Tous à l'école

Hémophilies : BEP

Introduction

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire, transmise par le chromosome X qui touche (sauf cas exceptionnels) les garçons. Elle a pour origine une anomalie de la coagulation sanguine (déficit en facteur dit antihémophilique). Les manifestations hémorragiques qui en résultent sont d'intensité variable. Les conséquences les plus sévères à long terme sont orthopédiques : elles touchent les articulations et les muscles du fait d'épanchements sanguins répétés.

BEP (Besoins éducatifs Particuliers)

Les répercussions des maladies sur la scolarisation peuvent entraîner des besoins éducatifs particuliers (BEP). Pour l'école, il s'agit en premier lieu de favoriser au mieux l'accès aux apprentissages pour tous, en mettant en oeuvre des pratiques bénéfiques aux élèves quels qu'ils soient, malades ou non (Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"). Mais concernant certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être mis en place concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire

L'importante évolution dans la prise en charge (traitement préventif, traitement curatif) des jeunes hémophiles permet aujourd'hui leur accueil en milieu scolaire ordinaire. Il existe différents types d'hémophilies et des degrés variables de sévérité de la maladie. Celle-ci se manifeste par des hémorragies visibles ou extériorisées et des hémorragies internes. Selon le degré de l'hémophilie, les signes hémorragiques seront plus ou moins fréquents et graves. (Voir fiche médicale). Rappelons que comme toute maladie génétique, l'hémophilie n'est pas contagieuse et que par ailleurs, les jeunes hémophiles ont les mêmes capacités d'apprentissage que les autres.

À l'école, il est important de savoir identifier les premiers signes d'hémorragie, de connaître les mesures à prendre en cas d'accident hémorragique et de savoir dispenser les premiers soins. Pour cela, l'élaboration d'un Projet d'accueil individualisé (PAI) est fortement recommandé. Le PAI est mis au point, à la demande de la famille, sous la responsabilité du directeur ou du chef d'établissement. Le médecin scolaire constitue l'interface entre l'équipe pédagogique et les médecins hospitaliers. Il s'agit ainsi de fournir à l'école les informations nécessaires sur les répercussions des troubles de santé du jeune en préservant le secret médical, dont doit bénéficier tout malade. Pour les élèves porteurs d'hémophilie, le PAI comprendra notamment : les signes d'alerte, le protocole d'intervention en cas d'urgence, les aménagements à prévoir pour les cours d'EPS et les sorties scolaires avec ou sans hébergement (Voir le paragraphe Aménagements spécifiques ci-après). Il indiquera également le numéro du Centre de Traitement de l'Hémophilie (CTH) indispensable pour obtenir des réponses rapides aux éventuels questions et problèmes.

Il est important de noter qu'il faut prendre en compte les plaintes de l'élève hémophile même s'il n'y a pas de signe visible d'hémorragie ou d'hématome. Un saignement est parfois repérable par l'apparition d'une boiterie, d'une position antalgique (c'est-à-dire essayant de réduire la douleur), d'un gonflement au niveau d'un membre. Ou bien il peut y avoir modification du comportement : pleurs, mauvaise humeur, repli sur lui-même de l'enfant.

Les chocs au niveau de la tête et du ventre nécessitent une vigilance particulière. (Voir fiche médicale). En cas de traumatisme violent, il est recommandé d'appeler les secours d'urgences pour décrire le traumatisme et avoir un avis. Les parents doivent être informés de tout incident survenu.

Certains médicaments sont contre-indiqués (Voir fiche médicale).

Il est important pour les jeunes hémophiles de partager les temps de vie scolaire (repas, récréation) avec leurs camarades. Pour les récréations, des aménagements

peuvent être nécessaires, selon l'âge de l'enfant et le degré de sévérité de la maladie. Ils seront alors indiqués dans le PAI et sont à élaborer au cas par cas.
Par ailleurs l'emploi du temps des jeunes hémophiles peut comprendre des temps de kinésithérapie, des consultations médicales régulières, parfois un suivi psychologique. De ce fait, il peut être nécessaire d'aménager l'emploi du temps scolaire dans certains cas.

