

**Sensibilisation & Informations  
sur les maladies neuromusculaires  
à destination des AVS, EVS et autres personnels  
intervenant auprès des élèves en situation de handicap**

# Plan de l'intervention

- Présentation de l'AFM
- Handicap ou « Situation » de handicap ?
- Les maladies neuromusculaires
  - Un peu de biologie...
  - Particularités, symptômes et conséquences des maladies neuromusculaires
- Les conséquences sur la vie scolaire : les besoins spécifiques de l'élève atteint d'une maladie neuromusculaire ; les différentes aides pouvant améliorer la vie scolaire.
- Les principales situations justifiant le recours à l'aide humaine ;
- Les professionnels et outils à disposition



## L'AFM, une association militante

- Une **association créée par des malades et des familles en 1958**, reconnue d'utilité publique. L'AFM est une association de malades et parents de malades touchés par les maladies neuromusculaires, des maladies génétiques rares, évolutives et lourdement invalidantes.
- Un **objectif clair : vaincre les maladies neuromusculaires**, des maladies génétiques rares, évolutives et incurables qui tuent muscle après muscle.
- Une **stratégie d'intérêt général** dont bénéficient :
  - ✓ les maladies génétiques
  - ✓ les maladies rares,
  - ✓ les personnes en situation de handicap

**Engagée dans la recherche comme dans l'aide aux malades, innovante dans le domaine social comme dans le domaine scientifique, le combat bénéficie à l'ensemble des maladies génétiques, des maladies rares et même à des maladies plus fréquentes.**



# L'AFM, une association militante

## DEUX MISSIONS : GUERIR ET AIDER

### GUERIR

L'AFM finance :

**400 programmes/an** de recherche fondamentale et clinique : des équipes et des laboratoires publics de recherche (Inserm, CNRS, AP-HP...), des équipements (robot de criblage de molécules, aimant corps entier...)

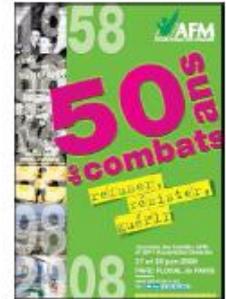
**130 projets** de recherche spécifiques « maladies rares » (2005-2008)

**34 essais** thérapeutiques

Au **cœur du combat, la médecine de demain** : thérapie génique, cellulaire, « chirurgie du gène », cellules souches...

### AIDER

En attendant la guérison, elle **se bat et agit** pour aider les malades à faire face à l'évolution de la maladie : prise en charge médicale adaptée, diagnostic juste et précis, aide aux malades pour faire face à l'évolution de la maladie, développement d'aides techniques innovantes, répit, défense des droits des malades, citoyenneté...

