

**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...

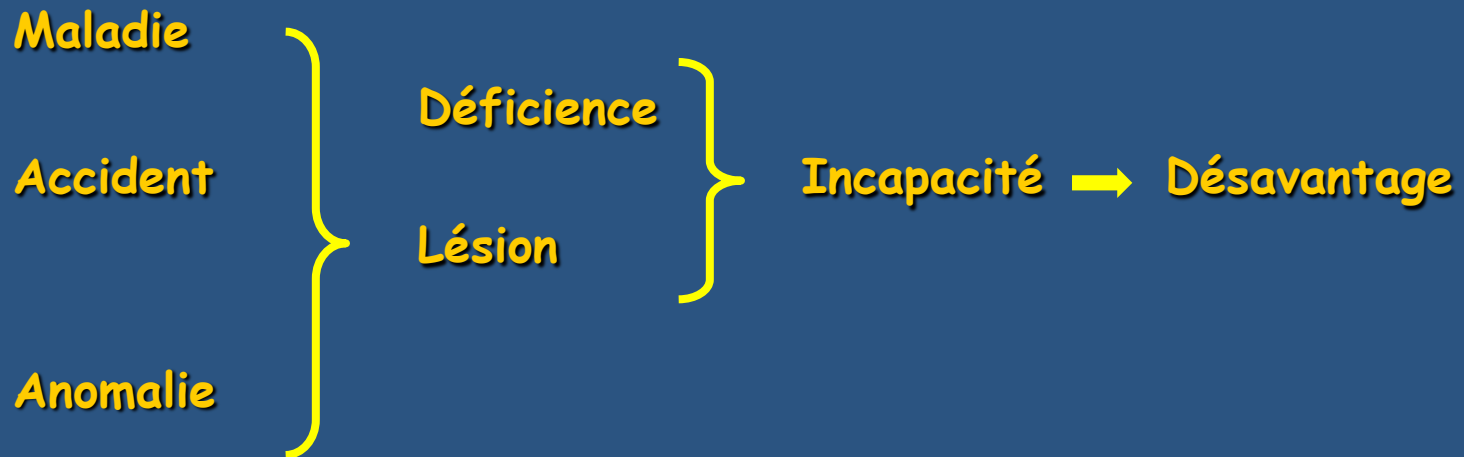


Les Services Régionaux

- 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^e)

* 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.

