

MOI, JULIE, 15 ANS, J'AI ÉTÉ OPÉRÉE QUAND J'ÉTAIS PETITE

Hyperplasie Congénitale des glandes Surrénales





Bonjour, je m'appelle Julie et j'ai 15 ans.
Je suis née avec une Hyperplasie Congénitale des Surrénales et j'ai été opérée des organes génitaux quand j'étais bébé.
Aujourd'hui, je prends mon traitement tous les jours et je suis une jeune fille bien dans mes baskets et en pleine forme !

Livret réalisé par l'équipe du Service de Chirurgie Uro-viscérale du Professeur Mouriquand (Hôpital Femme-Mère-Enfant, Bron, France)

Anne-Claire Bouvier, Claire-Marie Segura, Marion Boucaud-Maitre (Infirmières)

Hélène Mourier-Germain (Infirmière Puéricultrice)

Nathalie Fort (Cadre de Santé Puéricultrice)

Agnès Pouyau (Anesthésiste pédiatre)

Claire-Lise Gay (Endocrinologue Pédiatre)

Jean-Yves Tamet (Pédopsychiatre)

Daniela Gorduza (Chirurgien Pédiatre)

Pierre Mouriquand (Urologue Pédiatre)

La prise en charge de l'Hyperplasie Congénitale des Surrénales est réalisée de façon pluridisciplinaire, en collaboration avec :

Les endocrinologues pédiatres

Les chirurgiens pédiatres

Les biologistes moléculaires

Les pédopsychiatres

Les anesthésistes pédiatres

Les radiologues pédiatres

Les anatomopathologistes

Les généticiens

Recherche de financements, mise en page et illustrations :
www.albertetclémentine.com

Sommaire

Qu'est-ce qu'une HCS ?	3
Principes du traitement	7
La prise en charge psychologique de l'enfant et de sa famille	9
Prise en charge péri-opératoire	11
Les soins infirmiers	13
Le suivi à distance	19
Devenir de l'enfant	21
Glossaire	22