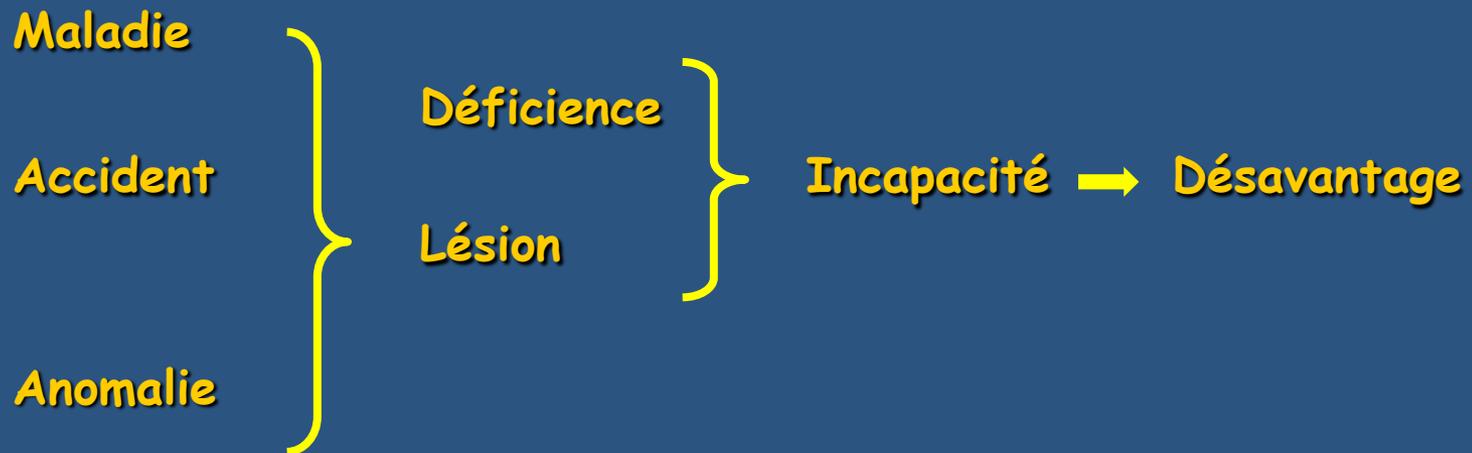


## Les Services Régionaux

- Créés et mis en place progressivement dans toute la France après le premier Téléthon ;
- Composés de 150 professionnels présents sur tout le territoire français (y compris Dom et Tom) ;
- Intervenant gratuitement à la demande des personnes concernées pour toute difficulté en lien avec la maladie ;
- Intervenant gratuitement à la demande des professionnels pour toute information concernant la maladie et toute aide à la mise en œuvre de solutions adaptées.

\* Handicap → « Main dans le chapeau » (XIX<sup>e</sup>)

\* Schéma de production du Handicap de l'OMS  
(WOOD - 1980)



Selon ce modèle de compréhension, la personne n'est pas handicapée mais en situation de handicap; les facteurs personnels et l'environnement participent à la définition de la nature et du degré du handicap.

Selon cette perspective, la violence ou l'abus vient altérer le système organique ou les aptitudes de la victime; les relations à l'environnement s'en trouveront ainsi modifiées.

