

Association Française des Dysplasies Ectodermiques

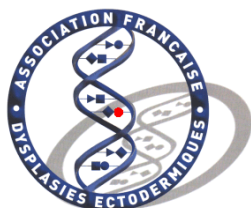
- AFDE -

Kit Ecoles



Contenu :

- 1. Lettre aux parents ;**
- 2. Conséquences de la DE sur la vie scolaire ;**
- 3. Lettre de la présidente de l'AFDE aux directeurs d'établissement ;**
- 4. Lettre de la responsable du service hospitalier nommé par le Ministère de la Santé référent sur les DE ;**
- 5. Lettre de la présidente de l'AFDE aux professeurs d'éducation physique ;**
- 6. Quelques textes de lois**



Association Française des Dysplasies Ectodermiques

Cher parent, cher ami,

Etre parent est une aventure de tous les jours remplie de challenges, y compris lorsqu'il n'y a pas de maladie. Il faut responsabiliser les enfants, les amener doucement vers l'autonomie, faciliter leur accès à la socialisation, leur inculquer les valeurs importantes. Dans le contexte de la DE, comme de n'importe quelle maladie ou handicap (nous n'avons pas encore statué sur le terme le plus adéquat), notre tâche est plus délicate encore. Il y a des domaines sur lesquels nous sommes impuissants à changer les choses (et encore !), mais tant d'autres sur lesquels le succès de nos enfants dépend de nous.

Une intégration scolaire réussie est la clé pour leur bien-être, comme pour leur sécurité. Comme pour chaque enfant, il y a des choses que nous ne pourrons - malgré toute notre (bonne) volonté - faciliter. Mais il y en a aussi d'autres sur lesquelles nous avons un certain pouvoir. Même si cela passe par des efforts de diplomatie qu'en théorie seulement nous n'aurions pas à fournir.

En particulier, j'insiste : nous avons à prévenir l'équipe pédagogique et administrative des problèmes de notre enfant, pour sa sécurité et notre tranquillité, mais ceci sans leur faire peur pour autant, au risque qu'ils mettent la plus mauvaise volonté à l'accueillir. Aucun texte de loi ne pourra jamais forcer des enseignants à laisser l'accès aux toilettes à nos enfants s'ils en ont décidé autrement et l'école n'étant pas obligatoire avant 6 ans, les parents qui n'ont pas su présenter les choses calmement se sont vus refuser l'inscription de leur enfant.

Alors, soit, en plus d'être les psychologues, les infirmières, de nos enfants, en plus des rendez-vous à l'hôpital, chez le dentiste, nous avons aussi à être leur ambassadeur et cela fait beaucoup. Je sais. Mais aussi, nous avons en nous la possibilité de faire en sorte que notre enfant soit au mieux, qu'il s'épanouisse dans un environnement accueillant et sécurisant. J'avais coutume de dire aux enseignants d'Adam de ne pas le privilégier, de ne pas faire de différence entre lui et les autres enfants. De ne pas le faire ouvertement mais de le faire dans le secret de leur cœur. J'avais coutume de leur dire que le succès d'Adam serait le leur, qu'il avait besoin qu'on lui apporte la force qui lui manquait encore pour faire face à ses problèmes.

J'insistais sur le fait qu'aller à la cantine, même s'il ne savait pas encore manger correctement faisait partie de sa réhabilitation : qu'à la maison, il se nourrissait d'aliments mous mais qu'à l'école, il serait obligé de faire des efforts. Que j'avais besoin d'eux pour l'amener à progresser.

Quant aux autres élèves, pour faciliter son intégration, j'ai parfois eu à intervenir en classe de primaire (il s'en est débrouillé parfaitement seul une fois au collège) pour leur expliquer ce qu'avait Adam. Je restais succincte, j'insistais essentiellement sur 2 points : qu'il n'était pas contagieux et qu'il avait besoin de ses amis pour se battre contre sa maladie. J'en appelais, tout comme avec les enseignants, à leurs sentiments.

