

Centre de Référence des **P**athologies **G**ynécologiques **R**ares

*La gynécologie au cœur de la prise en charge  
des maladies chroniques*

*Vendredi 14 décembre 2018*

*Ministère des affaires sociales et de la santé*



# 3eme plan maladies rares depuis 2017

## Nouveau paysage du centre:

- 1 site coordonnateur Paris
- 1 site constitutif Paris
- 1 site constitutif Toulouse
- 20 centres de compétences.

## Objectifs de ce nouveau plan:

- **Améliorer la lisibilité du réseau national pour les malades et les professionnels de santé, renforcer l'orientation des patients.**
- **Nouvelle répartition des budgets dédiés.**





# Pathologies Gynécologiques Rares

## *Les équipes*

### **Hôpital universitaire Necker-Enfants malades – Paris (pédiatrique)**

Service d'endocrinologie, gynécologie et diabétologie pédiatrique

Médecin coordonnateur : Pr Michel Polak

### **Hôpital universitaire Pitié-Salpêtrière - Paris (adultes)**

Service d'endocrinologie et médecine de la reproduction

Médecin référent du site : Pr Philippe Touraine

### **Hôpital des enfants - Toulouse (enfants et adultes)**

Service d'endocrinologie pédiatrique: gynécologues de l'enfant et de l'adolescent

Médecin référent du site : Dr Catherine Pienkowski

### **20 Centres de compétence (enfants et adultes):**

Nantes, Angers, Rennes, Brest, Bordeaux, Montpellier, Marseille, Clermont-Ferrand, Nancy, Reims, Besançon, Lille, Rouen, Nice, Strasbourg, Amiens. IDF: Cochin, Kremlin-Bicêtre, Institut Montsouris, CHI Créteil.

# Pathologies Gynécologiques Rares



## *PLURI-THEMATIQUES*

## *MULTI SITES*

## *ENFANTS-ADULTES*

- **Pathologies mammaires** : adénofibrome géant, polyadénomatosose mammaire, gigantomastie.
- **Malformations utéro-vaginales révélées à l'adolescence** : aplasie utéro-vaginale, duplication utérine avec héli-vagin borgne
- **Retentissement gynécologique des maladies hémorragiques héréditaires avec risques d'hémorragies génitales graves**: prévention et prise en charge.
- **Retentissement gynécologique des pathologies chroniques rares** : sur la puberté, la fonction ovarienne, l'entrée dans la sexualité, la prescription d'une contraception ou d'un traitement hormonal substitutif.

## Vos patientes sont-elles concernées par notre centre?

- Prise en charge gynécologique (souvent délaissée parfois tabou) en cas de **pathologie chronique rare**.
- Intégrer la prise en charge gynécologique à la prise en charge des patientes suivies depuis leur plus jeune âge : un des enjeux de la **transition**.
- Évaluer et prendre en charge **l'impact de la maladie chronique sur le développement pubertaire**.
- Évaluer et prendre en charge l'impact du **statut hormonal** sur l'évolution de la maladie chronique.
- Prévenir et prendre en charge et **les troubles des règles liées aux pathologies de l'hémostase : risque hémorragique**.
- Proposer une **contraception** en cas de pathologies chroniques: balance bénéfices-risques.
- **Ne pas aggraver** la pathologie sous-jacente.
- Prendre en compte **les risques liés à la prescription d'une contraception** dans le cadre de la pathologie (ex : risque vasculaire et contraception œstro-progestative).
- Discuter les **interactions entre les traitements et la contraception**.
- Envisager, organiser la **préservation de fertilité**.
- Planifier et organiser le suivi des **grossesses à risques**.
- Permettre **une prise en charge multidisciplinaire des malformations utéro vaginales** par des chirurgiens-médecins et psychologues experts.
- Proposer des programmes **d'éducation thérapeutique** sur les thèmes liés à la sexualité et la féminité.

# La vie du centre



## ➤ 3 RCP par an:

- Objectifs: discussion de cas cliniques rares en gynécologie, sur les thématiques du centre: les lundis 28/01/2019; 20/05/2019; 30/09/2019.

## ➤ Mise à disposition d'articles et d'outils pour vous aider dans la prise en charge de vos patientes: RBP, publications, outils d'éducation thérapeutique, etc...

- Disponible sur le site internet de la plate forme maladies rares de l'hôpital Necker. Orientation vers les différents sites du centre.

**Je suis suivie pour une pathologie de l'hémostase, mes règles sont abondantes**

**! Médicaments à éviter**

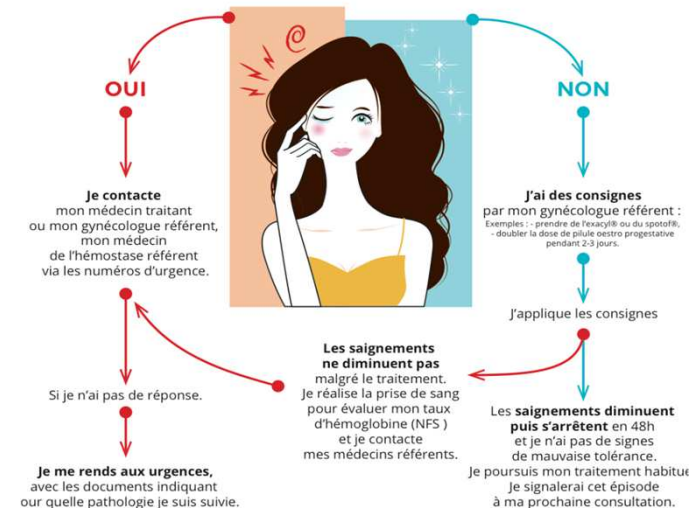
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
- Aspirine

Quand m'inquiéter ?

J'utilise plus de 6 changes par jour avec ou sans débordements ou caillots et/ou mes règles durent plus de 8 jours

Quelle conduite à tenir ?

**J'ai des signes de mauvaise tolérance des saignements :**  
maux de tête, difficultés à respirer, essoufflement à l'effort, accélération du rythme cardiaque (plus de 100 battements/minute), malaise pouvant associer sensation de faiblesse (+/- chute) avec sueurs, vision trouble, nausées, vertiges, bouffées de chaleur... et pouvant aller jusqu'à la perte de connaissance



Document rédigé par les équipes médicales des centres de référence maladies rares PGR de l'hôpital Necker et de Toulouse de l'équipe médicale du centre régional des troubles de l'hémostase et des plaquettes de Toulouse - Novembre 2019  
Maquette : plateforme maladies rares de l'hôpital Necker (V1) Janvier 2020

<http://www.maladiesrares-necker.aphp.fr/pgr/>

# Journée du centre de référence Pathologies Gynécologiques Rares

Tous nos remerciements aux laboratoires qui nous  
ont aidés à préparer cette belle journée !

**Merck Serono**

**Ipsen**

**Lilly**

**Novonordisk**

**Sandoz**