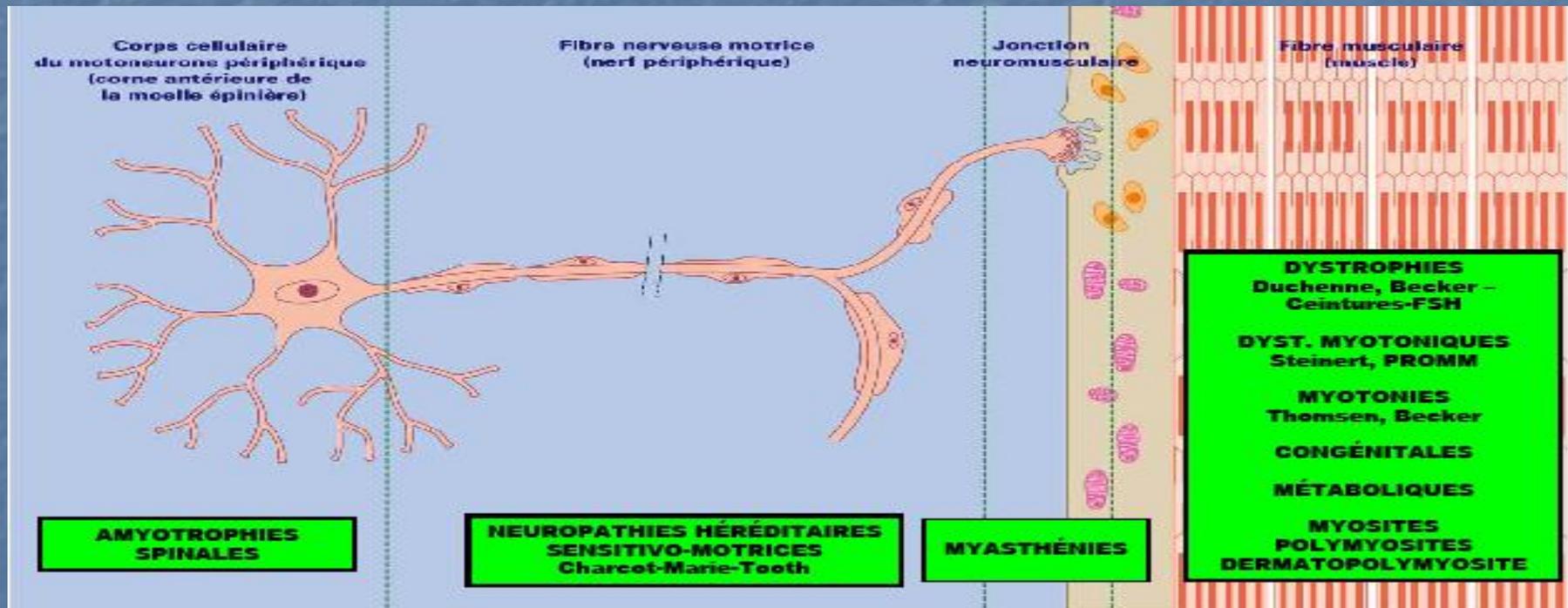


Plus de 200 maladies différentes :

- du muscle ou de son innervation motrice ;
- concernant aussi bien les enfants que les adultes ;
- d'intensité et d'expression variables ;
- **non contagieuses.**

## Les Maladies Neuromusculaires (2)

### SCHEMA DE L'UNITE MOTRICE



## Un peu de biologie et de génétique

- Le corps humain : 80% de muscles et des milliards de cellules...
- La cellule
- Le noyau
- L'ADN
- Le rôle des protéines
- Les mutations génétiques

## Particularités, symptômes et conséquences des maladies neuromusculaires (1)

- **Maladies génétiques :**
  - **Items à développer :** Les différents modes de transmission, le risque pour la fratrie, l'impact de la maladie sur le groupe familial, ...
  
- **Maladies évolutives**
  - **Évolution progressive ou brutale** lors d'infection
  - **Processus de deuil et de deuils à répétition**
  
- **Maladies invalidantes**
  - **limitation voire absence d'autonomie**
  - **Entraînant des situations de dépendance voire de grande dépendance**
  
- **Maladies incurables**
  - **Absence de traitements curatifs ;**
  - **Mortalité précoce dans certaines formes de MNM (ASI, DMD...)**

## Particularités, symptômes et conséquences des maladies neuromusculaires (2)

Les symptômes sont **multiples**. Ces maladies entraînent une diminution de la force musculaire. Certaines d'entre elles sont **évolutives**, d'autres restent **stables** (pendant plusieurs années).

Les conséquences du déficit musculaire se traduisent :

- ★ sur le plan **moteur**
- ★ sur le plan **respiratoire**
- ★ sur le plan **cardiaque**
- ★ sur le plan **orthopédique**
- ★ sur le plan **digestif**

## les conséquences chez les enfants

- Un élève sur deux est en fauteuil ;
- 8 élèves sur 10 rencontrent des difficultés des membres supérieurs, induisant dans la majorité des cas le recours à une aide humaine et à des aides adaptées.
- 1/3 des élèves rencontre des problèmes respiratoires et nécessite une ventilation de jour
- Environ 7 % des élèves sont trachéotomisés

# La prise en charge des MNM

## Respiratoire

- Kinésithérapie respiratoire ;
- Ventilation nocturne au masque ;
- Trachéotomie

## Orthopédique

- Corset, attelles des membres ;
- Chirurgie : arthrodeèse du rachis, ténotomie.

## Digestive

- Anticonstipants, massages ;
- Troubles de la déglutition : alimentation mixée, eau gélifiée, gastrostomie.

## Quelles conséquences sur la vie scolaire (1)

La plupart du temps, les acquisitions se font normalement.