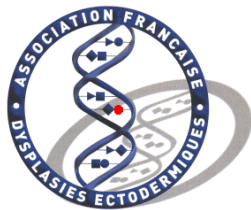
Et j'ai souvent eu la surprise de constater qu'ils profitaient de ce moment pour partager leurs propres problèmes : allergies, daltonisme, problème de croissance. Adam sortait de ces séances avec le sentiment qu'il n'était pas seul.

Faites également confiance à la personnalité de votre enfant. Le mien me surprend tous les jours. Aujourd'hui, je ne le plains plus, je l'admire.

Je vous propose le kit ci-après pour faciliter quelques moments, dont nous savons par expérience, qu'ils ne sont pas toujours simples à négocier. Utilisez le, ou pas, puisez à la demande, ou pas, en fonction de votre ressenti. Et comme toujours, faites nous part de votre expérience.

Bonne rentrée à tous,

Olivia Khalifa



Association Française des Dysplasies Ectodermiques

Qu'est-ce qu'est la Dysplasie Ectodermique Anhidrotique ?

Les dysplasies ectodermiques sont un ensemble de maladies génétiques rares affectant de façon définitive des organes issus de l'ectoderme : peau, glandes sudorales, yeux, poumons, dents, cheveux, système digestif, etc.

Les personnes atteintes de DEA ne transpirent pas ce qui génère des crises d'hyperthermie sévères.

Elles ont peu ou pas de dents.

Leur vie quotidienne est faite de certains désagréments : peau et yeux desséchés, nécessitant des soins plusieurs fois par jour, problèmes digestifs, d'eczéma, d'asthme, pulmonaires, d'élocution, d'épistaxis, esthétiques, etc.

Quelles en sont les conséquences à l'école ?

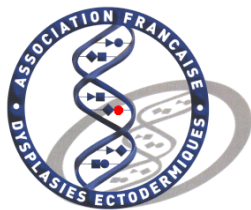
Parmi ces symptômes, seuls 4 d'entre eux peuvent concerner le temps scolaire :

- **l'épistaxis** : la conduite à tenir est de mettre la tête de l'enfant en avant en lui comprimant la narine en sang. On peut aussi lui mettre un glaçon sur le nez ou dans la bouche. Enfin, lorsque le saignement est calmé, il faut le moucher doucement.

- **l'hyperthermie** : un pull en trop, un temps changeant, la chaleur extérieure mais aussi du radiateur, un effort physique trop intense, peuvent augmenter la température corporelle de l'enfant. Trop jeune, il est souvent incapable de reconnaître ce qui se passe. Il est alors fatigué, irritable, incapable de concentration. Ces comportements doivent alerter. Il faut alors le découvrir, le rafraîchir et le faire boire. S'il est déjà fiévreux, on peut limiter l'hyperthermie mais elle recommencera plus tard dans la journée. Il faut donc le mettre au repos. Dans tous les cas, l'enfant doit avoir accès aux cabinets à la demande et dans l'idéal, on aura moins d'exigences envers lui s'il fait chaud. L'air conditionné en classe est proposé quand c'est possible.

- **l'asthme** : il faut se conformer aux prescriptions médicales.

- **le port de prothèses dentaires** : l'enfant peut ne pas savoir encore (s'il n'est appareillé que depuis peu), comment s'en servir : dans ce cas, la cantine est un lieu important d'apprentissage. Il faut alors lui couper menus les aliments mais ne pas le forcer s'il échoue. En quelques mois, ses progrès devraient être flagrants.



Association Française des Dysplasies Ectodermiques

Madame, Monsieur,

Vous êtes directeur d'établissement et vous êtes sur le point d'accueillir un enfant atteint de dysplasie ectodermique.

