



À L'ATTENTION DES PROFESSIONNELS DE SANTÉ DES CENTRES EXPERTS

QUE FAIRE FACE À UN ENFANT ADRESSÉ À UN CENTRE EXPERT POUR PRISE EN CHARGE D'UNE VARIATION DE DÉVELOPPEMENT GÉNITAL ?

Tout enfant présentant une variation marquée du développement génital est pris en charge et bénéficie d'un bilan réalisé par un centre expert.

En dehors de toute urgence vitale, la prise en charge fait l'objet d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) nationale.

Cette RCP établit le diagnostic de la variation et établit les propositions de prise en charge individualisées.

QUELS SONT LES CENTRES EXPERTS ?

Il s'agit des centres de référence et centres de compétences de la filière de maladies rares endocriniennes (FIRENDO) :

- DEV-GEN (Développement génital du fœtus à l'adulte) ;
- CRESCENDO (Centre de référence des maladies endocriniennes rares de la croissance et du développement) ;
- PGR (Pathologies gynécologiques rares).

Leurs équipes organisent la RCP nationale qui a lieu au moins une fois par mois, à laquelle sont conviés tous les professionnels de santé qui souhaitent présenter leur dossier pour organiser la prise en charge de l'enfant.

COMMENT ACCUEILLIR EN CENTRE EXPERT

UN ENFANT PRÉSENTANT UNE VARIATION

DE DÉVELOPPEMENT GÉNITAL ?

Dès l'accueil et tout au long de la prise en charge, il convient d'adopter une attitude prudente et un langage précautionneux, sans pour autant taire la réalité.

Les entretiens se déroulent dans une salle dédiée, aux moments les plus adaptés au regard de l'assimilation de la variation par l'enfant, en fonction de son degré de maturité, et par ses parents et, en respectant le temps qu'il leur est nécessaire pour s'approprier la situation, notamment si la naissance est récente.

Une liste à jour d'associations spécialisées dans l'accompagnement des personnes présentant une variation de développement génital et de leurs parents doit être mise à disposition des familles dès que possible.

QUELLES SONT LES INFORMATIONS

À DÉLIVRER À L'ADMISSION DE L'ENFANT EN CENTRE EXPERT ?

Il s'agit d'informer les parents ainsi que l'enfant, selon son degré de maturité, sur :

- la suspicion de variation du développement génital ;
- les prochaines étapes de la prise en charge, notamment le déroulement du bilan permettant la réalisation d'un diagnostic étiologique et l'établissement d'une proposition de prise en charge à l'issue d'une RCP nationale ;
- la possibilité de ne pas déclarer d'emblée le sexe de l'enfant à l'état civil et de leur fournir un certificat médical en ce sens (modèle disponible auprès des centres de recours) ;
- le fait que la prise en charge proposée privilégiera le report des interventions médicales à un âge où l'enfant peut participer à la décision, dans le respect des principes de nécessité médicale et de proportionnalité.

QUEL ACCOMPAGNEMENT PROPOSER

À L'ENFANT ET SES PARENTS ?

Il convient de proposer :

- un accompagnement psychologique assuré par un professionnel de santé mentale formé aux variations du développement génital en fonction des besoins de l'enfant et de ses parents ;
- un accompagnement par une personne choisie par les parents, notamment parmi l'équipe soignante, le monde associatif ou leurs proches et désignée comme personne ressource. Cette personne n'est pas le médecin en charge de l'enfant. Elle a, particulièrement, pour rôle de faciliter la compréhension des informations médicales par les parents.

QUELLES SONT LES INFORMATIONS

À DÉLIVRER APRÈS LA RCP NATIONALE ?

A l'issue du bilan diagnostique et de la RCP nationale, une consultation d'annonce et de présentation de la prise en charge est organisée avec l'enfant et ses parents. Elle porte sur :

- Les caractéristiques de la variation du développement génital diagnostiquée, l'histoire naturelle et les conséquences physiologiques et psychologiques possibles, à court, moyen et long termes lorsqu'elles sont connues ;
- Les conséquences en matière d'état civil (déclaration de la mention du sexe, rectification possible d'une telle mention) ;
- Les possibles conséquences de la variation du développement génital sur la fertilité, lorsqu'elles sont connues, son évaluation ultérieure au moment de la puberté ;
- Le risque éventuel de récurrence familiale et ses implications ;
- Les modalités d'accès au dossier médical de l'enfant, les informations médicales concernant l'enfant étant remises aux parents et consignées dans son dossier ;
- Les conclusions de la RCP nationale, la prise en charge proposée, y compris l'abstention thérapeutique, la possibilité de réévaluation à la demande du médecin en charge de l'enfant ou à celle de la famille.

La seule finalité de conformation des organes génitaux atypiques de l'enfant aux représentations du féminin et du masculin ne constitue pas une nécessité médicale.

Il convient d'attendre dans ce cas que le mineur soit apte à participer à la décision.

QUELLES SONT LES INFORMATIONS

À DÉLIVRER S'AGISSANT DU TRAITEMENT ?

Lorsque la nécessité médicale est établie et qu'un traitement spécifique de la variation du développement génital est envisagé, il convient de délivrer toutes les informations permettant de justifier que le motif médical est très sérieux. De la même façon, lorsque la nécessité médicale n'est pas établie, il convient de le justifier auprès des parents et de l'enfant et de les informer sur la possibilité de prise en charge ultérieure.

L'histoire naturelle de la variation sans intervention dans l'état des connaissances scientifiques et les risques de complications des traitements médicaux et chirurgicaux envisagés, notamment les risques de reprises chirurgicales, font par ailleurs l'objet d'une information spécifique, claire, loyale et adaptée.

COMMENT RECUEILLIR LE CONSENTEMENT AU TRAITEMENT ?

Le consentement des parents est recueilli et confirmé par écrit au terme d'un délai raisonnable. L'enfant participe à la prise de décision selon son degré de maturité. Son consentement à l'acte médical et au traitement doit être systématiquement recherché s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision.

COMMENT SE DEROULENT LES ENTRETIENS

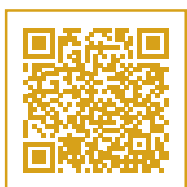
AVEC LES PARENTS ?

L'entretien doit respecter le temps nécessaire aux parents pour s'approprier la situation. Si l'enfant est présent, l'information est adaptée à son degré de maturité et à son niveau de compréhension.

L'entretien tient compte des sentiments exprimés ou manifestés par les participants. Il est renouvelé tant que de besoin et tout au long de la prise en charge de l'enfant.

Lors de l'entretien post RCP, les différentes informations délivrées sont résumées dans un support écrit de synthèse remis à l'enfant et ses parents. Elles sont tracées dans le dossier médical de l'enfant.

**Textes de référence : Article L. 2131-6 du code de la santé publique.
Arrêté du 15 novembre 2022 fixant les règles de bonnes pratiques de prise en charge des enfants présentant des variations du développement génital en application de l'article L. 2131-6 du code de la santé publique.**



Liste des centres experts :

Un annuaire interactif est disponible.

Scannez ce QR code pour vous connecter.