Sclérose tubéreuse de Bourneville : BEP

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique, principalement caractérisée par le développement de tumeurs bénignes qui peuvent toucher différents organes. La peau, le cerveau et les reins sont souvent atteints. Les yeux, le cœur, les dents et les poumons le sont moins souvent. Il existe une grande diversité des manifestations de la maladie avec une évolution très variable d'une personne à l'autre et en fonction de l'âge, allant de formes pratiquement inapparentes, limitées à la peau, à des formes plus sévères touchant le cerveau, les reins ou les poumons.

BEP (Besoins Educatifs 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 faciliter l'accès aux apprentissages pour les élèves qu'ils soient, malades ou non, en mettant en œuvre des pratiques bénéfiques à tous (Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"). Mais pour certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être réalisés, concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, dans un contexte favorable et grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Modalités de scolarisation

La grande diversité, d'un enfant à l'autre, de la sévérité et de l'évolution générale de la STB fait que chaque jeune est concerné d'une façon spécifique (c'est également

vrai au sein d'une même famille). Plus particulièrement, la maladie aura un retentissement différent sur les apprentissages selon que des troubles cognitifs seront ou non associés aux atteintes physiques de la maladie. De ce fait les situations sont extrêmement diverses et les élèves peuvent être scolarisés en classe ordinaire, en Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis) ou en Unité d'Enseignement (UE) dans un établissement médico-social (Institut Médico-Éducatif (IME), Institut Médico-Professionnel (IMPro), Institut d'Education Motrice (IEM) ou Institut Thérapeutique Educatif et Pédagogique (ITEP)) qui assure une prise en charge globale, médicale et éducative. Les élèves scolarisés en UE peuvent bénéficier d'une **scolarisation à temps partagé** entre l'établissement médico-social et une école ordinaire.

Au cours de la scolarité, ces différents modes de scolarisation peuvent se succéder ou se combiner.

Quel que soit le mode de scolarisation, des aménagements de la vie quotidienne et des adaptations pédagogiques doivent être réalisés pour rendre les apprentissages accessibles aux élèves. Ces éléments seront décrits dans le Projet d'Accueil Individualisé (PAI) ou dans le Plan d'Accompagnement Personnalisé (PAP) ou dans le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS). Le PAI est mis en place à la demande des parents qui doivent solliciter le chef d'établissement. Le PAP est mis en place dans l'école et décrit les adaptations nécessaires à l'élève, en lien avec le médecin scolaire. Pour le PPS, les parents doivent s'adresser à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

Dans le cadre d'un PPS, certains jeunes peuvent bénéficier de l'accompagnement d'un(e) **AESH** (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap, anciennement AVS Auxiliaire de Vie Scolaire)). L'AESH accompagne un ou plusieurs élèves pour faciliter l'organisation en classe, prendre des notes, réexpliquer les consignes…

Conséquences sur la vie quotidienne à l'école et les apprentissages

Il faut souligner que **ces conséquences sont très variables selon les élèves**. Certains jeunes auront une scolarité tout à fait ordinaire, quand d'autres devront

bénéficier de quelques aménagements et d’autres encore de nombreux aménagements.

La STB produit des lésions cutanées qui peuvent constituer un **préjudice esthétique** important, d’autant qu’elles peuvent toucher le visage. Certaines lésions peuvent s’accentuer au moment de l’adolescence. Ces aspects « visibles » de la maladie ne sont pas forcément associés à des obstacles cognitifs aux apprentissages. Cependant, ils constituent des « stigmates » avec lesquels les élèves doivent composer. Leurs incidences sur les apprentissages et sur l'inclusion scolaire en général ne doivent pas être sous-estimées. En effet, l'importance accordée à l'apparence, au « look » chez les jeunes élèves et les collégiens est généralement majeure : ils sont particulièrement attentifs à tout signe extérieur qui distingue un camarade de la norme. Aussi les aspects visibles de la maladie sont-ils très rapidement repérés chez un pair malade, même si les élèves n'osent pas toujours en parler et questionner à ce sujet. Cela peut gêner l'instauration d'une relation naturelle avec les jeunes ayant une STB, du fait de représentations parfois erronées, liées à la peur des maladies, d’une éventuelle contagion (Soulignons que la STB n’est pas contagieuse) … Ces craintes sont susceptibles d'entraîner des attitudes de moquerie et de rejet. D’où l’importance redoublée à accorder à la qualité du climat scolaire dans la classe et dans l’établissement (temps de récréations, de cantine, d’EPS notamment à la piscine). Voir la fiche Aspects visibles de la maladie .