Ce courrier a pour objectif de vous présenter la maladie de l'enfant mais il n'aurait pas atteint son objectif s'il vous faisait oublier que derrière la maladie, il y a un enfant. La maladie ne doit pas, en effet, faire oublier l'enfant qui comme chaque enfant au monde est unique, singulier, a des capacités, des goûts et un potentiel qui ne demanderont qu'à s'épanouir à votre contact.

Plus qu'aucun autre enfant, il pourra bénéficier, avec votre aide, de ce que l'école apporte à chacun : un lieu épanouissant et sécurisant qui contribue à faire l'adulte de demain.

Cet enfant rencontrera tout au long de sa vie des difficultés, mais avec votre aide, elles seront surmontées.

Il aura essentiellement à faire face, tout au long de sa vie, au regard des autres et ce regard sera supportable s'il a rencontré des personnes bienveillantes sur son parcours, ailleurs que dans son milieu familial. Pour l'accueil que vous lui réservez, merci.

En ce qui concerne le risque d'hyperthermie, il existe, et ce serait être inconséquent que de le négliger, mais il ne concerne que quelques journées chaudes de l'année. La plupart de nos enfants adorent le sport et il ne faut surtout pas les en priver. Toutefois, comme pour le reste, il s'agit d'être vigilant et de croire l'enfant s'il se dit fatigué. Avec du bon sens, rien ne devrait arriver.

Certaines sorties scolaires, au moins de juin, seront certainement impossibles, cela tombe sous le sens.

Il aura de temps en temps à s'absenter pour aller à des rendez-vous médicaux. Toutefois, rien de trop envahissant.

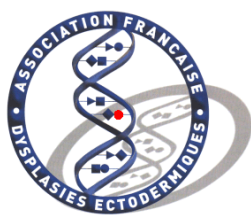
Les examens qui tomberaient des journées chaudes pourraient le sanctionner car il ne sera pas alors en pleine possession de toutes ses facultés. Sachez-le pour qu'il soit évalué en fonction.

En dehors de ces quelques aménagements et avec votre compréhension, sa scolarité sera normale et épanouissante. A la hauteur de vos attentes et de celles de ses parents.

Si vous avez la moindre question, n'hésitez pas à me contacter.

Respectueusement,

Olivia Khalifa
Présidente



Association Française des Dysplasies Ectodermiques

Madame le Professeur de sport, Monsieur le Professeur de sport,

Vous êtes sur le point d'avoir dans une de vos classes un enfant atteint de DEA. Le symptôme qui concerne son rapport au sport est qu'il ne transpire pas, ce qui, comme vous le savez, ne lui permet pas d'évacuer la chaleur de son corps, au point de risquer, s'il a vraiment très chaud, une hyperthermie potentiellement très dangereuse.

Pour autant, tous nos enfants aiment le sport et en font. En grandissant, ils apprennent à se connaître et la plupart d'entre eux savent se rafraîchir avant les incidents. Ceux là savent dire ce qu'ils peuvent faire et signaler quand pour une raison ou une autre ils n'y arrivent pas. Car, et c'est là que même pour les parents ce n'est pas simple, certains jours, ils montent plus en chaleur que d'autres.

Pour d'autres enfants, leur joie de faire du sport leur fait oublier le danger et en l'absence d'adultes attentifs, ce n'est qu'à l'arrêt de l'effort qu'ils se rendent compte qu'ils sont allés trop loin.

Si l'enfant que vous avez en charge est dans ce cas, il faut avoir quelques bons réflexes : le faire se rafraîchir régulièrement, lui demander de boire, de limiter ses efforts. En aucun cas, par exemple, il pourra faire longtemps du sport dans un gymnase surchauffé, il ne pourra courir un marathon.

Si malgré tous vos efforts, l'enfant ne se sent pas bien, pensez à ne jamais le laisser seul (pour aller aux toilettes ou aux vestiaires, par exemple) et sachez qu'un enfant qui a eu trop chaud a besoin d'un long repos au frais après : en aucun cas sera t-il en état de reprendre le cours de sa journée normale.

