



INFORMATION POUR ENSEIGNANTS – LA SCLÉROSE TUBÉREUSE

Qu'est-ce que la STB ?

La sclérose tubéreuse complexe (STB) est une maladie génétique qui peut occasionner des tumeurs à un ou plusieurs organes du corps. Elle peut affecter la peau, les reins, le cerveau, le cœur, les yeux et les poumons. Les tumeurs ne sont pas cancéreuses. Par contre, leurs effets sont difficiles à prévoir. La gravité de la maladie varie d'un patient à l'autre. Certains n'auront qu'une atteinte légère telle qu'à la peau, tandis que d'autres auront des atteintes graves telles que des convulsions, une déficience cognitive, ou une insuffisance rénale. La plupart des gens avec une atteinte légère de la STB mènent une vie productive et active.

Le diagnostic de la STB et l'évaluation des personnes à risque comporte un bilan détaillé de la peau, du cœur, de la rétine des yeux, du cerveau et des reins. Il est important d'identifier chez le patient toute manifestation possible de la maladie. Le patient est tenu de suivre les recommandations pour le dépistage et l'évaluation de la maladie. Les tests génétiques aident aussi au diagnostic.

Selon les études épidémiologiques, la STB affecte un bébé sur 6 000 naissances. La prévalence de la STB (les gens qui vivent avec) est une personne sur 9 000. Il est estimé qu'environ 50 000 personnes sont atteintes de STB aux États-Unis et un million dans le monde. La STB ne distingue pas entre les races, les groupes ethniques, et les deux sexes; tous sont affectés à part égale.

La STB et l'école

Certains enfants atteints de STB ne présentent aucun symptôme affectant leur performance scolaire. D'autres, par contre, peuvent avoir des problèmes

comprenant l'épilepsie et des troubles d'apprentissage. La STB peut affecter l'enfant sur le plan du comportement, des relations interpersonnelles, et de l'apprentissage. L'enseignant qui est au courant de la nature de la maladie est en meilleure mesure d'aider l'enfant à se développer à son plein potentiel.

L'élaboration d'un plan d'enseignement individualisé (PEI) permet aux enseignants, aux parents, et aux autres professionnels d'établir les interventions nécessaires pour adresser les besoins particuliers de l'enfant. Aux États-Unis, le plan individualisé est en conformité avec les règlements de l'*Individuals with Disabilities Education Act (IDEA)*. En vertu de celui-ci, tout élève a droit à une éducation gratuite et appropriée dans un milieu aussi peu restrictif que possible dans une école financée par le gouvernement fédéral. Au Canada, les provinces ont chacune des directives correspondantes. Pour le Québec, vous pouvez consulter le document suivant : *L'organisation des services éducatifs aux élèves à risque et aux élèves handicapés ou en difficulté d'adaptation ou d'apprentissage* (EHDA);

www.mels.gouv.qc.ca/fileadmin/site_web/documents/dpse/adaptation_serv_copl/19-7065.pdf.

La STB se caractérise différemment chez chacun. Certains enfants ne présentent que peu ou pas de difficultés scolaires associées. D'autres auront des troubles d'apprentissage légers qui nécessitent une aide complémentaire dans certains sujets, soit le langage, la lecture, l'écriture, ou les maths.

Cependant, certains enfants auront des troubles marqués ou un retard de langage. Bien que le traitement auditif du langage soit généralement bon, l'enfant peut avoir des difficultés à communiquer ou à s'exprimer avec des mots. Il peut trouver le langage et les concepts abstraits difficiles à saisir. Il peut ne pas comprendre l'expression métaphorique ou ne l'utiliser que rarement. Les instructions peuvent être entendues mais pas retenues assez longtemps pour lui permettre de passer à l'action.

Les troubles des fonctions exécutives et les troubles déficitaires de l'attention

sont fréquents. Ceux-ci aussi peuvent occasionner des troubles d'apprentissage dans le travail en classe.

La STB est associée à une incidence importante d'épilepsie. Celle-ci peut être de toutes sortes. Il y a des crises qui se reconnaissent facilement, d'autres sont moins évidentes et peuvent passer inaperçues par l'enseignant. La crise partielle simple n'est pas dramatique à voir. L'individu affecté peut éprouver des picotements dans une partie précise du corps, des sensations bizarres telles que la peur, un souvenir passager, ou des sons, des goûts et des odeurs étranges. La crise partielle complexe se manifeste par des automatismes ou des actions répétitives; par exemple, se mouiller les lèvres, tâtonner des objets, ou marcher sans but précis. La crise d'absence se manifeste comme suit : la personne peut sembler hébétée ou coupée du monde pendant quelques secondes, après quoi elle continue ce qu'elle disait ou faisait. L'enfant en crise d'absence peut paraître tout simplement rêveur.

