Tous à l'école

Neurofibromatose 1 ou maladie de Von Recklinghausen : BEP

Présentation

La neurofibromatose 1 (NF1) est une maladie génétique assez fréquente (1 cas sur 3000 naissances). Elle se révèle progressivement par des taches sur la peau et des tumeurs bénignes (non cancéreuses), les neurofibromes, qui se développement à partir de la gaine des nerfs, pouvant générer des complications locales en fonction de leur taille et de leur localisation. D'autres symptômes sont possibles mais plus rares : difficultés d'apprentissage, atteinte des voies visuelles, lésions osseuses... Les symptômes de cette maladie connue depuis plusieurs siècles ont été précisés en 1882 par un médecin allemand, le Dr Friedrich Von Recklinghausen. De ce fait, la NF1 est également appelée maladie de Von Recklinghausen.

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

La neurofibromatose se caractérise par une **très grande variabilité** de son expression, y compris au sein d'une même famille. Ses manifestations vont de troubles très légers, jusqu'à des cas sévères (plus rarement) où certaines complications vont se développer (Voir fiche médicale). Les symptômes apparaissent progressivement avec l'âge et on ne peut pas prédire au début de la vie qui aura une forme légère et qui aura une atteinte plus sérieuse.
Les principaux troubles ayant des répercussions sur la scolarité sont les difficultés d'apprentissage, des signes cutanés ayant parfois un aspect inesthétique, des problèmes osseux et visuels.
Il n'y a classiquement pas de retard mental chez les enfants atteints de NF1. Mais des **difficultés d'apprentissage** concernent environ **40 % des jeunes**. Il peut s'agir de troubles de l'attention et de la concentration, parfois associés à une agitation ; et/ou de difficultés de mémorisation, de planification des tâches, de coordination motrice, de troubles visuo-spatiaux, de troubles du langage écrit et/ou oral. Le plus souvent, ces jeunes peuvent poursuivre une scolarisation en milieu ordinaire. Pour d'autres, la scolarisation dans un dispositif d'inclusion sera indiquée (unité localisée pour l'inclusion scolaire : Ulis) et parfois l'accompagnement d'un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS). L'orientation vers une unité d'enseignement (UE) dans un établissement spécialisé est très rarement nécessaire. Les parcours scolaires spécifiques s'inscrivent dans le cadre d'un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) qui sera élaboré avec la famille par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).
Les **signes cutanés** sont les plus fréquents. Selon la nature des troubles, seront notamment altérées la coloration et/ou la texture de la peau dans certaines zones ; il peut apparaître des déformations. Ces aspects inesthétiques peuvent être difficiles à vivre pour le jeune concerné. (Voir fiche médicale). Il convient donc que l'ensemble des adultes de la communauté scolaire soit vigilant pour éviter les moqueries des pairs.
Les **complications orthopédiques** : inégalité de longueur des membres inférieurs, pseudarthrose (sorte de fracture spontanée et inconsolidable), déformations osseuses, scoliose à l'adolescence peuvent limiter les activités physiques (voir Aménagements spécifiques en EPS). En cas de scoliose sévère, il faut mettre à

disposition de l'élève un double jeu de livres et un casier pour alléger le poids de son cartable.
Certaines lésions peuvent parfois provoquer des **douleurs**. Il semble aussi que les céphalées (maux de tête) soient fréquentes chez certains jeunes atteints de neurofibromatose 1. Il est important d'installer une relation de confiance avec l'élève pour qu'il puisse signaler qu'il a mal et avoir accès à un traitement. Si une prise de médicaments est nécessaire à l'école, cela pourra se faire dans le cadre des indications données dans un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) ou d'un Projet d’Accueil Individualisé (PAI). Le PAI est élaboré à la demande des parents et sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire. À la différence du PPS, il ne peut concerner que des aménagements scolaires n'ayant aucune incidence financière.
Quand il existe des **troubles visuels** (diminution du champ de vision, baisse de l'acuité visuelle), il faut veiller à placer l'élève de façon judicieuse dans la classe et l'inciter à porter ses verres correcteurs quand il en a besoin.
La prise en charge des jeunes atteints de neurofibromatose 1 peut nécessiter des **rééducations** diverses (orthophonie, psychomotricité, kinésithérapie, ergothérapie, orthoptie...) et/ou une prise en charge psychologique. Ces temps thérapeutiques ont lieu pendant les horaires scolaires ou bien hors temps scolaire, dans l 'établissement si des locaux dévolus à cet effet existent ou à l'extérieur. Si des aménagements d'emploi du temps sont nécessaires, les choix effectués doivent prendre en compte à la fois les progrès dans les apprentissages (français, mathématiques...), l'épanouissement du jeune (activités artistiques, activités d'expression...), sa fatigabilité.