Les infirmières

L'équipe soignante



L'auxiliaire
puéricultrice

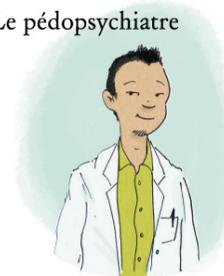


L'anesthésiste

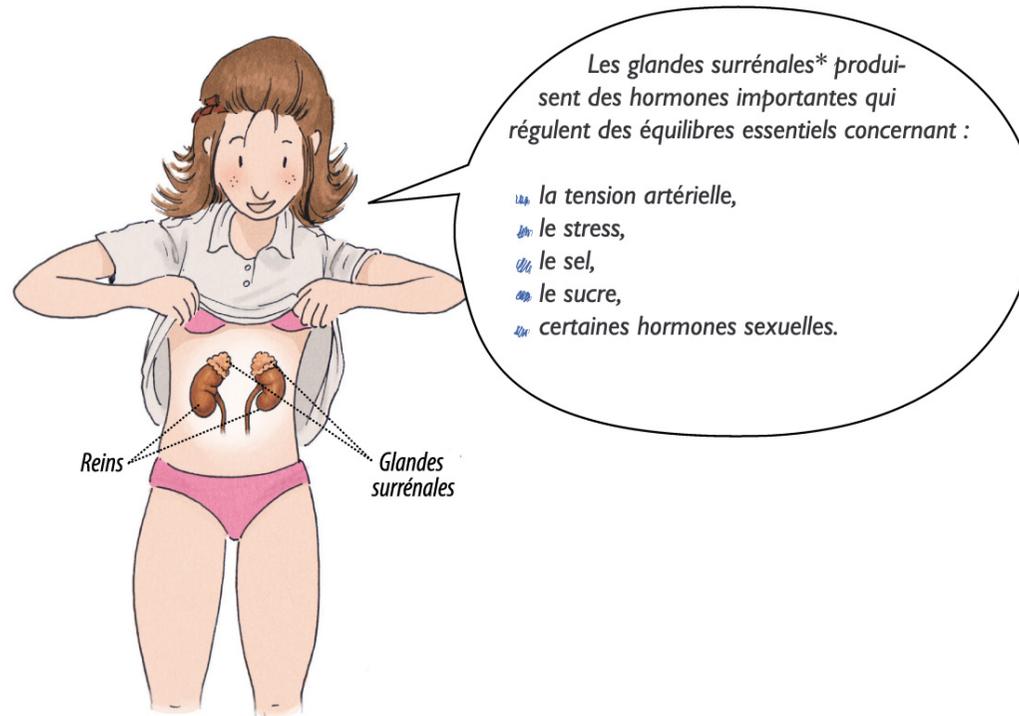
Le chirurgien



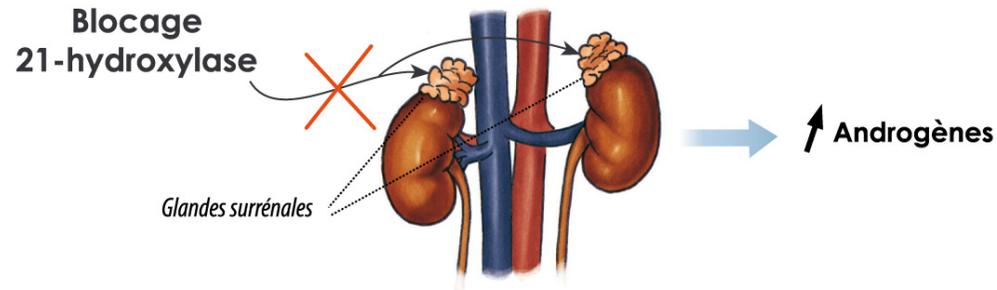
Le pédopsychiatre



Qu'est-ce qu'une HCS ?



Dans l'HCS, la fabrication de ces hormones est perturbée car certaines étapes sont bloquées par l'absence complète ou partielle de certaines enzymes* (essentiellement la 21 -hydroxylase*).



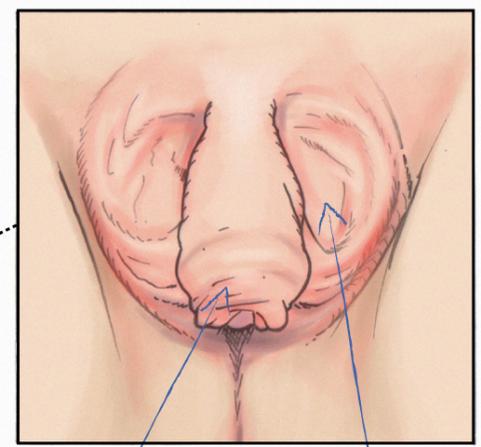
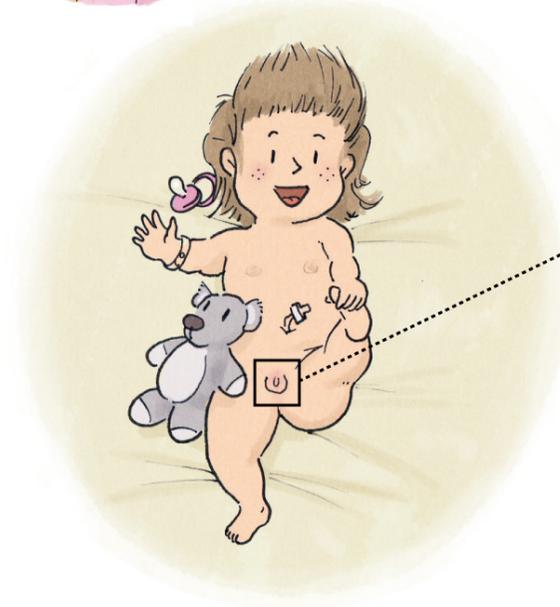
Cela entraîne la fabrication en quantité excessive d'hormones masculines ou androgènes qui vont changer l'aspect extérieur des organes génitaux et modifier l'ouverture du vagin en période anténatale. Certaines HCS s'accompagnent également d'une fuite de sel dans les urines, ce qui représente un danger pour la vie de la personne atteinte en absence de traitement.

C'est une maladie rare (1/14000 naissances), liée à une anomalie génétique bien identifiée. Le diagnostic est fait soit par le dépistage systématique chez tous les nouveau-nés en France, soit par l'aspect inhabituel des organes génitaux externes à la naissance ou plus rarement à l'échographie pendant la grossesse.