Pour l'enfant qui subit régulièrement des crises d'épilepsie, les conséquences sur l'apprentissage risquent d'être graves. Il peut y avoir des interruptions subtiles causées par une crise pendant la classe. Les médicaments antiépileptiques ont parfois des effets secondaires, tels que la sédation ou l'hyperactivité. Certains enfants auront des convulsions pendant le sommeil et/ou le réveil qui peuvent les laisser somnolents ou léthargiques pendant des heures. L'enseignant se doit d'en être conscient et de réaliser que l'épilepsie peut affecter la capacité de l'enfant à participer et à apprendre en classe.

Certains enfants atteints de STB seront également diagnostiqués avec un trouble du spectre de l'autisme et peuvent présenter des comportements autistiques, soit : difficultés de communication et d'interaction sociale (même avec les pairs), comportements stéréotypés, besoin de structure et de routine, et possiblement un retard de langage.

L'enfant atteint de STB risque d'avoir des difficultés sur le plan des relations sociales et aura besoin de soutien pour se faire des amis. L'observation attentive

et les recommandations réfléchies pendant l'évaluation permettront aux enseignants, aux parents et aux autres professionnels d'élaborer certaines stratégies ensemble pour aider l'enfant à devenir confortable avec les autres enfants de sa classe.

Parmi les traits autistiques présentés par certains enfants atteints de STB se retrouvent le comportement stéréotypé et l'insistance sur la similitude. Le changement de routine ou la séparation d'un objet précieux peut aboutir à une crise démonstrative. La crise provient souvent d'un déficit de moyens de communication disponibles à l'enfant en raison d'un retard du développement ou du langage. Il y a certaines interventions à considérer lors du soutien de l'enfant atteint à la fois de STB et d'autisme. Par exemple, l'enseignement peut être individuel, dans un environnement très structuré, où chaque tâche est décomposée en étapes simples et la matière est répétée sur de courtes périodes.

Parce que la STB se manifeste parfois par un comportement difficile, il est facile d'écarter tout problème de comportement et de le reléguer tout simplement à la STB. Pourtant, les parents, les enseignants et autres professionnels doivent être à l'affût de la possibilité d'un problème sous-jacent, en particulier chez l'enfant qui a des difficultés à s'exprimer.

Par exemple, la STB peut provoquer chez certains enfants des tumeurs cérébrales bénignes appelées « astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes (SEGA) ». Ces tumeurs se manifestent par un changement de comportement, des maux de tête, des nausées et des vomissements, des troubles de vision double, ou des troubles d'équilibre. De même, une tumeur au rein peut causer de la douleur, du sang dans l'urine, ou de l'anémie. L'enfant qui a des difficultés à s'exprimer peut extérioriser sa douleur ou son inconfort par différents moyens : l'automutilation, l'agression, le comportement destructif, ou agir hors de l'ordinaire. Il est essentiel que tout changement de comportement soit signalé et référé pour consultation médicale.

Les personnes atteintes de STB ont souvent des troubles d'anxiété. Chez l'enfant,

l'angoisse peut se manifester par une phobie scolaire et le refus de fréquenter l'école. La psychothérapie peut être utile; aussi la collaboration entre patient, enseignants et personnel de l'école pour éliminer tant que possible les sources d'anxiété.

Pour résumer, il est important que les éducateurs et les enseignants soient informés sur ce qu'est la STB. Un enfant atteint de STB pourrait éprouver des crises d'épilepsie, des problèmes d'apprentissage, un trouble déficitaire de l'attention, un manque de concentration, des troubles d'anxiété, et diverses difficultés de langage et de communication. Le degré de sévérité et de l'atteinte de la STB varient d'un enfant à l'autre. En prenant conscience de la maladie et de ses manifestations possibles, les enseignants, parents, et autres professionnels peuvent travailler ensemble pour créer l'environnement optimal pour l'enfant affecté, un environnement qui lui permettra d'atteindre son plein potentiel.

Pour plus d'information :

Tuberous Sclerosis Alliance

1-800-225-6872

Par courriel : info@tsalliance.org

Vous pouvez également télécharger la publication *Teacher's Guide: Educating a Child with TSC*, sur le site web de Tuberous Sclerosis Alliance :

www.tsalliance.org/documents/TeacherGuidetoTSC2014.pdf

Traduction française et révisions au texte : Danielle Buch, Rédactrice/éditrice médicale et scientifique, Unité de recherche clinique appliquée, Centre de recherche du CHU Sainte-Justine, Montréal, QC, Canada; mars 2015.

*** Cette publication de Tuberous Sclerosis Alliance procure des renseignements de base sur la sclérose tubéreuse (STB). Elle n'est pas destinée à donner quelque avis médical ou autre. Ce document ne constitue pas un avis médical. Le lecteur ne doit prendre aucune démarche concernant le traitement sans l'avis préalable d'un médecin ou autre professionnel de la santé. La TS Alliance ne favorise aucun traitement, plan de thérapie, institution ou plan de santé.*

© 2013 Tuberous Sclerosis Alliance, 801 Roeder Road, Suite 750, Silver Spring, MD 20910
www.tsalliance.org * (800) 225-6872 * info@tsalliance.org