Néanmoins pour certains élèves des difficultés peuvent apparaître :

- une **limitation de l'autonomie**
- une **lenteur** gestuelle,
  - une **fatigabilité**,
    - une **somnolence** diurne,
      - des **difficultés d'apprentissage**.

## Quelles conséquences sur la vie scolaire (2)

En dépit de ces difficultés, 99 % des jeunes sont scolarisés dont 86 % en milieu ordinaire\*.

Parmi ces derniers

- une grande majorité est scolarisée dans le public, à temps plein et en classe ordinaire ;
- 84 % sont scolarisés dans l'établissement situé à proximité ou dans l'établissement de leur choix ;
- 1/4 des élèves est suivi par un service de soins dans le cadre de leur scolarité.

\* données issues d'une enquête réalisée en 2007 par l'AFM auprès de 1847 familles concernées par une maladie neuromusculaire

## Les besoins spécifiques des élèves atteints de maladie neuromusculaire

L'accueil d'un élève atteint de maladie neuromusculaire peut nécessiter des aides ou des aménagements divers afin :

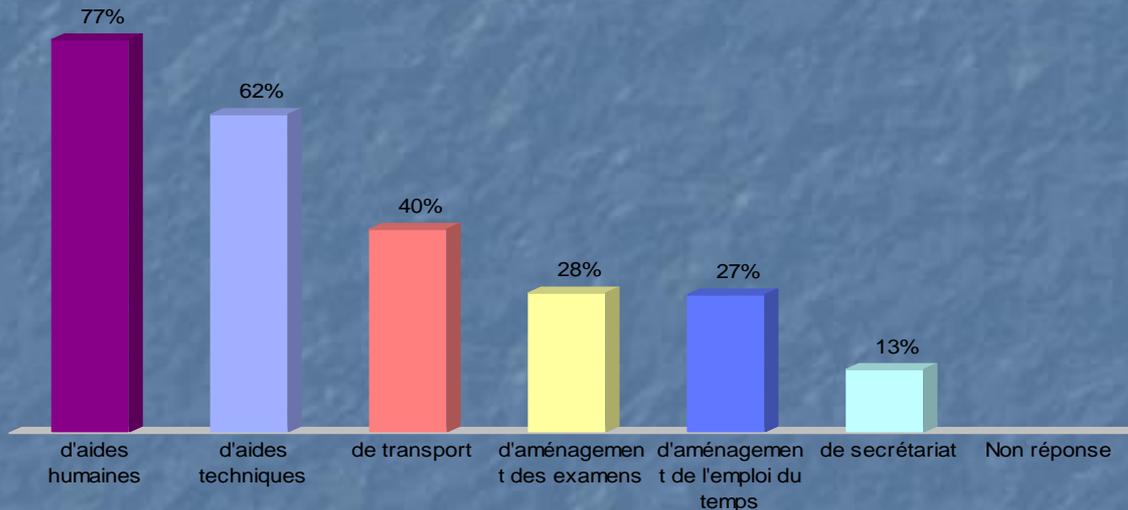
- De gagner en autonomie ou de pallier un manque d'autonomie (aide humaine ; aides techniques, accessibilité des lieux...)
- D'accéder aux contenus pédagogiques (aide humaine ; aides techniques) ;
- D'intégrer les soins sur le temps scolaire ;
- De prendre en compte la fatigue de l'élève ou sa lenteur (aménagement de l'emploi du temps, aménagement des examens, alternance ,scolarité à distance et en établissement) ...

## Les aides et aménagements pouvant s'avérer nécessaires

- ❑ mise à disposition d'aides techniques (ordinateur, table à hauteur variable, pupitre ou tablette, support de bras ...)
- ❑ Aménagement de l'emploi du temps, des examens ;
- ❑ Mise en accessibilité ou réorganisation des locaux ;
- ❑ Recours à un transport adapté ;
- ❑ Mise à disposition d'aide humaine.