Par ailleurs certaines lésions cutanées de la STB sont aggravées par **l’exposition au soleil**. Une protection est alors nécessaire lors des récréations, des séances d’EPS en plein air, des sorties scolaires. Les précautions à prendre peuvent être mentionnées dans le PAI.

La STB peuvent provoquer des **troubles des apprentissages** en lien avec des troubles cognitifs spécifiques (dysphasie, troubles de la mémoire, troubles de l’attention, dyspraxie…). Se référer aux fiches qui détaillent les troubles spécifiques : Dysgraphies, Dyspraxie, Troubles des fonctions exécutives, Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques, Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H). L’annexe de la circulaire n° 2015-016 du 22-1-2015 sur le Plan d’Accompagnement Personnalisé (voir le lien en bas de la circulaire) présente des adaptations possibles selon les niveaux scolaires (maternelle, élémentaire, collège, lycée) et les disciplines.

Ou bien dans d’autres cas, il peut exister un **déficit intellectuel**, dont le retentissement peut se manifester au niveau du langage, de la lecture, de l’écriture, de l’autonomie, des relations avec les autres, de l’estime de soi, de la capacité à suivre les règles de vie ainsi que dans la réalisation des activités de la vie quotidienne. Les jeunes concernés passent par les mêmes étapes de développement que les autres, mais leurs apprentissages sont plus lents et plus difficiles à acquérir. Pour répondre aux BEP de ces élèves, on peut notamment :

- Organiser les tâches de façon que le jeune soit en mesure de les réaliser, en privilégiant notamment des conditions spatio-temporelles optimales exigeant de la réflexion, de la coordination ou la résolution d'un problème (ex: installation de l'élèvepour éviter au mieux les distracteurs, consigne explicite sur la durée des étapes de l'activité).

- Adapter les tâches en les raccourcissant.

- Établir un contact visuel et personnalisé avant de communiquer une consigne car cela facilite la transmission du message.

- Simplifier, répéter les consignes, diviser les activités et les consignes en plusieurs étapes.

- Valoriser les réussites en soulignant précisément ce qui a été réalisé par l'enfant (exemple : « Tu as mis ton manteau, bravo ! ») plutôt que d’énoncer des remarques générales du type « c'est bien ».

- Dédramatiser l'erreur et les situations d’évaluation.

- Mettre en place des projets construisant une référence commune avec les pairs, donnant du sens aux apprentissages et favorisant, sur le plan cognitif, l'établissement de nouvelles relations entre les éléments.

- Privilégier un enseignement qui joue sur l'alternance entre des activités qui incluent des composantes plus structurantes et répétitives et des activités basées sur le sens, la motivation et l'intérêt du jeune (par exemple, pour l'apprentissage numérique, on peut organiser un rituel de dénombrement comme compter systématiquement les élèves présents et travailler ensuite sur une activité significative comme "jouer à la marchande" au cours de laquelle la notion mathématique va servir à résoudre un problème).

- Proposer de nombreux moments d'écoute individualisée.

- Ritualiser l'emploi du temps tout en évitant une trop grande rigidité.

- Respecter le rythme d’apprentissage.

- Avoir recours à des répétitions sous des formes variées, faire reformuler les consignes, les étapes du travail par l’élève et/ou ses pairs .

Certains jeunes qui ont une forme sévère de STB peuvent avoir des **troubles du spectre de l'autisme (*TSA*)**. On trouvera les principaux éléments concernant l’accompagnement des élèves ayant des troubles du comportement sur le site Eduscol : Module Troubles envahissants du développement (TED).

Certains jeunes ayant une STB ont des crises d’**épilepsie**. Voir les fiches Épilepsies et Épilepsies : BEP. Le PAI ou le PPS permettent de fournir un protocole d’urgence en cas de crise. Par ailleurs le traitement médicamenteux de fond de l’épilepsie (visant à supprimer ou limiter les crises) peut entraîner des effets secondaires avec un impact sur les apprentissages, notamment une somnolence, des troubles du comportement. Les enseignants peuvent avoir un rôle d’alerte auprès des équipes médicales en cas d’apparition ou d’aggravation de ces éléments. Il faut ajouter que cette épilepsie est parfois difficile à contrôler par les médicaments et qu’un régime cétogène (riche en graisses, pauvre en glucides) peut être prescrit en plus des médicaments. Les modalités de suivi de ce régime à la cantine et les éventuelles prises de médicaments régulières à l’école doivent être mentionnées dans le PAI ou le PPS.

