Tous à l'école

Ostéogénèse imparfaite (Fragilité osseuse) : BEP

Présentation

L'ostéogenèse imparfaite ou *maladie des os de verre* est caractérisée par une très grande fragilité osseuse. Elle se traduit par de multiples fractures spontanées survenant à l'occasion de traumatismes minimes de la vie quotidienne. C'est une maladie génétique affectant la production d'une protéine de l'organisme, le collagène, qui est un constituant important de l'os et qui lui confère avec le calcium sa solidité.

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 œuvre 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 dans la vie quotidienne et la vie scolaire

Les enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite présenteront un certain nombre de fractures au cours de leur développement. Pour certains, les fractures seront très fréquentes pendant leur petite enfance, pour d'autres, l'évolution comportera un nombre très variable de fractures pendant l'enfance, d'autres encore auront quelques fractures parfois séparées par plusieurs années.
Ces malades doivent être suivis médicalement et soumis à une kinésithérapie régulière.
Si nécessaire, leurs déplacements peuvent être améliorés et sécurisés grâce à des aides techniques telles que la canne ou le fauteuil roulant. Des adaptations peuvent être utiles pour la station assise (siège adapté, repose-pied, etc.) ainsi que pour l'écriture (table à hauteur réglable, utilisation du micro-ordinateur, repose poignet devant le clavier, etc.).
Ces jeunes malades sont parfois gênés par le déficit statural dont ils peuvent être atteints. Ils sont souvent anxieux et redoutent les souffrances induites par d'éventuelles fractures. Ils peuvent aussi souffrir de douleurs chroniques.

Aménagements spécifiques

Éducation physique et sportive

Ces activités ne peuvent être envisagées tant qu'un risque majeur de fracture existe.
La participation à certaines activités physiques et sportives est à envisager au cas par cas et selon l'avis médical. Notamment, dans les formes mineures et lorsque les risques de fractures sont moindres, en fin de croissance par exemple, certaines activités pourront être proposées, avec l'avis indispensable du médecin scolaire et en concertation avec la famille. L'apprentissage de la natation pourra être conseillé dans des conditions favorables. Les informations utiles pourront être données dans le cadre du Projet d’Accueil Individualisé (PAI) ou du Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS).

Sorties scolaires

- Il est nécessaire d'anticiper les aménagements à réaliser en concertation avec la famille et dans le cadre des éléments fournis dans le PAI ou le PPS. Là encore médecin et infirmière scolaires peuvent être sollicités. Il peut par exemple s'agir

d'emporter des attelles et des antalgiques puissants en cas de fractures.
- Il est important de prévoir un nombre d'adultes suffisant pour pouvoir encadrer l'ensemble des élèves en toute sécurité. Selon les besoins, l'accompagnement de l'élève malade par un AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap, antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) ou par l'un de ses parents peut être nécessaire.
- Dans certains cas, il faut emporter un fauteuil roulant pliant et prévoir sa place dans le car, pour que l'élève ne soit pas limité dans ses déplacements car il est généralement fatigable.
- D'une façon générale, le rythme des activités doit prendre en compte cette éventuelle fatigabilité.

Examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. Un tiers temps pourra être autorisé, la possibilité de disposer d'un clavier (ordinateur portable) ou d'un secrétaire. (Voir la fiche : Examens : aménagements).

Orientation professionnelle
En raison des formes très variées de l'ostéogenèse imparfaite, la décision d'orientation professionnelle doit être prise au cas par cas.

Éléments favorisant le projet scolaire

Différentes mesures pourront aider l'élève selon ses besoins :
- Proposer un soutien scolaire aux enfants et adolescents pour compenser les difficultés ou les retards dus aux absences.
- Proposer le cas échéant, des adaptations pour les enfants ou adolescents ayant des difficultés motrices liées à la fragilité des membres supérieurs (remplacer autant que possible l'écrit par l'oral, proposer l'ordinateur, donner des cours polycopiés).
- Faciliter l'emploi des aides techniques favorisant son autonomie et son insertion comme les aides au mouvement pour les déplacements (cannes, fauteuil roulant), les aides à la communication écrite (micro-ordinateur).
- Favoriser le transport individuel (voiture, taxi, ambulance ou transport adapté pour les trajets du domicile à l'établissement scolaire) par une démarche de la famille auprès de la MDPH.

