Tous à l'école

Mucoviscidose : BEP

Présentation

La mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas est une maladie génétique, donc non contagieuse. C'est l'une des maladies génétiques graves de l'enfant les plus fréquentes en France. Son dépistage est systématique et obligatoire à la naissance depuis 2001. Le gène défectueux altère le transport du chlore à travers les membranes des cellules, ce qui modifie les sécrétions glandulaires notamment leur fluidité. Le mucus étant rendu plus épais, les principales atteintes sont respiratoires et/ou digestives. Les manifestations de la mucoviscidose sont donc variables selon les individus et selon l'âge. Cette maladie évolutive et souvent grave connaît des phases de stabilisation suivies ou entrecoupées d'épisodes aigus. La prise en charge médicale précoce a considérablement amélioré le pronostic.

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 scolaire

Du fait de l'obstruction et des infections fréquentes des voies respiratoires (rhinites, sinusites, bronchites, etc.), l'enfant peut présenter une toux profonde, grasse et chronique avec expectoration, ce qui peut gêner et inquiéter les camarades de classe et l'enseignant. Il faut savoir que cette toux est nécessaire à la libération des voies respiratoires et que l'enfant atteint de mucoviscidose présente plus de risques pour lui-même qu'il n'expose ses camarades à la contagion. Par ailleurs l'importance de la toux n'est pas toujours en lien direct avec la gravité de la maladie.
Il existe une mauvaise digestion des graisses, normalement compensée par le traitement. Parfois cependant, peuvent survenir des douleurs abdominales, des selles fréquentes. Le libre accès aux toilettes doit être permis.
Cette digestion incomplète entraîne des difficultés de prise de poids d'où un fréquent retard staturo-pondéral.
Ces troubles impliquent dans la vie quotidienne de l'élève une prise en charge lourde et contraignante pour l'enfant et sa famille (traitements médicamenteux, régimes et kinésithérapie).
Les traitements médicamenteux peuvent être permanents ou temporaires. Il peut s'agir de vitamines, de compléments alimentaires, d'extraits pancréatiques, de fluidifiants bronchiques, de bronchodilatateurs, d'antibiotiques, d'anti-inflammatoires. Fréquemment, ces médicaments doivent être pris pendant le temps scolaire. Rappelons que leur administration par voie orale ou inhalée est autorisée à l'école dans le cadre d'un PAI (Projet d’Accueil Individualisé). Il faut alors penser au stockage de ces médicaments dans un souci conjoint de sécurité et d'accessibilité.
La famille peut être amenée à fournir à l'école des compléments caloriques, voire des collations supplémentaires. En effet, le régime est avant tout hypercalorique, il vise à pallier les déficiences digestives. L'enfant doit bénéficier d'une alimentation riche et variée (120 à 130 % de la ration calorique habituelle d'un enfant du même âge). Tout cela doit être pris en compte sur l'ensemble de la journée scolaire, y compris bien entendu à la cantine et lors des sorties.
Une kinésithérapie respiratoire quotidienne ou pluriquotidienne est nécessaire. Elle se fait le plus souvent au domicile parfois à l'école. La mise à disposition d'un local permettant l'intervention du kinésithérapeute peut s'avérer nécessaire.
Parfois, dans les formes graves et évoluées, le recours à une assistance respiratoire au moyen de bouteilles d'oxygène doit être envisagé et sera prévu de façon précise dans le cadre du PAI.

La mauvaise oxygénation du sang, la toux forte et répétée, la kinésithérapie intense peuvent induire une fatigue et des accès de somnolence. Pour alléger les contraintes de la vie à l'école, on proposera divers types d'aménagements comme un double jeu de livres, la dispense de l'attente au restaurant scolaire, la limitation des déplacements intercours, la mise à disposition d'un lieu de repos temporaire, la facilitation du transport école/domicile. Si nécessaire des horaires individuels de classe (allègement du poids des évaluations, anticipation de la mise en œuvre du tiers-temps aux examens, etc.) peuvent être aménagés et conduire à une scolarité très adaptée.
Ces enfants présentent une fragilité particulière aux infections respiratoires. On veillera particulièrement à un entretien régulier du matériel et des locaux, une bonne aération. Il faut penser à déplacer un enfant très enrhumé s'il est au voisinage de l'élève malade.
Attention à éviter en classe des milieux riches en microbes (eau stagnante du vase ou du seau, l'aquarium, les élevages d'animaux, etc.).
On portera attention aux stress physiologiques induits par les changements de température ou d'hygrométrie.
Les hospitalisations répétées, la fatigue, la fragilité face aux infections entraînent des absences fréquentes et de durées variables. Ceci peut conduire dans certains cas à un parcours scolaire émaillé de ruptures qui oblige le maître ou le professeur principal à prendre contact avec les enseignants à l'hôpital et les Sapad, et à aménager la scolarité.