Aménagements spécifiques

Rappelons que les difficultés d'apprentissage ne concernent pas tous les enfants atteints de neurofibromatose1. Néanmoins certaines difficultés sont fréquemment rencontrées chez 40 % d'entre eux et peuvent notamment perturber l'apprentissage de la lecture. Les difficultés décrites varient d'un enfant à l'autre et ne sont pas forcément toutes associées. Quand elles existent, elles sont souvent repérables dès l'école maternelle et doivent être prises en compte le plus tôt possible.

Activités dans l'ensemble des disciplines

Pour des jeunes présentant des **difficultés d'attention et de concentration** et parfois agités, il est important de les aider à donner du sens aux apprentissages, en leur proposant dans certaines situations des réalisations concrètes et des activités finalisées entrant dans le cadre de projets (exposition de travaux d'arts plastiques, réalisation d'un album de conte, rédaction d'un article de journal scolaire...). Il s'agit aussi de leur apprendre à gérer leur impulsivité en acquérant des stratégies d'entrée dans l'activité. Par exemple, « Avant de commencer à répondre, je répète dans ma tête la question que la maîtresse a posée. » , « Avant d'écrire, je lis bien toute la consigne de l'exercice et je prends un temps pour réfléchir. » Il faut varier les supports et les dispositifs d'apprentissage : cahier, ardoise, tableau, oral, manipulation, en grand groupe, en petit groupe, en individuel... Il peut être nécessaire de réorienter régulièrement l'élève vers la tâche. Ce rôle peut être tenu par l'enseignant, une AESH, un autre élève travaillant en binôme.

Pour certains élèves, il faut tenir compte de leur **lenteur** et demander moins d'exercices ou laisser plus de temps selon les situations. Si cela crée des difficultés avec d'autres élèves, on peut rappeler que chacun travaille pendant le même temps, mais à son rythme.

Les troubles de la **mémoire** concernent souvent la mémoire à court terme. On peut proposer un aide-mémoire écrit à l'élève qu'il peut consulter pendant l'activité, ou bien s'assurer oralement qu'il a bien retenu la consigne ou les différentes étapes de l'activité. (Voir fiche troubles de la mémoire)

Il peut exister des difficultés à **planifier, organiser une tâche complexe**. On pourra proposer un guide à l'élève décomposant les étapes nécessaires au déroulement de l'activité ou bien découper une consigne complexe en une suite de consignes simples. Il est aussi nécessaire d'aider ces élèves à revenir sur leur travail avec un regard critique, pour qu'ils puissent apprendre à s'autoévaluer, à prendre conscience de leurs erreurs et à les analyser.

Certains jeunes peuvent présenter des **troubles visuo-spatiaux** entraînant des difficultés à dessiner, écrire, lire, calculer, à réaliser des cartes, des schémas, à se repérer dans l'espace. (Voir la fiche Dyspraxie). Pour les aider, on doit leur présenter des supports de lecture ou d'observation bien structurés, clairs, aérés. Pour un texte, on peut accroître l'espace entre les mots et augmenter la taille des polices et des interlignes ; inciter à suivre la ligne à lire avec le doigt ; mettre des repères colorés : vert en début de ligne, rouge en fin de ligne ; encourager le jeune à explorer l'ensemble de la feuille. D'autres adaptations sont possibles : par exemple, en mathématiques, faciliter le dénombrement en utilisant une boite pour ranger les

