

Transition et sexualité des patients avec syndrome de Prader Willi : à propos d’une cohorte de 16 patients suivis au CHU de Nantes

E. Cordoliani ^a , S. Baron ^b , M. Krempf ^a , P. Mahot ^a , B. Cariou ^a , D. Druì ^a

^a Service d'Endocrinologie - L'institut du thorax - CHU de Nantes, Nantes, France

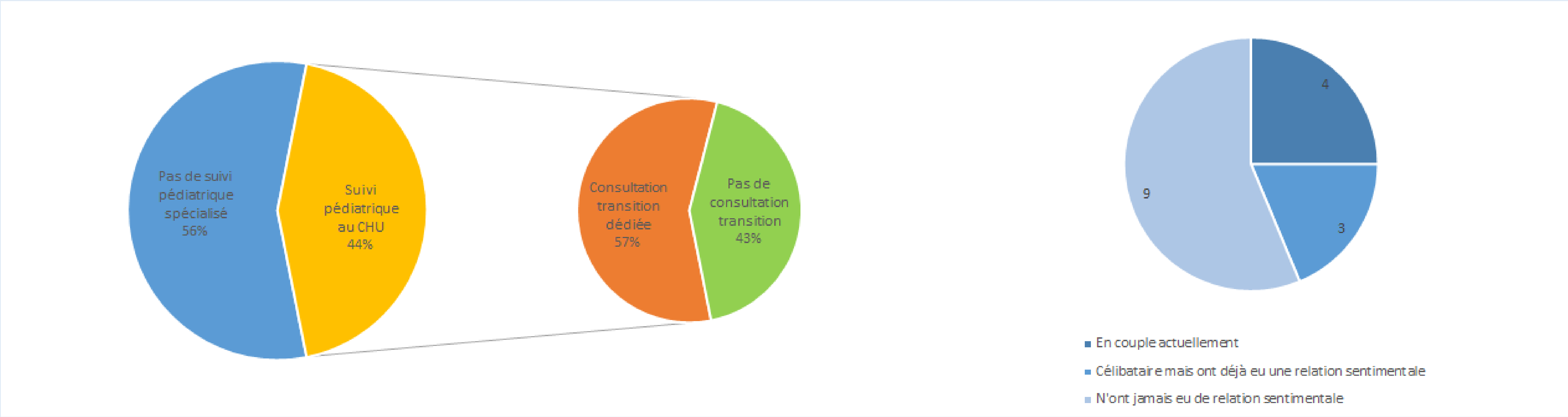
^b Service d'Endocrinologie pédiatrique - CHU de Nantes, Nantes, France

Introduction : Le syndrome de Prader-Willi est une maladie génétique rare et complexe. La gestion de la transition et de la sexualité dans les maladies chroniques est un sujet en pleine évolution. Elle est complexe dans le syndrome de Prader-Willi, en raison des troubles du comportement présents dans cette pathologie. Notre objectif était de réaliser un état des lieux de la prise en charge des patients atteints du syndrome de Prader-Willi au CHU de Nantes, sur les thèmes de la transition et de la sexualité.

Matériel et méthodes : Nous avons recueilli rétrospectivement les données des 16 patients Prader-Willi suivis en Endocrinologie adulte au CHU de Nantes depuis 2000.

Résultats :

- 10 femmes/6 hommes
- Age médian : 27 ans (19-46)
- Seuls 7/16 patients ont eu un suivi pédiatrique en CHU, dont tous ceux nés après 1992 (n=5).
- 4/7 patients ont bénéficié d’une consultation de transition dédiée, à un âge médian de 19 ans.
- Seuls 2/3 des patients ont un suivi endocrinologique annuel, mais 100% de ceux ayant eu une consultation de transition
- 8/10 femmes et 6/6 hommes ont eu une puberté spontanée partielle mais tous ont un hypogonadisme à l’âge adulte
- Seulement 4/10 femmes et 3/6 hommes sont sous traitement hormonal substitutif.
- 4/16 patients se déclarent en couple, 7/16 rapportent avoir déjà eu une relation sentimentale.
- Seuls 2/16 patients sont autonomes, les autres vivent chez leurs parents ou en structure spécialisée.



Discussion : Au CHU de Nantes les consultation de transition dédiées sont instaurées depuis 2006 et semblent avoir un impact positif sur l’adhésion au suivi endocrinologique. Il paraît donc important de promulguer leur généralisation parmi les centres de référence et compétence en charge des patients avec un syndrome de Prader Willi. Elles sont un temps fort de la construction de la relation médecin-patient et permettent d’aborder des sujets essentiels comme le projet de vie global et la sexualité. Des études récentes évoquent un bénéfice du traitement hormonal substitutif et de « l’éducation sexuelle » sur le plan de la santé et de la qualité de vie chez ces patients, pourtant ces sujets restent souvent peu abordés.