Prise en compte des aspects psychologiques

La maladie et les contraintes du traitement ont des répercussions sur le développement psychoaffectif de l'enfant et la construction de sa personnalité, entraînant des remaniements psychiques. Ceux-ci varient cependant d'un individu à l'autre selon l'âge, le contexte environnemental, la personnalité du sujet, ses ressources et ses fragilités. D'autre part, l'enfant malade se construit en interaction avec toutes les personnes qui constituent son entourage, familial, médical, amical et scolaire.
Dans le contexte scolaire, pour accompagner l'enfant dans cette histoire singulière de vie, il convient à la fois :
o d'écouter ses souhaits et ses craintes ;

o d'organiser, avec son accord, au sein du groupe de pairs des actions visant à faire reconnaître et accepter un statut d'élève un peu particulier.
Cela peut consister simplement dans un premier temps à encourager, dans le groupe-classe, un échange limité aux aménagements visibles du quotidien, tout en respectant les souhaits de l'enfant malade.
Progressivement, à partir des questions de chacun, se construira un dialogue permettant, au plus près, un ajustement des représentations réciproques. Dans ce travail, l'enseignant aura le souci de clarifier, de dédramatiser et de répondre le plus justement possible aux questions que ne manqueront pas de susciter les menus événements de la vie quotidienne.
On peut, si nécessaire, faire appel au médecin scolaire ou aux associations de parents (Vaincre la mucoviscidose, etc.) pour des actions de sensibilisation (participation aux « Virades de l'espoir ») ou des projets pédagogiques prenant en compte l'information médicale.
D'une façon générale, en instaurant un climat de respect et de bienveillance, une écoute mutuelle, l'enseignant va favoriser l'acceptation mutuelle des différences individuelles.

L'adolescence est une période particulièrement sensible. Le jeune malade supporte parfois plus difficilement les contraintes des traitements et de la maladie qui le différencient du groupe de pairs. De plus, l'évolution de la maladie (nouveaux traitements, attente d'une greffe, etc.), avec ses enjeux vitaux, le confronte à de nouvelles réalités et l'expose à de grandes craintes qui rendent parfois difficile la projection dans l'avenir.

Aménagements spécifiques

La pratique de l'EPS
Elle contribue à la réussite du projet éducatif et ne doit pas être écartée d'emblée, d'autant qu'elle peut aussi constituer un des éléments du projet thérapeutique. En effet une activité d'endurance régulièrement pratiquée favorise un drainage bronchique moins contraignant et souvent mieux accepté que la kinésithérapie respiratoire.
Toutefois la pratique du sport en général et certaines disciplines en particulier peuvent être limitées par la fatigabilité de l'enfant ou de l'adolescent, voire

déconseillées.
Le médecin traitant sera sollicité pour produire les documents autorisant ou interdisant tel ou tel sport, dont on tiendra compte lors de la rédaction du PAI.
Les sorties, activités périscolaires et séjours linguistiques doivent faire l'objet d'une recherche visant à ne pas exclure l'enfant. Il faut seulement veiller à l'anticipation des mêmes besoins que ceux que nous avons décrits ci-dessus. Toutefois les réponses à fournir peuvent parfois nécessiter des moyens matériels ou humains supplémentaires (kinésithérapie sur les lieux du séjour par exemple). Une étude spécifique jointe au projet permet souvent de trouver des solutions simples, avec l'aide des familles.

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").

