

Corps du texte

- 1. [Ou'est-ce que la mucoviscidose ?](#)
- 2. [Pourquoi ?](#)
- 3. [Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- 4. [Quelques chiffres](#)
- 5. [Traitement](#)
- 6. [Conséquences sur la vie scolaire](#)
- 7. [Quand faire attention ?](#)
- 8. [Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- 9. [L'avenir](#)

Qu'est-ce que la mucoviscidose ?

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques graves de l'enfance. Il existe au cours de cette maladie une anomalie de l'hydratation des sécrétions de l'organisme particulièrement au niveau du poumon et du pancréas. Les symptômes les plus fréquents sont respiratoires (toux, expectoration), digestifs (ballonnements, douleurs abdominales parfois diarrhée) et parfois une mauvaise croissance.

Pourquoi ?

La mucoviscidose est une maladie dont le gène responsable est porté par le bras long du 7ème chromosome. L'anomalie entraîne l'absence ou le dysfonctionnement d'une protéine (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator, CFTR) fondamentale pour l'hydratation des sécrétions. Pour que la maladie soit présente, il faut que le sujet soit porteur de 2 gènes anormaux transmis par chacun de ses parents. Les garçons sont autant touchés que les filles.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

L'anomalie de CFTR entraîne des sécrétions anormalement déshydratées et visqueuses.

Au niveau du poumon, ceci se traduit par la sécrétion dans les bronches d'un mucus épais et déshydraté. Ce mucus difficile à évacuer, se colonise fréquemment par 2 bactéries présentes dans notre environnement : le staphylocoque et le pyocyanique. Ceci favorise encore davantage l'obstruction des petites bronches, leur dilatation et la destruction du tissu pulmonaire. La conséquence finale est la réduction de la capacité fonctionnelle du poumon et l'évolution vers l'insuffisance respiratoire.

Ces mêmes phénomènes surviennent dans le pancréas. Une des principales fonctions du pancréas est la digestion des graisses (lipides), grande source de calories. Ce dysfonctionnement entraîne une carence calorique qui, si elle n'est pas compensée, entraîne une insuffisance de la croissance. Un autre phénomène également caractéristique est la formation d'une sueur anormalement salée.

D'autres organes peuvent être atteints selon les formes et l'âge : atteinte ORL (rhinite chronique), à partir de l'adolescence diabète nécessitant de l'insuline, atteinte du foie. Le cerveau est toujours préservé.

Dans sa forme la plus fréquente, la maladie se caractérise par les symptômes évolutifs suivants :

- Infection bronchique aiguë puis chronique avec toux et encombrement. Cette infection n'est pas contagieuse et ne fait courir aucun risque aux autres élèves.
- Essoufflement à l'effort, voire au repos.
- Selles fréquentes graisseuses, des gaz, des ballonnements, des douleurs abdominales et parfois une croissance en poids et taille insuffisante.
- Risque de déshydratation, en contexte de chaleur trop intense, secondaire à la production abondante de sueur salée.

Cependant, il existe, en dehors de cette forme typique, d'autres formes, moins graves, caractérisées par la présence d'un seul symptôme, et souvent révélées à l'âge adulte.

Quelques chiffres

La fréquence de la maladie en France est actuellement de 1/4 500 avec des disparités régionales importantes (IDF, Bretagne, Région Paca). On estime que 6 000 patients sont atteints dans la population française et 1 sujet sur 25 est porteur du gène anormal, donc susceptible de transmettre la maladie.

Depuis 2002, la mucoviscidose représente la quatrième maladie génétique dépistée systématiquement chez tous les nouveaux nés, partout en France. Ce dépistage devrait permettre une prise en charge optimale et une amélioration de la survie.