Certains jeunes avec une STB ont des **troubles psychologiques** : de l’anxiété, des troubles du comportement (colère, agressivité). On peut se référer à la fiche Emotions et on trouvera les principaux éléments concernant l’accompagnement des élèves ayant des troubles du comportement sur le site Eduscol : Module Troubles des conduites et des comportements.

Aspects spécifiques

Communication

Pour les élèves ayant des troubles de la communication et/ou des troubles sévères du langage, l’emploi d’un code de communication avec des pictogrammes peut être nécessaire. Ce code de communication peut être mis en place par un(e) orthophoniste ou un(e)ergothérapeute. Il est essentiel que tous les professionnels accompagnant l’enfant ou l’adolescent utilisent le même code et notamment l’enseignant en classe. De plus, il est important que ce dernier puisse échanger avec les professionnels de santé pour développer les pictogrammes en lien avec les activités scolaires. Ce code de communication est d'autant plus utile s'il est employé dans la famille et tous les lieux de vie du jeune. Les pictogrammes peuvent être réunis dans un carnet de communication que l’élève a en permanence avec lui, enrichi et évolutif en fonction des besoins du jeune.

EPS

Si des adaptations sont nécessaires, elles doivent être mentionnées dans le PAI ou le PPS ou le PAP.

Education à la santé

L’éducation à la santé à l’école contribue pour les élèves, à l’acquisition progressive de connaissances et de compétences qui leur permettront de réaliser des choix éclairés et responsables en matière de santé. Elle présente des enjeux particuliers pour les jeunes souffrant de maladies chroniques :

- Bien connaître le fonctionnement de leur corps pour pouvoir ensuite poser plus facilement des questions aux professionnels de santé qui les soignent et ainsi mieux comprendre les mécanismes de leur maladie, les examens et les traitements dont ils sont l’objet, les conseils de prévention qui leur sont prodigués.

- Développer un regard critique sur les informations accessibles sur Internet d’une façon générale. Il ne s’agit pas de les faire travailler en classe directement sur des recherches concernant leurs problèmes de santé, ni de les y inciter. Mais cela leur permettra de développer des compétences qui pourront leur être utiles, s’ils souhaitent, hors de l’école, faire des recherches à ce propos.

- Développer des compétences psycho-sociales : faire des choix de façon autonome, savoir gérer le stress et les émotions. Là encore, il ne s’agit pas en classe de travailler avec des situations évoquant leur maladie mais de viser à développer des compétences qu’ils pourront transférer au cadre de leur maladie.

En outre, pour la STB, trois points sont importants :

- L’hygiène de vie (rythme veille/sommeil) en cas d’épilepsie

- L’éducation nutritionnelle en cas de régime cétogène

- L’hygiène dentaire du fait d’une atteinte fréquente de l’émail et des gencives.

Examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche Examens : aménagements).

Orientation

L'orientation scolaire et professionnelle 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. Il est souhaitable d'engager précocement une démarche individualisée permettant l'élaboration d'un projet professionnel motivé, réaliste et accepté par le jeune.

Soulignons qu’à l’âge adulte, certains jeunes ayant une STB auront une vie professionnelle tout à fait ordinaire.

L’épilepsie, si elle n’est pas stabilisée, peut être incompatible avec les professions nécessitant un permis de conduire, un travail en hauteur, l’utilisation de machines dangereuses ou certains travaux à la chaîne. L’avis d’un neurologue est indispensable au préalable.

Dans les cas plus sévères, des jeunes sont orientés vers une activité professionnelle salariée dans un Etablissement Spécialisé d’Aide par le Travail (ESAT). Pour certains, une activité professionnelle ne peut pas être envisagée : ils peuvent alors être accueillis dans des foyers de vie ou des Centres d’Activité de Jour (CAJ) où ils participent à des activités physiques, artistiques et culturelles.