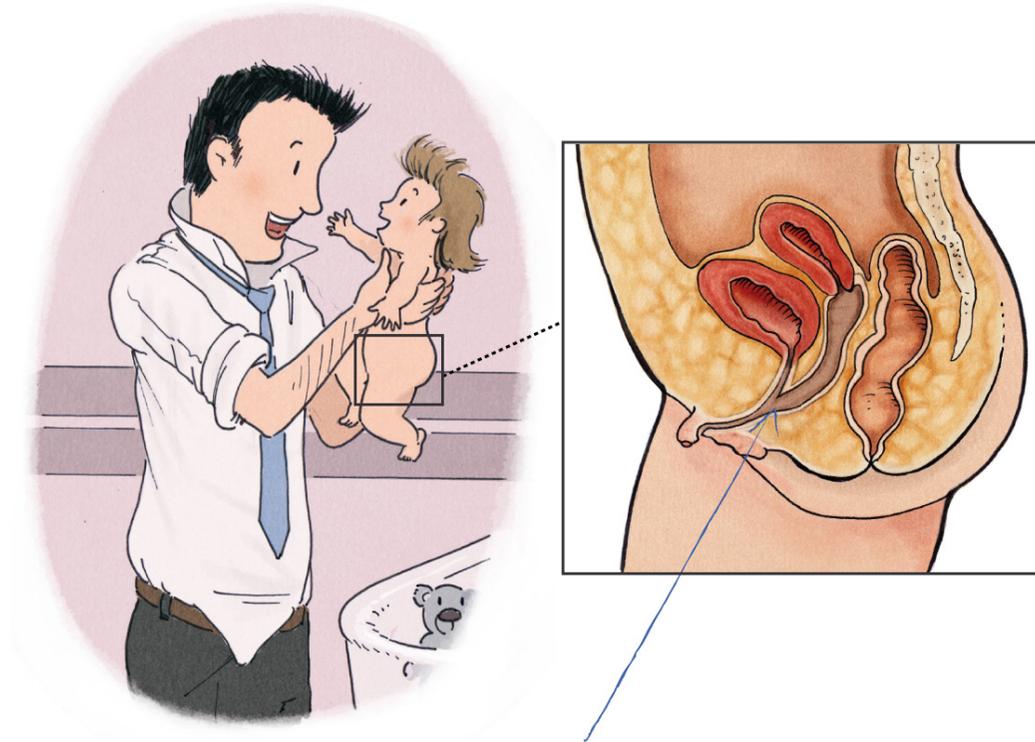


A la naissance, comme une partie des petites filles atteintes d'HCS, je présentais :



a un développement anormal du bourgeon génital (clitoris trop grand)

b des grandes lèvres fusionnées et ressemblant à des bourses et des gonades* non palpables



c) une connexion anormale entre le vagin et la paroi postérieure de l'urètre

Principes du traitement

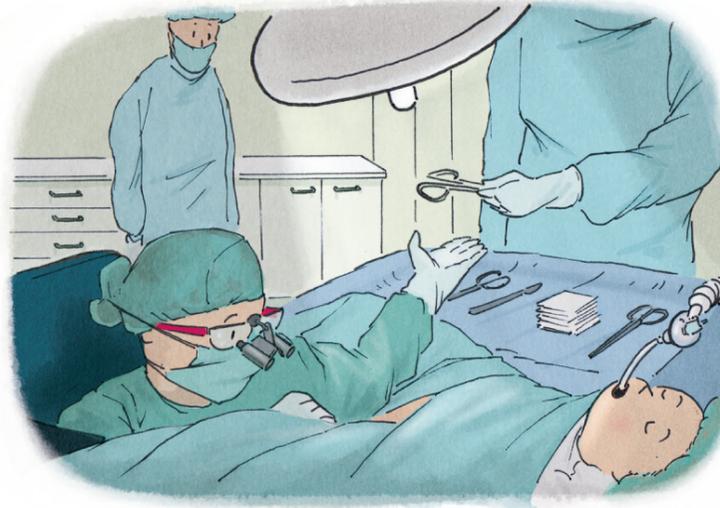


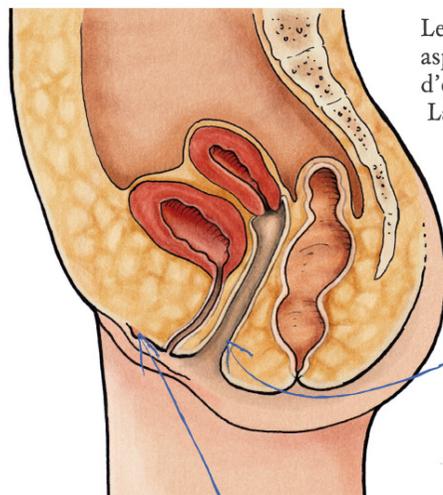
Le traitement médical :

Il a pour but d'apporter à la patiente les hormones manquantes (cortisol* et aldostérone* le plus souvent), et de freiner la production de celles qui sont fabriquées en excès (androgènes*). Ce traitement doit être pris toute la durée de la vie.