objets déjà comptés, limiter la disposition des opérations en colonnes, connaître les figures géométriques par leurs propriétés. Il est essentiel dans ce domaine, comme pour l'ensemble des disciplines, de s'appuyer sur la verbalisation pour accompagner les activités et favoriser les apprentissages.
Les **troubles du langage oral** touchent surtout le versant expressif, avec des difficultés d'élocution. Il faut laisser le temps à l'élève de répondre, l'interroger régulièrement à l'oral sur des notions dont on pense qu'il les maîtrise, s'assurer que ses camarades de classe ne vont pas se moquer de lui. C'est à ces conditions qu'il peut progressivement prendre confiance en lui et progresser.
Des difficultés de **coordination motrice** doivent conduire à une vigilance accrue par rapport à l'installation de l'élève à sa table de travail (hauteur du siège, de la table). On peut faciliter l'activité en fixant la feuille sur son support ; en proposant des outils scripteurs assez gros (gros feutres, stylos ou crayons équipés d'un manchon de caoutchouc). En cas de difficultés sévères, il faut recourir au traitement de texte pour favoriser l'expression écrite du jeune.

EPS
Le plus souvent, les séances d'éducation physique et sportive sont autorisées sans restriction. En cas de scoliose sévère ou de pseudarthrose, la pratique de certaines activités devra être aménagée. Il faudra alors se référer aux indications données dans le PAI ou le PPS. Le médecin scolaire et l'infirmière scolaire sont des interlocuteurs à solliciter.

Éléments favorisant le projet scolaire

La qualité du climat et des relations dans la classe et dans l'établissement sont essentielles à une scolarisation de qualité pour les jeunes atteints de neurofibromatose 1. En effet, les répercussions parfois inesthétiques de la maladie, l'inquiétude que son imprévisibilité et ses éventuelles complications peuvent générer pour le jeune et son entourage, les douleurs chroniques qu'elle peut entraîner ont parfois un retentissement psychoaffectif. Cela peut se traduire par une agitation ou une mise en retrait et éventuellement des difficultés scolaires Il est primordial qu'un climat de bienveillance, de la part des jeunes comme des adultes, accompagne les élèves atteints de neurofibromatose 1.
Il est utile de dialoguer avec l'élève et sa famille pour savoir s'il souhaite ou non

parler de sa maladie à ses camarades de classe. 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).

Sorties scolaires
Les sorties scolaires et les classes de découverte sont tout à fait accessibles aux jeunes présentant une neurofibromatose 1. Il est toujours important d'anticiper pour connaître les structures sanitaires, auxquelles on pourra s'adresser si nécessaire. Si un jeune doit suivre un traitement médicamenteux, ce qui est très rare, les éléments nécessaires seront formalisés dans un PAI ou un PPS. Il faudra envisager les modalités de stockage et de délivrance des médicaments en veillant à la sécurité de leur accès, en fonction de l'âge du jeune et de ses camarades.
Il faudra aussi s'il existe une fatigabilité de l'élève, aménager des horaires et un rythme pertinents des activités.

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
À l'âge adulte, les sujets atteints de neurofibromatose 1 sont habituellement bien insérés au niveau social et professionnel et mènent, une vie normale à l'exception des rares personnes qui présentent une complication grave. Pour ces derniers, il s'agira notamment d'éviter les professions avec une charge physique lourde.

Récapitulatif des mesures à privilégier

- Connaître la variabilité des troubles engendrés par la neurofibromatose 1 (de très légers à sévères).
- Veiller à la qualité du climat relationnel entourant le jeune atteint de cette maladie à l'école.
- Aménager la scolarisation de l'élève en prenant en compte l'existence de difficultés d'apprentissage quand elles sont présentes.
- Respecter les contre-indications concernant l'activité physique quand elles existent.
- Se référer au PPS ou au PAI selon les situations.