## Les moyens de compensation mobilisés \*

31. Types d'aides



- 91 % des répondants bénéficient de moyens de compensation.
- 3 élèves sur 4 ont recours à une aide humaine (entendant par aide humaine toute personne intervenant à un moment auprès de l'enfant : AVS, EVS, etc...);

## Le recours à l'aide humaine

Les situations les plus fréquentes :

- Élève dépourvu de mobilité ou éprouvant des difficultés au niveau des membres supérieurs et/ou des membres inférieurs ;
- Elève dépourvu de mobilité ou éprouvant des difficultés au niveau des membres supérieurs et/ou inférieurs, rencontrant par ailleurs des difficultés d'apprentissage ;
- Elève trachéotomisé.

## Le rôle essentiel de l'AVS

- L'aide apportée :
  - aide à la réalisation des gestes ;  
et/ou
  - aide à l'accès au contenu pédagogique.

*Dans tous les cas, l'AVS est la mieux placée aux côtés de l'enseignant pour observer au jour le jour les difficultés et les nouveaux besoins de l'élève.*

- Nos recommandations

**Une vigilance** au quotidien motivée par :

- Les risques d'isolement ;
- les risques de chute ;
- une fatigue excessive liée à certaines activités ;
- Un risque d'exclusion d'activités/de sorties scolaires faute d'anticipation des moyens/aides à mettre en place.

La vigilance doit être accrue :

- Durant les périodes de plus grande vulnérabilité
- A l'approche ou suite aux **interventions** chirurgicales
- Lors du passage à un cycle supérieur

Comment améliorer encore l'accueil de l'élève atteint de MNM ?

## La place centrale du PPS

Pour :

- Informer sur la maladie ;
- Favoriser le dialogue entre l'élève, ses parents et les différents intervenants, la mobilisation et l'adhésion de tous étant primordiales ;
- Evaluer au plus près les besoins de l'élève pour réunir toutes les conditions d'un accueil réussi et sécurisé. Le maître mot est l'anticipation.

**dans tous les cas, il convient de garder à l'esprit que l'organisation mise en place peut à tout moment évoluer**

# CONCLUSION

L'espérance de vie des personnes atteintes de maladie neuromusculaire a considérablement augmenté grâce aux progrès de la prise en charge médicale et paramédicale.

Les avancées de la recherche autorisent à ce jour des espoirs de stabilisation, d'améliorations, qui modifient les représentations de l'avenir de ces personnes.

**La scolarisation des élèves doit donc préparer la construction d'un projet de vie pour l'âge adulte.**

## Les professionnels et outils à disposition (1)

Les interlocuteurs de l'AFM sur votre région :

Coordonnées du Service régional :

Coordonnées de la Délégation :

Quelques sites internet à consulter :

- Afm - <http://www.afm-telethon.fr/vie-quotidienne/rubrique-scolarité-et-rubrique-maladies-neuromusculaires>
- Site Integrascol - <http://www.integrascol.fr/fiche> - fiche sur les maladies neuromusculaires (site officiel de l'Éducation Nationale)

## Les professionnels et outils à disposition (2)

### Les documents disponibles auprès de l'AFM

- Fiche technique : Quelques points particuliers pour la scolarisation des élèves en fauteuil roulant, trachéotomisés et/ou ventilés ;
- Fiche repère « savoir et comprendre » : Scolarité et maladies neuromusculaires »

### Autres publications

- 11 fiches sur les troubles de l'apprentissage -  
[http://educ73.ac-grenoble.fr/nectar/nectar\\_enseignant/docs\\_pedas/dys\\_fiches](http://educ73.ac-grenoble.fr/nectar/nectar_enseignant/docs_pedas/dys_fiches)
- Guide Handiscol « Pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés »
- Guide Snuipp « Scolarisation des élèves en situation de handicap »