prématurée (IOP).
- d'expliquer les conséquences et la prise en charge tout au long de la vie ainsi que les traitements médicaux qui peuvent être proposés.
- de préciser l'importance d'une surveillance spécialisée régulière tout au long de la vie.

### Les modalités

Sous forme d'un entretien avec la patiente accompagnée de la personne de son choix : partenaire, parent, ou seule. Le médecin peut être accompagné d'un autre soignant (psychologue, infirmière). Avant d'annoncer un diagnostic, le médecin propose à la patiente de dire avec ses mots ce qu'elle a compris de sa santé et le sens qu'elle donne à ses symptômes. Le médecin repère ainsi le cadre de référence affectif et cognitif de la patiente (afin d'adapter son vocabulaire), les représentations et croyances, permettant les mises en lien possibles des informations à donner.

Il est important de donner une information la plus complète possible, de manière progressive et de s'assurer de la bonne compréhension de la patiente (en fonction de son âge et de ses capacités de mentalisation) tout au long de l'entretien. L'annonce du diagnostic s'envisage au cours de plusieurs entretiens. Lui donner la parole à tout moment pour des remarques ou questions éventuelles est essentiel. Les patientes ne retiendront qu'une partie des informations qui devront être reprises et détaillées lors d'entretiens ultérieurs.

Les circonstances varieront selon que l'annonce est faite dans l'enfance, l'adolescence ou bien à l'âge adulte. La discussion est le plus souvent centrée sur ce qui a conduit au diagnostic (pendant l'enfance, le retard ou l'arrêt de progression pubertaire et à l'âge l'adulte, les troubles des règles ou l'infertilité), afin de donner du sens et de reprendre si besoin est les représentations.

- ◆ Enoncer clairement le diagnostic à la patiente et expliquer l'insuffisance de production endocrine et exocrine de l'ovaire (avec des mots simples ; au besoin des schémas peuvent être utilisés).
- ◆ Présenter les examens nécessaires pour le diagnostic étiologique mais informer néanmoins d'emblée que le plus souvent aucune étiologie n'est retrouvée. Décrire la démarche étiologique qui sera la recherche d'une auto-immunité, d'antécédent ovarien iatrogène (chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie), et la recherche d'une cause génétique. Expliquer que les examens génétiques indispensables sont :
  - le caryotype haute résolution.
  - la recherche de prémutation du gène FMR1 (transmission d'un syndrome de l'X fragile).
  - d'autres examens génétiques pourront être réalisés selon la présentation clinique, ou dans un cadre de recherche clinique.
- ◆ Informer de la nécessité de dépister les pathologies liées à une carence oestrogénique : recherche et prévention d'une ostéoporose et/ou de pathologies cardio-vasculaires.
- ◆ Expliquer l'intérêt et les modalités du traitement hormonal pour l'induction pubertaire en cas de non démarrage pubertaire (traitement par œstrogènes puis œstroprogestatifs).
- ◆ Souligner l'importance de la prise régulière d'un traitement hormonal substitutif œstro-progestatif jusqu'à l'âge physiologique de la ménopause et de l'importance d'un suivi spécialisé endocrinologique et gynécologique régulier tout au long de la vie.
- ◆ Informer de l'existence de formes fluctuantes d'IOP, exceptionnelle en cas d'aménorrhée primaire, et de la possibilité de grossesses spontanées, rendant impropre le terme « ménopause précoce ».
- ◆ Aborder les perspectives de prise en charge de la fertilité avec le don d'ovocyte et l'adoption (attention que cela ne puisse être interprété comme une trop forte banalisation médicale car au cours du premier entretien, l'adolescente ou l'adulte est dans une représentation de procréation naturelle). Détailler les modalités de la procédure du don, insister sur le long temps d'attente possible. Dans certains cas, il peut être nécessaire de discuter de la cryoconservation d'ovaire.
- ◆ Proposer un soutien psychologique si nécessaire. Les ressources personnelles de la patiente devront être explorées : parents, compagnon, désir d'enfant.
- ◆ Prévenir les patientes qui souhaiteraient chercher des informations sur Internet de l'existence d'un document sur le diagnostic d'IOP à l'attention du grand public sur le site Orphanet (<http://www.orpha.net>) ainsi que des documents disponibles sur le site de l'association de patientes Maia (Association pour aider les personnes confrontées à l'infertilité : (<http://www.maia-asso.org>) et le site du Centre de Référence des Maladies Endocriniennes Rares de la Croissance (<http://crmerc.aphp.fr>).
- ◆ Prévenir les patientes que les informations trouvées sur Internet sont très diverses et méritent d'être discutées et adaptées avec le médecin référent. Prévenir les patientes qui souhaiteraient chercher des informations sur Internet de l'existence d'un site dédié édité par l'agence de la biomédecine (<http://www.dondovocytes.fr>).
- ◆ Proposer une prise de contact avec l'association de patientes AGAT (Groupe Amitiés Turner).
- ◆ Prévenir les patientes qui souhaiteraient chercher des informations sur Internet de l'existence d'un document sur le Syndrome de Turner à l'attention du grand public sur le site Orphanet ainsi que des documents disponibles sur le site de l'association de patientes AGAT (groupe amitiés Turner) et le site du Centre de Référence Maladies Endocriniennes Rares de la Croissance. Les informations trouvées sur Internet sont très diverses et méritent d'être discutées et adaptées avec le médecin référent.

### Conclusion de l'entretien

- Faire une synthèse en s'orientant sur la compréhension de la patiente, sur la prise en charge et le suivi dans un futur proche avec programmation prochaine des examens complémentaires et d'un RDV de consultation ultérieur.
- Demander à la patiente (et aux parents ou au conjoint selon l'âge) si elle a des questions à poser, ce qu'elle ressent, éventuellement lui faire reformuler ce qu'elle vient d'entendre.
- Présenter oralement les différents prochains intervenants : leur nom et leur domaine d'intervention, les lieux où la patiente doit se rendre.
- Inscire clairement dans le dossier médical les informations données, ainsi que les documents remis afin de permettre une cohérence dans le suivi ultérieur avec les différents professionnels de l'équipe.
- En cas de suivi par un praticien non endocrinologue, il est souhaitable d'adresser la patiente à un endocrinologue au sein d'un centre de référence ou de compétence pour assurer un suivi ultérieur commun et optimiser la prise en charge.
- La reprise de ces informations est indispensable tout au long du suivi.