Un dernier conseil : hormis si le sport a lieu dans un gymnase surchauffé pendant l'hiver, en général l'hiver se passe bien. Les épisodes problématiques ont souvent lieu alors qu'il ne fait pas encore trop chaud, au mois d'avril, et que les professeurs, comme les parents, ne pensent plus à ses problèmes tant ils ont été alertés pour rien jusque là.

Un dernier mot : ces enfants sont déjà différents, les exclure de sport, eux qui veulent tant être comme les autres n'est pas envisageable. D'autant plus, que dans la majorité des situations, ils arrivent à en faire. Certains professeurs leur proposent de faire les arbitres quand le sport est trop violent et qu'il fait chaud ou trouvent des astuces pour leur permettre de participer. Et c'est là leur vœu le plus cher. En être.

Merci d'avoir pris la peine de comprendre leurs difficultés. Je suis à votre disposition si vous avez encore des questions,

Olivia Khalifa
Présidente

Que dit la loi ?

Assurer une formation scolaire, professionnelle ou supérieure à tous les enfants, y compris à ceux qui ont des besoins spécifiques et qui, en raison de problèmes de santé, ne peuvent être scolarisés en milieu ordinaire ou doivent bénéficier d'adaptations particulières est une obligation légale du service public de l'éducation.

Depuis la loi n° 2005-102 du 11 février 2005, tout enfant handicapé doit être inscrit dans l'établissement scolaire le plus proche de son domicile. S'il est contraint de rester dans son foyer, un enseignement à domicile ou par correspondance lui est proposé.

L' ACCUEIL À L' ÉCOLE, AU COLLÈGE, AU LYCÉE, OU À L' UNIVERSITÉ

Il est conseillé de mettre en place un PAI (Projet d'accueil individualisé), afin de :

- Permettre à l'enfant de vivre au mieux sa scolarité en fonction de ses déficiences, en indiquant les conditions d'accueil, à l'école et dans les structures d'accueil de collectivité (crèche, halte-garderie, colonie de vacances...),
- Proposer à la communauté éducative un cadre et des outils susceptibles de répondre à la multiplicité des situations individuelles rencontrées.

Il est mis au point :

- À la demande de la famille, par le directeur d'école ou le chef d'établissement et en concertation avec le médecin de l'Éducation nationale et l'infirmière, à partir des besoins thérapeutiques précisés dans une ordonnance du médecin traitant.

En pratique :

Il s'agit d'un document individuel :

- Associant l'enfant, sa famille, les intervenants médicaux, les personnels du service de promotion de la santé, et toute autre personne ressource à l'équipe éducative.
- Organisant la vie quotidienne de l'élève en tenant compte de ses besoins particuliers : continuité scolaire en cas d'hospitalisation, protocole de soins, régime alimentaire, protocole d'urgence qui précise la mise en œuvre des premiers soins et des traitements...
- Pouvant être réactualisé à tout moment.

Il concerne :

- Enfants souffrant de maladies chroniques, d'allergies ou d'intolérances alimentaires.
- Aménagements prévus pour la scolarité ne nécessitant pas le recours à des prestations exigeant une décision de la CDAPH.
- PAI adapté à chaque pathologie et à chaque cas particulier.

SCOLARITÉ DES ENFANTS ET ADOLESCENTS HANDICAPÉS EN CLASSE ORDINAIRE OU ADAPTÉE DES ÉTABLISSEMENTS SCOLAIRES

La loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées fait obligation :

- d'inscrire l'élève dans l'établissement scolaire le plus proche de son domicile,
- de garantir la continuité d'un parcours scolaire, adapté aux compétences et aux besoins de l'élève grâce à une évaluation régulière de la maternelle jusqu'à l'entrée en formation professionnelle ou dans l'enseignement supérieur,
- de garantir l'égalité des chances entre les candidats handicapés et les autres candidats en donnant une base légale à l'aménagement des conditions d'examens.