L'orientation scolaire et professionnelle
Elle est de moins en moins conçue uniquement en termes de contre-indications mais elle implique une anticipation et une concertation entre le jeune, sa famille, l'équipe pédagogique et le médecin scolaire. Globalement les professions nécessitant des efforts physiques, des conditions climatiques extrêmes ou changeantes sont à éviter. Il est souhaitable d'engager précocement une démarche individualisée permettant l'élaboration d'un projet professionnel motivé et accepté par le jeune.
On prendra en compte dans ce contexte le nécessaire accompagnement pédagogique du jeune dans les différentes phases de sa maladie. Celle-ci peut rendre plus problématique l'atteinte programmée d'objectifs très précis. Mais cette donnée ne doit pas occulter l'importance du maintien et de la promotion d'une dynamique de projet scolaire et professionnel incluant le jeune et sa famille.

Éléments favorisant le projet scolaire
Un certain nombre d'enfants ne nécessitera pas d'aménagement majeur de sa scolarité. Pour d'autres, l'un des éléments les plus difficiles à prendre en compte dans cette maladie est celui du risque de désinsertion scolaire progressive, en lien plus ou moins étroit avec celui de l'évolution de la maladie elle-même.
Il n'existe d'ailleurs sur ce point pas de schéma standard. Tel l'adolescent qui se « portait bien » jusque vers 15-16 ans verra sa situation se détériorer brutalement, alors que la maladie de tel autre connaîtra une progression lente depuis la petite

enfance.
Les absences ponctuelles peuvent être suivies par une déscolarisation brutale.
Les structures de relais scolaires peuvent être très variées, selon les lieux d'accueil de soins et les moments :
- structure hospitalière, incluant ou non la présence d'une école ou d'un enseignant spécialisé,
- domicile permettant plus ou moins aisément l'intervention du Sapad,
- mise à disposition de cours à distance ou de répétiteurs.

L'établissement ou l'école d'origine de l'enfant doit pouvoir établir des liaisons parfois très étroites avec ces dispositifs et en premier lieu, informer l'enfant et sa famille de l'existence de ces ressources. Les Sapad, présents dans chaque département, peuvent fournir des solutions adaptées dès que l'absentéisme n'est plus ponctuel. L'enseignant de l'élève ou des enseignants de l'école peuvent, dans ce cadre, être sollicités pour prodiguer un enseignement au domicile.
Le PAI évolue donc dans ce contexte vers un véritable projet de scolarité aménagée prévenant au maximum les risques de rupture et d'exclusion.

Récapitulatif des mesures à privilégier

o Protéger l'enfant des risques de contamination microbienne.
o Autoriser le libre accès aux toilettes.
o Permettre la prise de médicaments (cf. PAI).
o Penser en cas d'absence de l'adulte responsable de l'accueil à transmettre les informations et à prévoir un relais permettant la continuité des actions prévues dans le PAI.
o Prévoir un coin repos pour l'enfant fatigué et la mise à disposition éventuelle d'un local permettant les interventions des personnels paramédicaux.
o Associer le plus possible l'enfant ou l'adolescent à tout ce qui est dit et organisé autour de son accueil.
o Veiller à la continuité du projet scolaire à court et plus long terme.

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

Mucoviscidose
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Projets pédagogiques
Projet d'orientation
Examens : aménagements
Aspects invisibles de la maladie
Douleurs
Fatigue
Fratrie : relations de l'École avec la fratrie de jeunes malades

Associations

Fédération française des masseurs-kinésithérapeutes rééducateurs (FFMKR)
Vaincre la mucoviscidose (VLM)
Alliance maladies rares (AMR)

Travailler ensemble

Kinésithérapie
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
Parents : relations de l'Ecole avec les parents des élèves malades

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

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.

La restauration à l'école sur Eduscol

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.

Scolarité et vie étudiante : sur le site de l'association Vaincre la mucoviscidose

Mucoviscidose ORPHANET
Orphanet, portail d'information sur les maladies rares, présente un document détaillé sur les manifestations cliniques et les bases génétiques de la mucoviscidose (Aller en bas de la page à la rubrique "Article tout public" et cliquer sur "français"

Glossaire

Abdomen

Latin : *abdere* = cacher.
Synonyme de *Ventre*. Partie inférieure du tronc, dont la cavité renferme la plus grande partie des appareils digestif et urinaire et, chez la femme, l'appareil génital. La paroi de l'abdomen est une des zones pour l'injection d'insuline.