Le traitement chirurgical :

L'intervention chirurgicale est pratiquée entre 2 et 6 mois pour certaines équipes après stabilisation du traitement hormonal par les endocrinologues pédiatres. D'autres équipes préfèrent différer le traitement chirurgical un peu plus tard dans la vie.





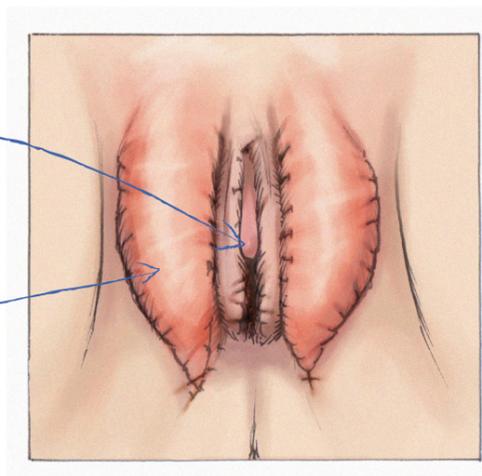
Le but de l'intervention chirurgicale est de donner un aspect féminin aux organes génitaux externes et d'ouvrir le vagin à la vulve.

La chirurgie comporte 3 étapes :

(a) Vaginoplastie :
Ouverture du vagin au périnée.

(b) Clitoridoplastie :
Réduction de la taille du clitoris si nécessaire.

(c) Labioplastie :
Abaissement des grandes lèvres et plastie de la vulve.



La prise en charge psychologique de l'enfant et de sa famille



Les soignants vont intervenir sur une partie du corps qui est pour l'enfant source de vive curiosité. De plus, elle est à l'origine de questions multiples concernant la différence des sexes, la procréation et plus difficilement, la sexualité.

Naturellement ces questions sont changeantes et variées selon l'âge et le caractère de l'enfant. De fait, si les parents ont besoin d'éclairage à un moment donné face à des interrogations jugées embarrassantes, un entretien à visée psychologique peut avoir lieu avec eux et/ou avec l'enfant.

Afin de respecter le rythme de chacun, parents et enfant, cet entretien n'est pas proposé systématiquement.

Peuvent être aussi appréhendées en entretien les conditions d'annonce de certains gestes thérapeutiques en particulier les gestes chirurgicaux.



Prise en charge péri-opératoire

L'intervention chirurgicale représente un stress qui nécessitera une adaptation du traitement de substitution avec une augmentation des doses d'hydrocortisone pendant la période péri-opératoire puis un retour progressif au traitement de base sur quelques jours.

Le protocole sera établi en accord avec le service d'endocrinologie. Le traitement de base doit être équilibré. Une consultation d'endocrinologie récente est souhaitable. Il ne doit pas exister d'épisode infectieux en cours ou récent.



La période de jeûne pré et post-opératoire sera la plus courte possible, la reprise des boissons et parfois de l'alimentation pouvant se faire le jour même de la chirurgie.

Cette prise en charge contre indique la chirurgie ambulatoire. Elle débute 12 heures avant la chirurgie et nécessite donc l'arrivée de l'enfant dans le service d'hospitalisation la veille de l'intervention.

La surveillance de l'équilibre hormonal nécessite des examens cliniques et biologiques réguliers avec des bilans sanguins (prises de sang) rapprochés.



Les modalités du traitement péri-opératoire et de l'anesthésie seront expliquées aux parents lors de la consultation pré-anesthésique.

L'administration du traitement hormonal et l'apport complémentaire de sel se font par voie intraveineuse pendant quelques jours.



Le traitement de la douleur post-opératoire commence dès la période per-opératoire et sera poursuivi pendant plusieurs jours. Il associe des antalgiques administrés par voie générale (intraveineuse puis voie orale) et le plus souvent une anesthésie loco-régionale de complément (anesthésie péridurale) pendant 48 à 72 heures.

Dans l'unité de soin, la douleur est évaluée de façon régulière par les infirmières avec des outils adaptés à l'âge de l'enfant.

Les soins infirmiers

Cette chirurgie nécessite une hospitalisation en service de chirurgie pédiatrique pendant 7 à 10 jours.