L'ÉTABLISSEMENT DE RÉFÉRENCE :

- École la plus proche du domicile de l'enfant ou de l'adolescent qu'il fréquente prioritairement, sauf s'il doit être accueilli dans une autre école ou un autre établissement scolaire pour bénéficier de l'appui d'un dispositif adapté à ses besoins (classe d'intégration scolaire, unité pédagogique d'intégration).

DISPOSITIONS PARTICULIERES POUR LES EXAMENS

Un élève en situation de handicap (permanent ou momentané) peut bénéficier d'aménagements aux conditions de passation des épreuves orales, écrites, pratiques, ou de contrôle continu des examens ou concours de l'enseignement scolaire et de l'enseignement supérieur, à condition qu'ils soient organisés :

- par le ministère de l'Éducation nationale,
- ou par des établissements sous tutelle ou service dépendant de ce ministère.

HOPITAL

NECKER ENFANTS MALADES

149, rue de Sèvres
75743 PARIS Cedex 15
Standard : 01 44 49 40 00

**Service de dermatologie
(Prof. Christine BODEMER)**

Carré Necker 2ème Etage
Porte N3 (escalier)
ou Porte N4 (ascenseur)

**Centre de Référence des
Maladies Génétiques à
Expression Cutanée :**



**Centre Multi-sites
Médecin Coordonnateur
Dermatologue :
Professeur C. BODEMER**

Dermatologue
Docteur Smail HADJ-RABIA – MCU-PH
Tél secrétariat : 01.44.49.47.08
Dermatologue
Docteur Eva BOURDON-LANOY - PH
Tél secrétariat : 01.44.49.46.72

**RV de CONSULTATIONS
(Enfants et Adultes)
Tél : 01.44.49.46.68**

dermatologie.rdv@nck.aphp.fr

**Secrétariat de coordination
et d'information**

Karyn AUSSET-DELON
Tél : 01.44.49.43.37
Fax : 01.44.49.44.71
karyn.rougieux@nck.aphp.fr

**Infirmière référente chargée de l'éducation
aux soins :**

Isabelle CORSET
Tél : 01.44.49.45.99 ou
01.44.49.40.00 Bip 476
isabelle.corset@nck.aphp.fr

Assistante Sociale :
Hélène DUFRESNE
Tél : 01.42.19.26.32
helene.dufresne@nck.aphp.fr

Secrétariat social :
Tél : 01.44.49.41.39

Les dysplasies ectodermiques hypo ou anhydrotiques sont des maladies génétiques de l'organe peau et de ce qui en découle , ou se forme dans le même temps au cours du développement embryonnaire : dents, cheveux et glandes annexes (sudoripares et sudorales en particulier).

Les principales caractéristiques de cette *maladie non contagieuse* sont de modifier l'apparence de personne atteinte avec de manière plus ou moins marquée : une absence ou une raréfaction de la chevelure, des cils , sourcils, une peau fine et lisse avec des cernes un peu plus marquées, des dents pointues , diminuées en nombre voir complètement absentes. A cette « différence » physique, s'associe un trouble de la sudation, diminuée voir complètement abolie, et globalement une sécheresse des muqueuses. L'inconfort physique peut ainsi être très grand : avec hyperthermie majeure source de malaise majeur et de convulsions, en cas de chaleur extérieure (été) ou intérieure (sport) non évacuée du fait de l'absence de transpiration. Une gêne à la phonation, à la mastication et déglutition, une sécheresse nasale avec irritation douloureuse sont les conséquence de l'absence de dents et de sécheresse muqueuse.

Les enfants atteints sont d'intelligence normale mais des difficultés d'apprentissage peuvent survenir si le sentiment d'être différent, intrigant pour les autres, incompris dans son mal-être et dans sa gêne physique l'emporte sur la soif d'apprendre et la confiance dans la collectivité.