Aménagements spécifiques

EPS

Les bienfaits de l'activité physique et sportive sont reconnus pour les élèves hémophiles comme pour les autres, tant au niveau physique que social et psychologique. En outre, la pratique régulière d'une activité sportive adaptée contribue à prévenir les accidents hémorragiques en renforçant la souplesse et la musculature. Dans le cadre du PAI, seront définies les activités les mieux adaptées en fonction des risques de traumatisme et de chute. Sont généralement conseillés la natation, la course, le vélo, la marche, certains sports collectifs (volley, basket). Les sports de contact (lutte, judo, rugby...) sont contre-indiqués. Mais on peut parfois envisager de proposer au jeune un rôle d'arbitrage dans certaines activités. Tous ces éléments seront déterminés au cas par cas dans le PAI.

Sorties scolaires

L'élève hémophilique doit pouvoir participer à l'ensemble des sorties avec la classe. Pour les sorties de la journée, il est souhaitable d'emporter le matériel nécessaire : glacière pour les facteurs antihémophiliques, médicaments antalgiques : paracétamol (Voir fiche médicale).
Pour les classes transplantées, la famille doit prendre l'avis du médecin du Centre de Traitement de l'Hémophilie, pour connaître les recommandations à suivre. Il faut également contacter un service de pédiatrie sur le lieu de destination avant le départ pour s'informer sur les structures de soins les plus proches et avoir les coordonnées d'une infirmière au cas où des perfusions seraient nécessaires. Pour tout déplacement, il est conseillé d'emporter les doses nécessaires au traitement durant toute la durée du séjour, en pensant aux conditions de conservation des médicaments. Certaines formalités administratives sont nécessaires en cas de voyage à l'étranger, notamment par avion. Dans tous les cas, le jeune doit avoir sur

lui tous les documents nécessaires (carte d'hémophilie, carnet de santé, ordonnances, certificat concernant le transport des produits pour la douane et coordonnées du Centre de Traitement de l'Hémophilie).
Le médecin scolaire et l'infirmière scolaire peuvent être sollicités pour aider à la préparation du séjour.

Éléments favorisant le projet scolaire et aménagement des examens

La qualité de sa scolarisation est essentielle au futur épanouissement du jeune hémophile, aux niveaux personnel, social et professionnel.
Chaque enfant et chaque adolescent, en fonction de son âge, de ses ressources personnelles, de son environnement, vit sa maladie différemment. Il est donc fondamental de dialoguer avec lui et avec sa famille pour savoir s'il souhaite ou non parler de sa maladie aux autres élèves. Selon ses vœux, soit il n'en sera pas question ; soit l'élève lui-même accompagné ou non de ses parents, éventuellement aidé par l'infirmière ou le médecin scolaire présentera ce qui lui semble important de dire à ses pairs. Il existe donc différents dispositifs possibles. Mais dans tous les cas, cela nécessite une préparation et l'accord du jeune et de sa famille.
Il est nécessaire pour les jeunes ayant une forme de la maladie plus sévère de prévoir comment assurer le lien avec l'école s'il doit s'absenter du fait d'examens médicaux, ou d'hospitalisations (Voir fiche médicale). En cas d'absence prolongée, il peut y avoir des liens à établir avec des enseignants à l'hôpital et/ou avec le Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad) (Voir fiche Sapad).

Aménagement des examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche de la rubrique "Rendre l'école accessible" mise en lien dans la colonne de droite, intitulée "Examens : aménagements").

Orientation professionnelle

Une qualité de dialogue entre l'adolescent et son référent scolaire, associée à la prise en compte de l'avis du médecin traitant du Centre de Traitement de l'Hémophilie, permettront de définir au mieux l'orientation du jeune. Dans les CIO, l'élève peut obtenir des informations précieuses et actualisées. Le médecin scolaire et l'infirmière scolaire peuvent également être consultés.

Récapitulatif des mesures à privilégier

- Favoriser la participation de l'élève hémophile à l'ensemble des activités scolaires.
- Se référer au PAI pour savoir identifier les situations d'urgence et connaître les mesures à prendre.
- Se référer au PAI pour connaître les indications et contre-indications en EPS.
- Préparer les sorties scolaires avec ou sans hébergement en tenant compte des besoins particuliers du jeune atteint d'hémophilie.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Hémophilies
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Projets pédagogiques
Projet d'orientation
Examens : aménagements
Aspects invisibles de la maladie
Fatigue

Douleurs
Relations avec les pairs
Récréations
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement
BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades

Associations

Association française des hémophiles (AFH)
Alliance maladies rares (AMR)
World federation of hemofilia (WFH)

Travailler ensemble

Kinésithérapie
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)

Liens

Le Projet d'Accueil Individualisé
Bulletin Officiel du 18 septembre 2003 concernant les enfants et adolescents atteints de troubles de santé et le Projet d'accueil individualisé PAI.