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

Neurofibromatose 1 ou maladie de Von Recklinghausen
Maladies rares : aspects médicaux, BEP
Dysphasie
Dyspraxie
Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H)
Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques et BEP
Troubles des fonctions exécutives
Déficience visuelle, maladies : BEP

Rendre l'école accessible

Aspects visibles de la maladie
Douleurs
Examens : aménagements
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement

BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades

Associations

Alliance maladies rares (AMR)
Association neurofibromatoses et Recklinghausen

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
Orthophonie
Orthoptie
Kinésithérapie
Psychomotricité

Liens

Circulaire n° 2015-129 du 21-8-2015 : Unités localisées pour l'inclusion scolaire (Ulis), dispositifs pour la scolarisation des élèves en situation de handicap dans le premier et le second degrés

Circulaire n° 2017-084 du 3-5-2017: Missions et activités des personnels chargés de l'accompagnement des élèves en situation de handicap

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

ORNA L'Observatoire national des ressources numériques adaptées recense des ressources numériques utilisables par des professeurs non spécialisés confrontés à la scolarisation d'élèves en situation de handicap (logiciels, applications tablettes, matériels, sites internet, cédéroms, DVD-Rom, bibliothèques numériques.

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.

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.

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.

Glossaire

Autosomique

Grec : *autos* = soi-même ; *sôma* = corps.
Qui se rapporte aux chromosomes autosomes, qui ne sont pas les chromosomes sexuels.

Classe d'inclusion scolaire (Clis)

La dénomination classes d'inclusion scolaire (Clis) a été abrogée. Les élèves du premier degré sont maintenant scolarisés dans des dispositifs appelés Ulis école.

Dominante (maladie)

Une maladie génétique est dite dominante lorsqu'il suffit qu'une seule des deux copies du gène soit anormale pour entraîner la maladie (par opposition aux maladies

récessives où il faut que les deux copies du gène soient mutées).

Ergothérapie

Grec :*ergon* = travail et *thérapéia*= traitement.
C'est une technique de rééducation utilisant les travaux manuels et l'activité physique, qui cherche à donner (ou à rendre) au patient un maximum d'autonomie dans la vie quotidienne. Pour parfaire cette autonomie, l'ergothérapeute peut être amené à transformer l'environnement de la personne : l'habitat, les objets utiles à la vie quotidienne, les outils ou les conditions de travail.

Fonctions visuo-spatiales

Les fonctions visuo-spatiales permettent le repérage et l'exploration d'éléments visuels, l'orientation et le repérage des positions dans l'espace. Les fonctions visuo-spatiales sont fortement sollicitées dans la lecture où elles deviennent automatiques seulement après 3 ou 4 ans environ d'apprentissage.

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.

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.

Neurofibrome

Tumeur bénigne liée à une prolifération des cellules composant la gaine de Schwann, la gaine isolante qui entoure les nerfs.

Orthopédie

Grec : *orthos* = droit ; *paidon* = enfant.
L'orthopédie est la discipline chirurgicale relative au traitement des lésions de l'appareil locomoteur. Ce mot, créé en 1741 par Andry, signifiait initialement « l'art de prévenir et de corriger dans les enfants les difformités du corps ».

Orthophonie

Grec :*orthos* = droit et *phônê* = voix.
Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

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).

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la famille.

Pseudarthrose

La pseudarthrose est une fracture qui n'a pas consolidée.

Psychomotricité

Technique de rééducation qui fait appel aux facultés mentales et physiques du patient afin de l'aider à s'adapter ou à se réadapter à son environnement ; plus simplement, cette technique cherche à réconcilier corps et esprit pour vivre harmonieusement dans l'espace. Elle repose sur la relaxation et sur des techniques d'expressions variées qui sont réalisées à travers des jeux et des mobilisations.

Scoliose

Grec : *skoliôsis* = tortueux.
Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte

croissance comme l'adolescence.

Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis)

Dispositifs collectifs implantés dans les établissements du premier ou du second degré pour la scolarisation d'élèves en situation de handicap : Ulis école, Ulis collège, Ulis Lycée.

Enquête et partage

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

Tous à l'école