- Éviter les escaliers, les déplacements trop longs et nombreux. Prévoir une classe fixe au rez-de-chaussée ou accessible grâce à un plan incliné si l'élève est en fauteuil roulant. L'accessibilité des locaux par ascenseur est à favoriser dans tous les cas.
- Éviter en classe les déplacements dans un environnement encombré ou sur un support instable (coussins, etc.).
- Rechercher pour les temps de récréation des activités calmes avec la participation de quelques camarades.
- Éviter le port du cartable. Prévoir un double jeu d'ouvrages scolaires (l'un pour la maison, l'autre pour la classe).
Il faudra envisager et anticiper la scolarisation en période d'immobilisation ou d'hospitalisation. On cherchera alors à assurer un suivi scolaire en faisant parvenir à l'enfant ou l'adolescent, le planning des activités de la classe, les cours et les exercices à réaliser. Il convient si nécessaire, de faire bénéficier le jeune de l'Apadhe (Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École) ou d'établir rapidement un contact avec les enseignants exerçant à l'hôpital ou en établissement sanitaire.

Récapitulatif des mesures à privilégier

o Envisager les précautions à prendre pour éviter les traumatismes physiques.
o Établir et respecter le protocole d'urgence en cas de fracture (en se référant au PAI).
o Organiser la prise de médicaments prescrits dans le PAI et veiller à ce que l'élève puisse exprimer ses besoins en antalgiques.
o Penser, en cas d'absence de l'adulte responsable de l'accueil, à transmettre les préconisations prévues dans le PAI.
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 parcours 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

Ostéogenèse imparfaite (Fragilité osseuse)
Douleur
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Douleurs
Elève en fauteuil
Education Physique et Sportive (EPS)
Récréations
Sorties scolaires : le déroulement
Sorties scolaires : la préparation
Projets pédagogiques
Education artistique et culturelle
Contes
Emotions
Sommeil
Examens : aménagements
Projet d'orientation
BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades

Associations

Association de l'ostéogénèse imparfaite (AOI)

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)

Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)
Collaboration entre enseignant et AESH
Parents : relations de l'Ecole avec les parents des élèves malades
Kinésithérapie

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

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.

Annuaire des MDPH
Coordonnées des Maisons Départementales des Personnes Handicapées sur le site Action-sociale

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.

Arthrite

Grec : *arthron* = articulation.
Inflammation d'une articulation.

Biphosphonates

Classe de molécule ralentissant la résorption physiologique de l'os. Ces médicaments sont prescrits dans différentes situations de fragilité osseuse.

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.

Collagène

Protéine complexe qui constitue la substance intercellulaire du tissu conjonctif (la peau, les tendons des muscles par exemple).

Diagnostic prénatal

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

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).

Fente labio-palatine

Les fentes labio-palatines sont des anomalies de développement de l'embryon, entraînant un défaut de fermeture de la lèvre supérieure et du palais. La lèvre paraît ainsi fendue dans le sens vertical à partir du nez (d'où l'ancien nom de "bec de lièvre"). Cette fente peut se prolonger tout le long du palais jusqu'à la luette. Cette malformation, très courante dans la population générale, est corrigée par une chirurgie.

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.

Hypotonie

Grec: *hypo*= sous et *tonos*= ressort.
Diminution du tonus musculaire c'est-à-dire de la contraction physiologique partielle et permanente des muscles.

Lésion

Latin : *laesus* = blessé
Perturbation de la texture d'un organe.

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.

Nutrition entérale

Ce terme comprend toutes les formes de nutrition qui apportent l'alimentation directement au niveau de l'estomac ou du tube digestif, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique). Cette sonde peut être insérée par le nez (« sonde naso-gastrique », elle peut donc être retirée lorsque l'enfant n'en a pas besoin), ou bien par une « gastrostomie » (voir terme correspondant), orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac, permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton ».

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 ».

Ostéoporose

Fragilité de l'ensemble du squelette, liée à une diminution de la masse osseuse et à des anomalies de l'architecture interne de l'os (raréfaction et amincissement des travées osseuses qui structurent l'os).

Ostéotomie

Technique chirurgicale consistant à sectionner un os, en général pour le redresser.

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).

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.

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.

Sonde naso-gastrique

La sonde naso-gastrique est un tuyau en matière synthétique, posée au niveau du nez et dont l'extrémitée est au niveau de l'estomac.
Elle est utilisée
- soit pour vider l'estomac, en cas de problème digestif important (comme une occlusion par exemple),
- soit pour alimenter le sujet lorsque la voie orale est contre-indiquée ou n'est pas suffisante. (voir glossaire : "Nutrition entérale")

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.).

Tronc cérébral

Le tronc cérébral est une structure du cerveau située dans le crâne, faisant la jonction entre le cerveau à proprement dit, le cervelet et la moelle épinière. Ses fonctions sont multiples :
- il est une zone de passage de toutes les voies nerveuses partant du cerveau et du cervelet ou y arrivant, y compris les nerfs visuels et auditifs.
- c'est de lui que naissent la plupart des nerfs crâniens.

Enquête et partage

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

Tous à l'école