Traitement

Le traitement comporte dans la plupart des cas :

- De la kinésithérapie respiratoire, le plus souvent 1 à 2 fois par jour, afin de désobstruer les bronches des sécrétions muqueuses. Ces séances, le plus souvent faites par un professionnel durent de 1/4 d'heure à une demi heure.
- Des aérosols pour fluidifier les sécrétions bronchiques, dilater les bronches ou administrer localement des antibiotiques. Ces séances durent en général 15 à 20 minutes et se répètent 1 à 3 fois par jour.
- La consommation de repas à haute teneur énergétique.
- La prise d'extraits pancréatiques qui permettent la digestion des graisses. Ces gélules doivent être prises au début du repas.
- La prise de certaines vitamines, (vitamine A, D, E, K) qui, comme les graisses, sont mal absorbées.
- La prise d'antibiotiques au moment des épisodes de surinfection bronchique. Selon les germes, les antibiotiques peuvent s'administrer par voie orale ou intraveineuse durant généralement 15 jours.

Conséquences sur la vie scolaire

Les formes de mucoviscidose sont de gravité très diverses, ainsi que la capacité à supporter psychologiquement le poids de la maladie. Un enfant atteint de mucoviscidose doit mener la scolarité la plus semblable possible à celle de ces camarades de classe. Comme pour toutes les autres maladies chroniques, il ne faut pas de traitement de faveur ou de compassion, ni de trop grande publicité. Il faut respecter le désir du patient s'il ne désire pas informer ses camarades de classe de sa maladie. Néanmoins la compréhension de la maladie et des contraintes qu'elle lui impose, la mise

en place d'aménagements pratiques peuvent être fondamentales pour la réussite scolaire.

Les capacités d'apprentissage ne sont pas altérées. Ces enfants sont normalement intelligents. Il faut prendre en considération dans l'emploi du temps des patients le temps imparti au traitement : la durée moyenne pour un adolescent varie entre 1 à 2 heures de soins quotidiens. Des consultations régulières, souvent mensuelles, des hospitalisations pour cure antibiotique souvent de 15 jours, peuvent avoir pour conséquence un absentéisme scolaire. Lorsque la maladie est évoluée, les patients sont fatigués, ont un sommeil peu récupérateur et peuvent de ce fait avoir du mal à se concentrer.

L'enfant atteint de mucoviscidose

- Tousse, et a parfois besoin de cracher. Mais il n'est jamais contagieux, sauf pour un autre patient atteint de mucoviscidose.
- Est contraint de prendre des médicaments avant le repas.
- Est contraint de boire, notamment pendant les périodes de grosse chaleur.
- Est susceptible d'absences pour des consultations au centre de soins, ou des hospitalisations pour bilan ou traitement.
- En contexte d'insuffisance respiratoire : l'enfant est de plus en plus fatigable, nécessite l'administration d'oxygène en ambulatoire.

Quand faire attention ?

Si plusieurs enfants atteints de mucoviscidose sont scolarisés dans le même établissement, il faut éviter au maximum le contact, en particulier les mettre dans des classes distinctes.

Il est formellement déconseillé que le patient atteint de mucoviscidose soit en atmosphère polluée notamment par la fumée de cigarettes.

Il faut éviter le contact avec des milieux susceptibles d'être des réservoirs pour des bactéries dangereuses pour les poumons. Le germe pyocyanique se développe dans les eaux stagnantes (voir aménagements pratiques).

Pour éviter les risques de déshydratation, les enfants doivent boire, y compris pendant la classe.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Les aménagements pratiques devraie

Amélioration de l'environnement et hygiène de vie

Éviter les eaux stagnantes (aquariums, bouquets de fleurs, plantes vertes dans la classe). Lors des sorties, éviter la proximité avec des mares ou des lacs. Pour les toilettes : privilégier une désinfection quotidienne à l'eau de javel des siphons des toilettes et des lavabos, et pour les enfants petits, éviter qu'ils soient présents à proximité de la cuvette lorsque on tire la chasse d'eau (risque d'aérosolisation de microbes). Laisser le robinet couler pour éliminer l'eau stagnante avant le lavage des mains. Privilégier le savon liquide par rapport aux pains de savon, préférer les essuie-mains en papier plutôt qu'en tissu. Éviter que l'enfant boive de l'eau du robinet en laissant à disposition de l'enfant une bouteille d'eau minérale qui sera changée tous les jours.