1 Objectifs de la prise en charge

Assurer une bonne cicatrisation locale.

Lutter contre le risque infectieux en évitant la contamination par les selles.

Éviter les frottements (couche, compresses) qui pourraient provoquer le lâchage des sutures.

Prendre en charge la douleur.

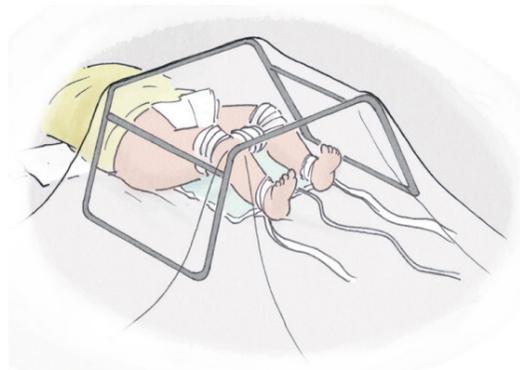
Accompagner l'enfant et ses parents pendant la période d'hospitalisation.



2 Installation et surveillance de l'enfant en post-opératoire

• Installation :

Pour éviter les mouvements des membres inférieurs de l'enfant qui peuvent altérer la cicatrisation, les genoux seront maintenus avec une bande et ses chevilles seront attachées par une contention souple.



La couche sera ouverte et un arceau sera installé pour protéger les cicatrices du frottement des draps.

• Surveillance de l'anesthésie loco-régionale de complément :

La surveillance du cathéter de péridurale et du pansement est réalisée plusieurs fois par jour. L'administration de l'antalgique est contrôlée par une pompe à débit continu et, éventuellement avec des bolus*, ceci en fonction de l'évaluation de la douleur de l'enfant. Un relevé des données d'administration de la pompe est réalisé toutes les 4 heures.



• Surveillance de la cicatrisation et de la sonde urinaire :



L'enfant peut garder une sonde vésicale durant cette période avec une "couverture antibiotique". La sonde urinaire est enlevée au bout de 10 jours.

S'il y a une mèche vaginale, celle-ci sera enlevée sur prescription médicale.

Un œdème de la région opérée est habituel après l'intervention et peut persister pendant quelques jours.

Lorsque l'intervention est réalisée après la puberté, des bas de contention et éventuellement un traitement anticoagulant seront prescrits pour prévenir le risque de phlébite post-opératoire.

• Soins quotidiens :

La proximité de l'anus représente un risque infectieux pour la cicatrice et rend les soins périnéaux particulièrement importants durant la phase initiale de cicatrisation. Un antalgique à titre préventif est administré à l'enfant avant les soins les premières 72 heures.



L'enfant sera positionnée sur le dos. Les soins de la zone opérée seront réalisés avec une dosette d'eau stérile qui sera vidée en pression directement sur la cicatrice.

Les croûtes et dépôts éventuels seront ensuite délicatement décollés avec un coton tige. La cicatrice sera ensuite désinfectée à l'aide d'une dosette de Chlorhexidine aqueuse®. Ces soins sont réalisés en systématique matin et soir ou davantage si les cicatrices sont souillées par des selles.

• Surveillance endocrinienne :

La surveillance hormonale et métabolique est assurée par les endocrinologues pédiatres en collaboration avec l'anesthésiste. L'enfant aura des prises de sang quotidiennes selon un protocole préalablement établi et adapté en fonction des résultats des bilans biologiques.

L'enfant pourra reprendre une vie normale dès sa sortie de l'hôpital à l'exception des activités sportives qui sollicitent la zone opérée (trotteur, vélo...). Ces dernières pourront être reprises après 1 mois.



Des bains de propreté peuvent être donnés dès le lendemain de la sortie. L'enfant est savonnée hors du bain, la zone opérée n'est pas frottée au gant et l'enfant est plongée dans le bain pour être rincée.



N'hésitez pas à contacter les infirmières du service 24 heures/24 en cas de :

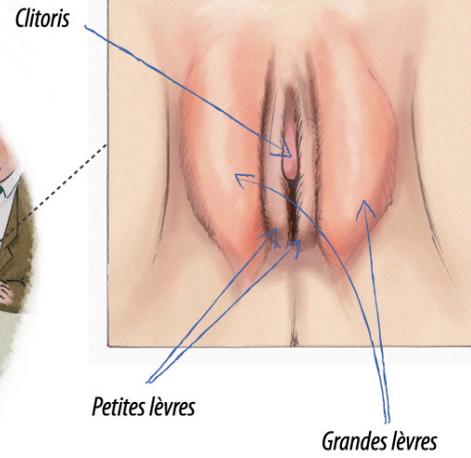
- fièvre
- doutes sur la cicatrisation
- conseils concernant les suites de l'intervention

Les bains prolongés (jeux, détente) seront autorisés 1 mois après l'intervention chirurgicale.