ADN (acide désoxyribonucléique)

L'ADN est le support moléculaire de l'information génétique. Le contenu de cette information est le « code » de synthèse de toutes les protéines c'est à dire le programme génétique de l'individu entier.

Antibiotiques

Grec : *anti* = contre ; *bios* = la vie.
Les antibiotiques sont des substances chimiques qui ont une action spécifique avec un pouvoir destructeur sur les micro-organismes (bactéries).

Cathéter central

Petit tuyau mis en place dans une grosse veine pour permettre l'administration de traitements et/ou la réalisation de bilans sanguins. Ce dispositif améliore le confort des enfants et permet de ne pas abîmer leurs petites veines périphériques. Il en existe deux types : le cathéter extériorisé (le cathéter sort à travers la peau, sa connexion s'effectue par un système de tubulure) et la chambre implantable (dispositif situé sous la peau, nécessitant une piqûre à travers la peau après anesthésie, pour réaliser la connexion).

Caverne tuberculeuse

Cavité formée dans le poumon suite à un abcès tuberculeux.

Cellule

Élément microscopique constituant tout organisme vivant. Le corps humain est constitué de l'assemblage de milliards de cellules, qui se multiplient, meurent et se renouvellent régulièrement de façon organisée, pour former les différents tissus de l'organisme.

Chromosome

Grec : *khroma* = couleur ; *sôma* = corps.
Filaments d'ADN situés dans le noyau de la cellule, particulièrement visibles au moment de la division cellulaire et support de l'information génétique.

Diabète insulinodépendant

Latin : *pendere* = être suspendu ; *dependere* = être suspendu à.
Diabète qui nécessite impérativement un traitement par l'insuline.

Diagnostic prénatal

Techniques d'exploration de l'embryon ou du fœtus permettant de chercher à établir un diagnostic avant la naissance.

Expectoration

Étymologiquement, « hors de la poitrine », il s'agit des sécrétions produites par les poumons et que le patient, par la toux, parvient à sortir de ses poumons, pour les cracher ou les déglutir. Ces expectorations peuvent être translucides voire mousseuses, en cas d'insuffisance cardiaque, ou purulentes en cas d'infection pulmonaire (ex. dans le cadre d'une tuberculose ou d'une mucoviscidose).

Extraits pancréatiques

Médicaments fabriqués à partir de poudre de pancréas de porc et contenant les enzymes pancréatiques qui font défaut notamment au cours de la mucoviscidose. Ces enzymes sont essentiels à une bonne digestion de certaines graisses.

Ganglions lymphatiques

En plus du système des vaisseaux sanguins (veines et artères), il existe également dans le corps humain un réseau de vaisseaux dit vaisseaux lymphatiques puisqu'ils drainent la lymphe (qui a une composition proche du sang, mais ne contient pas de globule rouge, la couleur est donc translucide jaunâtre) depuis les organes et les membres jusqu'aux veines sous-clavières, grosses veines situées dans le thorax et qui se jettent directement au cœur via la veine cave supérieure.
Le système lymphatique a longtemps été ignoré. Il ne fut découvert qu'en 1622 par le chirurgien italien Gaspare Aselli (De lactibus sive lacteis venis, publié en 1627), et décrit plus globalement par le médecin français Jean Pecquet à partir de 1647. Par comparaison avec la circulation sanguine, les premières descriptions anatomiques des veines et des artères remontent loin dans l'antiquité, mais la circulation du sang avec le cœur comme pompe ne fut soupçonné qu'au XVIè siècle par le médecin-botaniste-philosophe italien Andrea Cesalpino. Le corps humain adulte contient 1 à 2 lites de lymphe, et environ 5 litres de sang.