Adaptation à la prise en charge nutritionnelle

Si l'enfant va à la cantine ou est en internat, des adaptations de régime hypercaloriques (collations, dessert supplémentaires) peuvent être envisagées. À défaut, un panier repas peut être fourni par les parents.

Intégration des soins quotidiens dans le temps scolaire

Le PAI peut envisager l'administration de soins quotidiens pendant le temps scolaire. Un local pour les soins présentant les conditions d'hygiène requises devrait être mis à disposition des malades.

Les activités péri-scolaires

L'enfant peut participer à toutes les activités péri-scolaires. Dans le cadre des classes découvertes, il sera nécessaire de prévoir les modalités de prise en charge des soins sur place. L'organisation en incombe à la famille et au centre de soin.

- Éviter la fatigabilité notamment chez le sujet insuffisant respiratoire.
- Privilégier les classes au rez-de-chaussée ou laisser l'élève utiliser l'ascenseur.
- Mettre à disposition un deuxième jeu de livres.
- Priorité d'accès au restaurant scolaire pour éviter l'attente debout.
- Autoriser les sorties de classe (problèmes intestinaux, drainage bronchique nécessaire).

Remédier à l'absentéisme

Le patient est parfois contraint à des absences prolongées. Lors des hospitalisations, l'école à l'hôpital se met en général en contact avec l'école pour un suivi le plus adapté possible. Mais en cas d'absence prolongée, la mise en œuvre d'une scolarité adaptée devient alors une véritable nécessité.

Examens et concours

Une assistance matérielle et en personnel est proposée aux candidats atteints de pathologie chronique : un temps de composition majoré du tiers, une organisation horaire adaptée, le report des notes égales ou supérieures à 10 sont des adaptations possibles.

L'évaluation au baccalauréat en Éducation physique et sportive peut être adaptée au cas par cas chez les sujets handicapés.

L'avenir

Les progrès de la recherche ont permis une meilleure compréhension des mécanismes de la maladie et se sont soldés par l'allongement considérable de la survie des enfants atteints de mucoviscidose (autour de 5 ans dans les années 60, 35 ans en moyenne aujourd'hui). La durée de survie va certainement encore s'améliorer du fait d'énormes efforts de recherche. Les différentes voies explorées sont :

- la correction de la mutation dans le gène par thérapie génique ;
- mise au point de nouvelles molécules capables de corriger les défauts de fonctionnement de la protéine anormale ou de se substituer à cette protéine ;
- lutte contre l'infection pulmonaire.

L'immense majorité des enfants atteints de mucoviscidose sont donc de futurs adultes qui entreront dans la vie active.

Une scolarité la plus normale possible est l'un des meilleurs atouts de réussite.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [Mucoviscidose : BEP](#) [1]

Rendre l'école accessible [Examens : aménagements](#) [2]

[Fratrie : relations de l'École avec la fratrie de jeunes malades](#) [3]

[Éducation à la santé](#) [4]

Associations [ABCF Protéines](#) [5]

[Vaincre la mucoviscidose \(VLM\)](#) [6]

[7]

Liens:

[1] <http://tousalecole.fr/content/mucoviscidose-bep>

[2] <http://tousalecole.fr/content/examens-am%C3%A9nagements>

[3] <http://tousalecole.fr/content/fratrie-relations-de-l%E2%80%99%C3%A9cole-avec-la-fratrie-de-jeunes-malades>

[4] <http://tousalecole.fr/content/education-%C3%A0-la-sant%C3%A9>

[5] <http://tousalecole.fr/content/abcf-prot%C3%A9ines>

[6] <http://tousalecole.fr/content/vaincre-la-mucoviscidose-vm>

[7] <http://tousalecole.fr/content/mucoviscidose>