Le suivi à distance

L'enfant sera revue en consultation par le chirurgien environ 2 mois puis 1 an après la chirurgie.



L'été suivant j'ai passé des vacances extraordinaires au bord de la mer parce que j'ai pu tout faire comme ma copine Clémentine !



Au moment de la puberté, pour juger de la qualité de la reconstruction et surtout de l'ouverture du vagin, un examen gynécologique sera réalisé en consultation ou sous anesthésie générale (en fonction de la préférence de l'adolescente).



Une courte hospitalisation sera programmée si une nouvelle intervention chirurgicale est nécessaire concernant l'entrée du vagin.

Le suivi chirurgical doit être mené de façon conjointe avec les endocrinologues, les gynécologues et les psychologues spécifiquement formés à ce type de pathologie.

Devenir de l'enfant

Des progrès considérables ont été faits ces dernières années permettant d'obtenir un aspect esthétique satisfaisant du périnée.

La taille du clitoris est à surveiller car le clitoris peut grandir si le traitement hormonal n'est pas correctement suivi (notamment pendant la période de l'adolescence).

Le clitoris peut perdre de sa sensibilité après la chirurgie (c'est la raison pour laquelle l'intervention de réduction du clitoris n'est réalisée que si celui-ci est très gros). Les nouvelles techniques chirurgicales respectent beaucoup mieux l'innervation et la vascularisation du clitoris.



Une sténose* de l'orifice vaginal peut être mise en évidence à la puberté et nécessite des dilatations vaginales et/ou un geste chirurgical complémentaire.

Glossaire

Aldostérone : hormone sécrétée par la corticosurrénale. Elle règle, dans l'organisme, le bilan du sodium et du potassium dont elle contrôle les échanges au niveau rénal.

Androgènes : hormones stéroïdes qui provoquent l'apparition des caractères sexuels masculins.

Bolus : injection très rapide et brève d'un médicament.

Cortisol : hormone sécrétée par la corticosurrénale.

Enzyme : substance de nature protéique, élaborée par un être vivant et capable, par ses propriétés catalytiques, d'activer une réaction chimique définie.

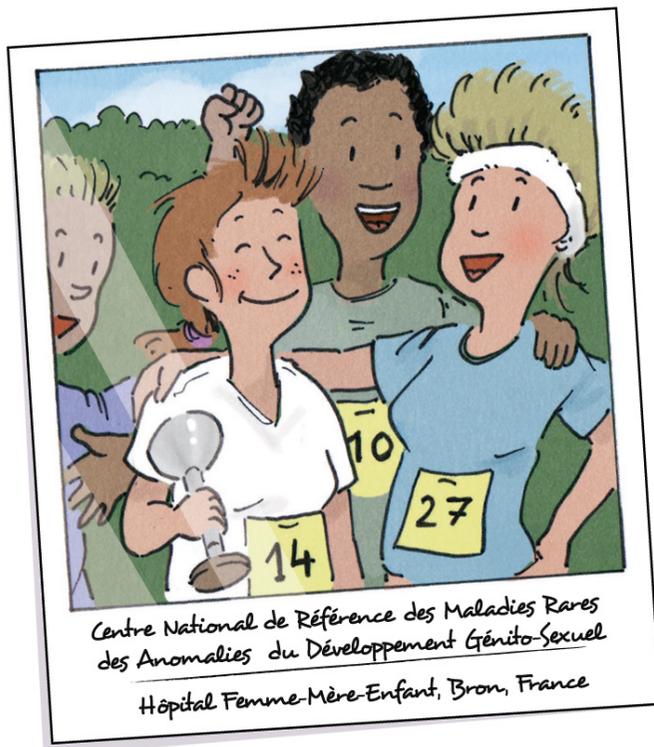
Glandes surrénales : glandes endocrines coiffant le pôle supérieur du rein.

Gonades : glandes génitales, testicules ou ovaires.

Sténose : rétrécissement.



Hôpitaux de Lyon



Ce livre a été réalisé et édité grâce au don de la société C3F
à l'association Calèche.