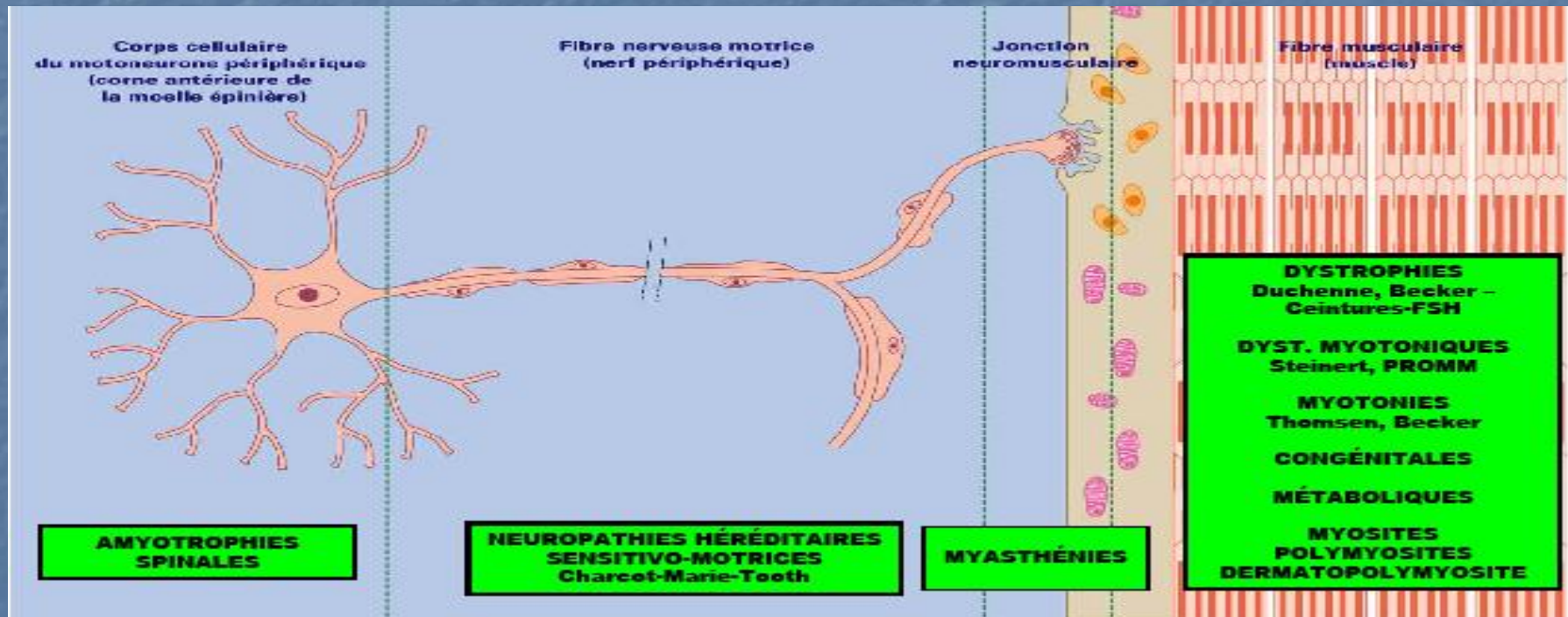


Plus de 200 maladies différentes :

- 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 :

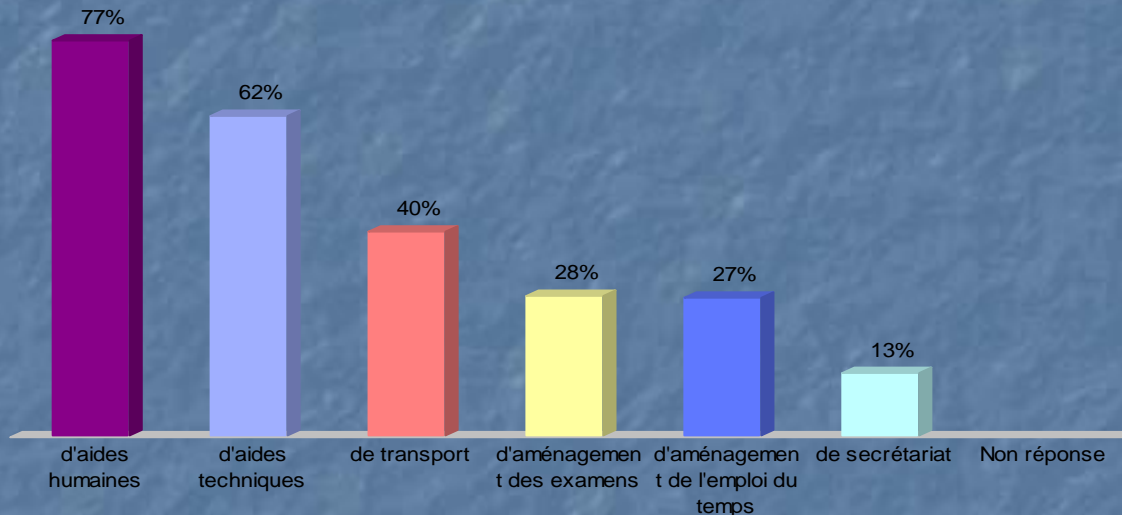
- De gagner en autonomie ou de pallier un manque d'autonomie (aide humaine ; aides techniques, accessibilité des lieux...)
- D'accéder aux contenus pédagogiques (aide humaine ; aides techniques) ;
- D'intégrer les soins sur le temps scolaire ;
- De prendre en compte la fatigue de l'élève ou sa lenteur (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
- Guide Handiscol « Pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés »
- Guide Snuipp « Scolarisation des élèves en situation de handicap »