Pour toutes ces raisons l'intégration harmonieuse dans une collectivité scolaire accueillante, respectueuse de l'autre *non pas malgré* mais *dans* ses différences est encore plus indispensable pour les enfants atteints de ce type d'affection qui entrave à la fois le quotidien et l'apparence. Je suis convaincue que cette intégration dès la maternelle conditionne non seulement le devenir de l'enfant en tant qu'individu mais aussi son devenir médical.

Des PAI (Projet d'Accueil Individualisé) spécifiques à cette maladie ont été élaborés dans le cadre du centre de référence multisites pour la prise en charge de ces maladies (MAGEC, Hôpital Necker-Enfants Malades)

Ils sont une aide très utile pour les équipes pédagogiques, chaque PAI devant par ailleurs

être complété pour un enfant par son médecin référent.

HOPITAL

NECKER ENFANTS MALADES

149, rue de Sèvres
75743 PARIS Cedex 15
Standard : 01 44 49 40 00

**Service de dermatologie
(Prof. Christine BODEMER)**

Carré Necker 2ème Etage
Porte N3 (escalier)
ou Porte N4 (ascenseur)

**Centre de Référence des
Maladies Génétiques à
Expression Cutanée :**



**Centre Multi-sites
Médecin Coordonnateur
Dermatologue :
Professeur C. BODEMER**

Dermatologue
Docteur Smail HADJ-RABIA – MCU-PH
Tél secrétariat : 01.44.49.47.08
Dermatologue
Docteur Eva BOURDON-LANOY - PH
Tél secrétariat : 01.44.49.46.72

**RV de CONSULTATIONS
(Enfants et Adultes)**

Tél : 01.44.49.46.68

dermatologie.rdv@nck.aphp.fr

**Secrétariat de coordination
et d'information**

Karyn AUSSET-DELON
Tél : 01.44.49.43.37
Fax : 01.44.49.44.71
karyn.rougieux@nck.aphp.fr

Infirmière référente chargée de l'éducation
aux soins :

Isabelle CORSET
Tél : 01.44.49.45.99 ou
01.44.49.40.00 Bip 476
isabelle.corset@nck.aphp.fr

Assistante Sociale :
Hélène DUFRESNE
Tél : 01.42.19.26.32
helene.dufresne@nck.aphp.fr

Secrétariat social :
Tél : 01.44.49.41.39

Les points plus importants, d'un point de vue strictement médical, restent :

- l'importance d'éviter toute source de chaleur inutile: radiateur l'hiver, fenêtre ensoleillée l'été dans le cadre de la classe d'école ou de la salle d'examens.
- de prévoir une climatisation lorsque ces sources de chaleur restent importantes.
- autoriser l'enfant à s'hydrater avec de l'eau fraîche, ou utiliser un brumisateur lorsque la chaleur reste forte.
- surveiller l'enfant particulièrement en cas d'efforts sportifs, en comprenant qu'il puisse être fatigué et ne pas poursuivre, ou avec des interruptions pour s'hydrater et se rafraichir.

A l'inverse ne pas lui refuser une activité qu'il pourrait supporter, chacun ayant une tolérance individuelle, même en cas de dysplasies ectodermiques !

Les points les plus importants d'un point de vue strictement humain restent la difficulté à s'intégrer et s'accepter avec une différence parfois très grande qui se voit, de suivre des précautions de vie qui peuvent être ressenties comme stigmatisantes, d'avoir le sentiment de toujours faire les efforts pour aller vers les autres alors que les dents de substitution (lorsqu'elles sont possibles) font mal, la chaleur fatigue, le nez sec et fissuré est douloureux ...

Lorsque cette intégration et le suivi scolaire se déroulent bien, parce que accompagnés de précautions simples, mais rigoureuses, dédramatisées, ces enfants atteints de dysplasie ectodermique ont généralement une vraie qualité de vie et une enfance et adolescence réussies parce que vécues pleinement comme tous les enfants.

Professeur Christine Bodemer