Pour les formations post-baccalauréat se déroulant dans un lycée général ou professionnel (par exemple BTS) ou dans une université, les élèves atteints de STB peuvent, si nécessaire, procéder à l’élaboration de leur projet en collaboration avec la MDPH, dans le cadre du PPS. Il existe désormais dans chaque établissement universitaire une cellule chargée d'accueillir les étudiants en situation de handicap.

Elle peut aider l'étudiant à élaborer un projet personnel de formation qui prend en compte sa situation et ses aspirations. La liste des responsables de l'accueil des étudiants en situation de handicap de toutes les universités est disponible sur le site internet du ministère de l'Éducation nationale : http://www.handi-u.fr/

Eléments favorisant le projet scolaire

Comprendre le vécu de l'élève et travailler en partenariat avec la famille et les professionnels de santé

Il est important pour **le jeune** que des mots soient mis sur ce qui se passe pour lui sur le plan médical (rééducations, consultations, hospitalisations ...), mais aussi relationnel (en cas de difficultés de communication, de troubles du comportement, d'un éventuel isolement ...) Il est essentiel de répondre à ses questions. Le silence, l'absence d'explications risquent de renforcer ses craintes. Il est fréquent que l'élève pose des questions de façon directe ou détournée aux enseignants concernant sa maladie. Ce n'est pas à l'enseignant de répondre mais il peut transmettre les demandes du jeune aux professionnels de santé qui l'accompagnent.

L'adolescence est un moment de grande fragilité. Une dépression, des troubles du comportement peuvent apparaître ou s'accentuer à cette période. Les raisons en sont multiples (hormonales, vécu difficile de la maladie, épilepsie et ses traitements, troubles liés à la STB elle-même...) **L'adolescent(e)** atteint(e) de STB est confronté(e) à une forte tension entre son désir d'autonomisation et la confrontation au retentissement de sa maladie notamment sur le plan social. Tourner la page de l'enfance est ainsi plus difficile : "Les autres vont-ils s'intéresser à moi ?", "Pourrai-je fonder une famille ? Exercer telle ou telle profession ?"...

Partager, en particulier avec un psychologue, à propos des difficultés relationnelles et émotionnelles liées à la maladie permet de mieux les vivre et de mieux y faire face, que l'on soit enfant, adolescent ou adulte.

Dans ces domaines, c'est le **croisement des regards entre parents, professionnels de santé, éducateurs et enseignants** qui permet d'ajuster au mieux l'accompagnement du jeune.

Informer les autres élèves sur la maladie si l’élève et ses parents le souhaitent

À cette condition (accord de l’élève et de ses parents), l'infirmière et le médecin scolaires ou les professionnels du Sessad ou de l’établissement médico-social, ou les rééducateurs suivant l’enfant en libéral, peuvent intervenir. Ils peuvent éventuellement contacter un médecin spécialiste, ou un professionnel de santé spécialisé dans le type de maladie considéré (toujours avec l'accord préalable de l'élève et de sa famille quant à la tenue, aux modalités et au contenu de ces séances d'information). Dans ce cas, il est bien sûr question de fournir une information présentée comme généraliste concernant la maladie dont est atteint l'élève et non de présenter son cas particulier. A noter qu'il est nécessaire de différencier deux types de séances d'information : celles destinées aux membres de l'équipe éducative et celles destinées aux élèves.
Certains élèves malades peuvent souhaiter présenter eux-mêmes leur pathologie et ses conséquences à leurs camarades et leurs professeurs ou s'associer aux professionnels intervenant dans une présentation. Ces modalités sont parfois plus efficaces qu'une intervention des seuls professionnels de santé.

Aménager l’emploi du temps

De nombreux professionnels de santé sont amenés à accompagner les élèves ayant une STB : orthophoniste, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue, psychomotricien, neurologue, dermatologue, généticien ... Un suivi éducatif peut également être mis en place (SESSAD, établissement médico-social). L’emploi du temps du jeune peut être très chargé du fait des temps de rééducation, de consultation et parfois d’hospitalisation qui s’ajoutent aux temps de scolarisation. Des aménagements de son emploi du temps et de ses rythmes scolaires doivent donc être pensés et autant que possible anticipés. Voir la fiche Rythmes scolaires

Favoriser les apprentissages et la socialisation de l’élève

- Proposer des activités motivantes

Dans le cadre d’une pédagogie de projet, s’appuyer sur les intérêts de l’élève et prendre en compte les objectifs de son projet pédagogique individuel. Favoriser notamment les activités d’expression et ne pas centrer exclusivement les situations d’apprentissage sur la maîtrise de la langue et les mathématiques, même si le temps de scolarisation est réduit.