Le rôle des vaisseaux lymphatiques est a) de drainer des déchets issus des tissus de l'organisme et b) participant ainsi aux défenses immunitaires. En effet, avec les déchets, les vaisseaux lymphatiques drainent les éventuels agents infectieux (virus, bactéries...) contenus dans les tissus. A certains carrefours stratégiques, (aisselles, aines, cou, en aval des poumons et de l'intestin...) les vaisseaux lymphatiques sont filtrés par des chaînes de ganglions lymphatiques.
Les ganglions lymphatiques sont de petites structures ovales, d'une taille habituellement inférieure à 1cm chacun, regroupés en chaînes, reliés par des vaisseaux lymphatiques (un peu comme un chapelet). Ces ganglions sont riches en globules blancs (lymphocytes) et permettent ainsi de filtrer la lymphe et de lutter contre les infections.
Ainsi par exemple, lors d'une angine, la lymphe de la gorge et des amygdales est filtrée au niveau des chaînes de ganglions du cou. Les bactéries/virus drainés vont y provoquer la multiplication des lymphocytes et une réaction inflammatoire : les ganglions du cou grossissent et deviennent alors discrètement sensibles/douloureux.

Gène

Grec : *genos* = race.
Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN. Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

Génétique

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

Hérédité

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

Hétérozygote

Grec : *heteros* = autre ; *zugon* = paire.
Une personne qui possède deux versions différentes d'un gène est dite hétérozygote pour ce gène.

Homozygote

Grec : *homos* = semblable ; *zugon* = paire.
Une personne qui possède deux versions identiques d'un gène est dite homozygote pour ce gène.

Hypoxie

Grec *hupo* = sous et *oxus*=" oxygène.
L'hypoxie correspond à une diminution de la quantité d'oxygène contenu dans le sang. Cette diminution peut avoir différentes causes, elle peut survenir aussi la nuit chez les personnes obèses ou sujettes à des apnées du sommeil.

Insuline

Latin : *insula* = île.
Hormone produite par certaines cellules du pancréas (cellules béta des îlots de Langerhans), capable de faire baisser la concentration de glucose dans le sang, en diminuant la sortie du glucose du foie et en augmentant l'entrée du glucose dans le muscle.

Méninges

Les méninges sont les membranes qui enveloppent et protègent le système nerveux central (cerveau et moelle épinière).

Mucus

Sécrétion fabriquée par les glandes à mucus situées dans l'intestin, les bronches, etc. Le mucus a différents rôles : lubrification, protection.

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.

Organe

Partie du corps, constituée de tissus, qui lui confèrent une fonction spécifique. (Ex. : le rein est un organe spécialisé dans la filtration du sang et qui permet d'élimer dans les urines les déchets produits par l'organisme).

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).

Pancréas

Grec : *pan* = tout ; *kréas* = chair.
Glande située dans l'abdomen, derrière l'estomac, qui a deux rôles : sécréter le suc digestif (glande exocrine) ; sécréter l'insuline et le glucagon, dans les îlots de Langerhans (glande endocrine).

Programme génétique

Information contenue dans le noyau de chaque cellule, sous forme d'ADN, qui va commander le fonctionnement de la cellule. Il est spécifique à chaque individu, et une partie de cette information est transmise à la descendance lors de la fécondation (voir Hérédité).

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.

Staphylocoque

Staphylococcus est un genre de bactérie (Louis Pasteur, 1880). Une vingtaine d'espèces de la famille des staphylocoques sont actuellement identifiées, dont l'espèce principale : *Staphylococcus aureus*, responsable de nombreuses infections humaines et animales.

Sucre

Arabe : *soukkar* = grain ; Grec : *sakkaron* ;
Latin : *saccharum* = sucre.
Substance alimentaire cristallisée, soluble dans l'eau, de saveur très douce, extraite de la canne à sucre ou de la betterave sucrière. Mot utilisé couramment comme synonyme de saccharose ou de glucide.

Système immunitaire

Le système immunitaire d'un organisme assure l'élimination des substances ou des particules qui lui sont étrangères. Il comprend les organes lymphoïdes (moelle osseuse, thymus, rate, ganglions, etc.), les cellules immunitaires (lymphocytes et plasmocytes), les cellules capables de phagocytose (polynucléaires neutrophiles et phagocytes mononuclées), des substances produites par les cellules (immunoglobulines, complément, lymphokines, etc.).

Enquête et partage

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

Tous à l'école