Aménagement des examens ou concours pour les candidats présentant un handicap : textes officiels. Bibliographie INS HEA

Maladies Rares Info Service : Un dispositif de téléphonie dédié aux maladies rares notamment celles atteignant les enfants et adolescents, ayant pour mission l'écoute, l'information et l'orientation des malades, de leurs proches et des professionnels.

Vivre avec une maladie rare : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants): ce Cahier Orphanet est un document qui a pour objectif d’informer les malades atteints de maladies rares ainsi que leurs proches de leurs droits et de les guider dans le système de soins.

Informations et conseils hémophilie: Plaquette DGS

PNDS sur Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves

Les Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS) sont élaborés par les centres de référence, en lien avec la Haute Autorité de Santé (HAS), afin d'expliciter, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade atteint d'une maladie rare.

Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad)

Service d'assistance pédagogique à domicile, permet d'aider tout élève dont la scolarité est interrompue momentanément pour une période supérieure à 2 semaines.
Pour connaître les coordonnées du service de votre département, utiliser le lien Sapad ci-dessus.

Glossaire

Ankylose

Diminution, souvent irreversible, des capacités de mouvement d'une articulation.

Conducteur, conductrice

Se dit d'un sujet qui porte sur un chromosome une copie normale et sur l'autre chromosome de la paire une copie altérée (mutée) d'un gène d'expression récessive. Le fait de posséder une copie normale du gène explique que le conducteur n'est pas atteint de la maladie. Il peut en revanche transmettre la copie mutée à ses enfants, qui, s'ils ne possèdent pas de copie normale, développeront la maladie.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Génie génétique

Technique de synthèse et de fabrication industrielle de molécules utilisant les propriétés de l'ADN

Hémarthrose

Épanchement de sang dans une articulation.

Hématome

Collection de sang enkystée.

Hérédité

Fait biologique selon lequel les parents transmettent à leurs enfants des caractéristiques spécifiques de leur patrimoine génétique.

Liée à l'X (transmission génétique)

Mode de transmission génétique particulier, puisque le gène responsable de la maladie est porté sur le chromosome sexuel X. En effet, les garçons (XY) ne portent qu'un seul X et ont un chromosome Y, tandis que les filles (XX) ont deux chromosomes X mais pas de chromosome Y.
Ainsi, un gène muté sur le chromosome X sera toujours responsable d'un maladie chez les garçons. Chez les femmes par contre, le fait de porter une mutation ne les

rendront pas malades (ou rarement), puisqu'une copie fonctionnelle du gène se trouve sur l'autre chromosome X. Cela est responsable d'arbres généalogiques particuliers où la maladie atteint un homme, mais la fille de cet homme est indemne et son petit-fils par contre a la maladie comme son grand-père.

Mutation

Latin : *mutatio*, de *mutare* = changer.
On appelle mutation tout changement, toute modification aléatoire touchant une séquence d'acide nucléique (ADN) ou affectant l'agencement des gènes ou leur nombre.

Nanofiltration

Procédé de fabrication qui élimine les virus et les particules même les plus fines (un nanomètre = 1 millionième de mm)

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Protéine

Grec : *prôtos* = premier.
Molécule composée d'un enchaînement d'acides aminés. Les protéines remplissent différentes fonctions dans la cellule, notamment des fonctions de structure et des fonctions enzymatiques.

Récessif

Ne se manifestant que si elle est transmise par les deux chromosomes de la paire.

Traçabilité

Caractéristique d'un produit dont on peut suivre toutes les étapes, de sa fabrication jusqu'à son utilisation.

Traitement substitutif

Apport de la (des) protéine(s) manquante(s) à l'organisme. Par exemple apport en hormones surrénaliennes en cas d'insuffisance surrénale, supplémentation en facteur de coagulation au cours de l'hémophilie, perfusion d'anticorps pour certains types de déficits immunitaires.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail

Tous à l'école