- Etablir des liens pédagogiques entre les lieux de scolarisation

Fournir à l’élève les cours auxquels il n’aura pas pu assister (photocopie, mails, échanges vidéos…), échanger avec les enseignants de l’hôpital ou du Sapad, du SESSAD ou de l’établissement médico-social.

- Ne pas « surprotéger » l’élève et l’encourager

Il est important de faire contribuer le jeune à la vie de la classe et de développer son sens des responsabilités collectives. Développer ses possibilités, se réjouir de ses progrès et lui donner confiance sont autant d'atouts qui lui permettront de mieux vivre avec sa maladie.

- Favoriser la socialisation au sein du groupe de pairs

L ‘enseignant joue un rôle important pour les élèves atteints de STB quand il régule les échanges entre élèves au sein de la classe**.** Tous les dispositifs mis en place au sein de la classe favorisant les échanges entre élèves pourront être utiles, s’ils se déroulent dans un climat serein et respectueux de chacun (temps consacrés à la vie de la classe, conseil d’élèves, ateliers philosophiques, tutorat entre élèves…)

Il s’agit aussi de favoriser les échanges de l’élève malade avec ses camarades quand il est absent (mails, Skype, courrier postal…). Cela facilitera son retour en classe.

Récapitulatif des points principaux

Il existe une grande variabilité du retentissement de la STB à l’école.

Certains élèves concernés ont une scolarité tout à fait ordinaire.

Répondre aux BEP des élèves ayant une STB doit leur permettre :

- d'apprendre dans un contexte de sécurité physique et psychique,

- de s’inscrire dans une continuité des apprentissages et de leur parcours scolaire,

- de se sentir appartenir à la communauté scolaire,

- de (re)trouver motivation et sentiment de compétence,

- d'apprendre à leur rythme,

- de bénéficier d'adaptations des situations d'apprentissage

Le PAI, le PAP ou le PPS fournissent des éléments permettant d'aménager de façon pertinente la scolarisation des élèves ayant une STB.

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

Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Besoins Educatifs Particuliers : Identification
Besoins Educatifs particuliers : Réponses
BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades
Aspects visibles de la maladie
Examens : aménagements
Projet d'orientation
Recherche de stage
Récréations
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement

Associations

Alliance maladies rares (AMR)
Association française Sclérose Tubéreuse de Bourneville (ASTB)

Travailler ensemble

Bilan neuropsychologique
Examen psychologique avec un enfant ou un adolescent
Injections à l'école
Kinésithérapie
Orthophonie
Orthoptie
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Psychomotricité
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Liens

Plan d'Accompagnement Personnalisé (PAP)

Annuaire MDPH

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

Création et organisation d'unités d'enseignement dans les établissements et services médico-sociaux ou de santé : arrêté du 2-4-2009 - J.O. du 8-4-2009

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.

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.

Ministère de la Santé et Maladies rares
Ce dossier décrit les actions menées par le ministère de la Santé pour la prise en charge de ces maladies et notamment les mesures destinées à faciliter la vie des personnes atteintes : organisation de la prise en charge, intégration dans la vie scolaire et professionnelle, aides financières et humaines.

Fiche Orphanet Sclérose tubéreuse de Bourneville : le site Orphanet est un serveur d'informations sur les maladies rares et les médicaments orphelins, en libre accès pour tout public.

Fiche Orphanet Focus Handicap

EURORDIS est une alliance non gouvernementale d'associations de malades, pilotée par les patients eux-mêmes. Elle fédère 751 associations de patients atteints de maladies rares dans 66 pays couvrant plus de 4000 maladies.

Guide pour scolariser les élèves en situation de handicap Education nationale

D'autres informations peuvent être obtenues par le n° Azur de la ligne « Aide Handicap Ecole » au 08 10 55 55 00.

Loi du 11 février 2005 sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées

(voir en particulier l'Article 19)

Ergothérapie (l')
L'ergothérapeute est un professionnel de la santé. Membre d'équipes

pluridisciplinaires, il est l'intervenant central dans le processus de réadaptation, d'adaptation et d'intégration sociale des personnes aux prises avec des problèmes de fonctionnement dans leur quotidien.

Enquête et partage

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

Tous à l'école