

## Introduction

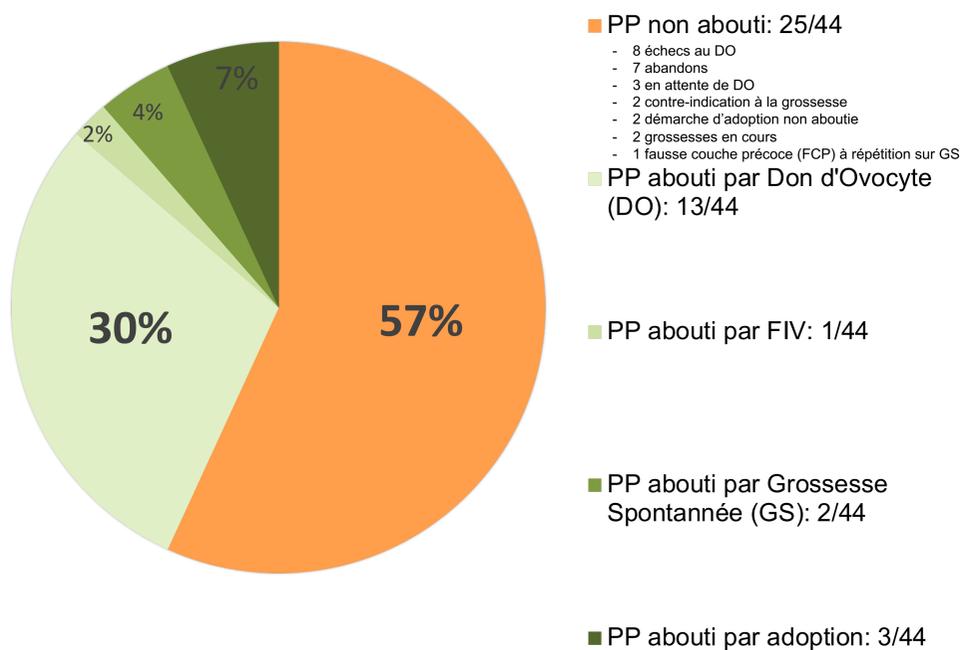
Le syndrome de Turner est une affection génétique rare liée à l'absence complète ou partielle de l'un des chromosomes X, affectant 1/2500 nouveau nés de sexe féminin, responsable d'une l'atrésie accélérée des follicules primordiaux. Chez 80 à 95 % des patientes, une aménorrhée primaire est présente avec une infertilité primaire dans plus de 95% des cas. La difficulté de mener à bien une grossesse en cas de projet parental (PP) est une complication majeure du syndrome de Turner, liée à une dysgénésie gonadique et/ou à des contre-indications (CI) cardio-vasculaires à la grossesse.

## Matériel et méthodes

L'objectif de ce travail était d'analyser rétrospectivement le taux et les causes d'échec du PP dans la cohorte monocentrique strasbourgeoise de patientes suivies selon les recommandations du PNDS 2008 entre janvier 2009 et mai 2019. Le recueil de données a été réalisé dans le dossier des patientes complétées par des entretiens téléphoniques. Les caryotypes des patientes avec PP étaient : (1) monosomies 45,X dans 27,2 %, (2) mosaïques 45,X/46,XX dans 29,5 % (3) et anomalies de structure dans 36,3 % des cas.

## Objectif principal

Sur 93 patientes, **44 (47,3%)** avaient un PP



## Discussion

### Taux de succès du projet parental: 43%

Pas d'étude comparable dans la littérature

- Désir de grossesse : **38,4 %** dans une **cohorte globale** de 480 patientes

(Bernard, V. et Al, 2016)

- Taux de parentalité (après grossesse et adoption) de **12,3 %** dans une **cohorte globale** de 276 patientes (Hadnott TN et Al, 2011)

- **Taux d'adoption** de **9,2%** sur une **cohorte globale** de 276 patientes (Hadnott et Al. 2011)

### Taux d'abandon du projet parental : 16%

- Abandon dans un contexte de : (1) contre indication médicale à la grossesse (n=2, sans souhait d'adoption) (2) Raisons personnelles (n=4) : 2 pour séparation ou absence de partenaire, 1 pour non acceptation de la technique du DO et 1 pour absence de situation stable. Raison non exprimé (n=1).

- Si une contre-indication à une grossesse était présente (n=7/44) : seules 2 patientes ce sont orientées dans un projet d' adoption  
Pas de comparaison disponible dans la littérature

## Objectifs secondaires

	Ovocytes maternels (GS)	Don d'ovocytes (DO)	Total	p
Nombre de grossesse (n)	14	22	36	
Taux de FCP n (%)	<b>6 (54)</b>	<b>5 (23)</b>	<b>11 (30)</b>	<b>0,11</b>
Taux d'IVG n (%)	<b>3 (21)</b>	<b>0 (0)</b>	<b>3 (8)</b>	<b>0,001</b>
Taux de naissance n (%)	5 (36)	17 (77)	22 (61)	0,11
Complications obstétricales n (%)	0/5 Caryotype réalisé (n=3/5)	5/17	5/22 (23)	0,26
Complications néo-natales n (%)	1/5 (20%)	3/17 (18%)	4/22 (18)	>0,99
Complications pédiatriques n (%)	0/5	1/17 (Neurofibromatose de type I)	1/17 (0,05)	

## Discussion

### Taux de grossesse : 48% (n=21/44)

Inferieur à celui de la population générale: 74%

Supérieur a celui d'une cohorte globale de 483 patientes : **12%** (Byrmann I et Al, 2011). Cet écart important est simplement lié au fait qu'il nous a semblé plus pertinent d'étudier le taux de grossesse non pas sur la population générale de la cohorte, mais sur le sous-groupe ayant un PP. Si nous rapportons ce taux sur notre population générale de 93 patientes comme dans cette étude, nous obtenons un taux de grossesse de 22 %.

### Taux de naissance : 55%

### Taux de FCP : 30%

Supérieur à celui de la **population général (15%)**  
GS : dans la littérature entre **30 et 45%** (Bernard V. , 2016 – Birmann I, 2011)  
DO : dans la littérature entre **25 et 40%** (Bodri D, 2006 – Foudila T, 1999 – Andre H, 2019)  
Pas de différence significative entre GS et DO

### Taux d'IVG : 8,3%

**3,8% des grossesses spontanées** sur une cohorte de 480 patientes (Bernard V, et Al, 2016)

## Discussion

A notre connaissance, il s'agit des premières données sur le PP chez les patientes turnériennes. Elles montrent 43% de réussite dans le PP avec 3 principales modalités : GS, DO ou adoption. Chez ces patientes, les taux de naissance ou de FCP, la fréquence des complications obstétricales, néo-natales et pédiatriques sont comparable que se soit lors d'une GS ou d'un DO.

Un taux non négligeable d'IVG est observé dans un contexte de GS, illustrant la nécessité de discuter l'introduction d'une contraception en l'absence de signe d'hypogonadisme chez les patiente ayant un syndrome de Turner.