

La scolarité des enfants drépanocytaires



Slimane Allali, Mélissa Taylor, Hortense Bonneau, Mariane de Montalembert (C de Référence)

Sandrine Mensah, Alizée Sterlin, Marie Vandaele (RoFSED)



En 2017,

496 enfants drépanocytaires ont été dépistés en France

(1/658 dans la population d'Ile de France testée)

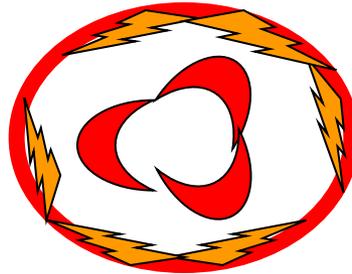
(10 160 nouveau-nés hétérozygotes A/S ont été identifiés)

Bilan d'activité AFPDHE 2017

Des complications aiguës et une évolution chronique



Red cell sickling



Red cell sickling
Chronic inflammation



Intimal hyperplasia
Impaired NO-induced vasodilation

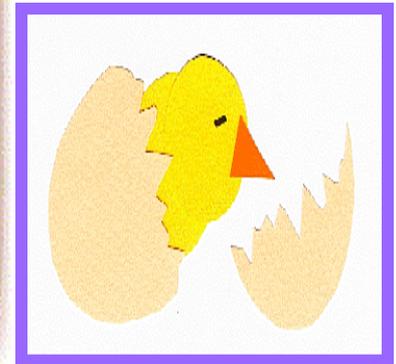
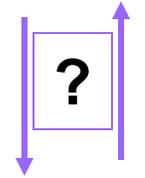
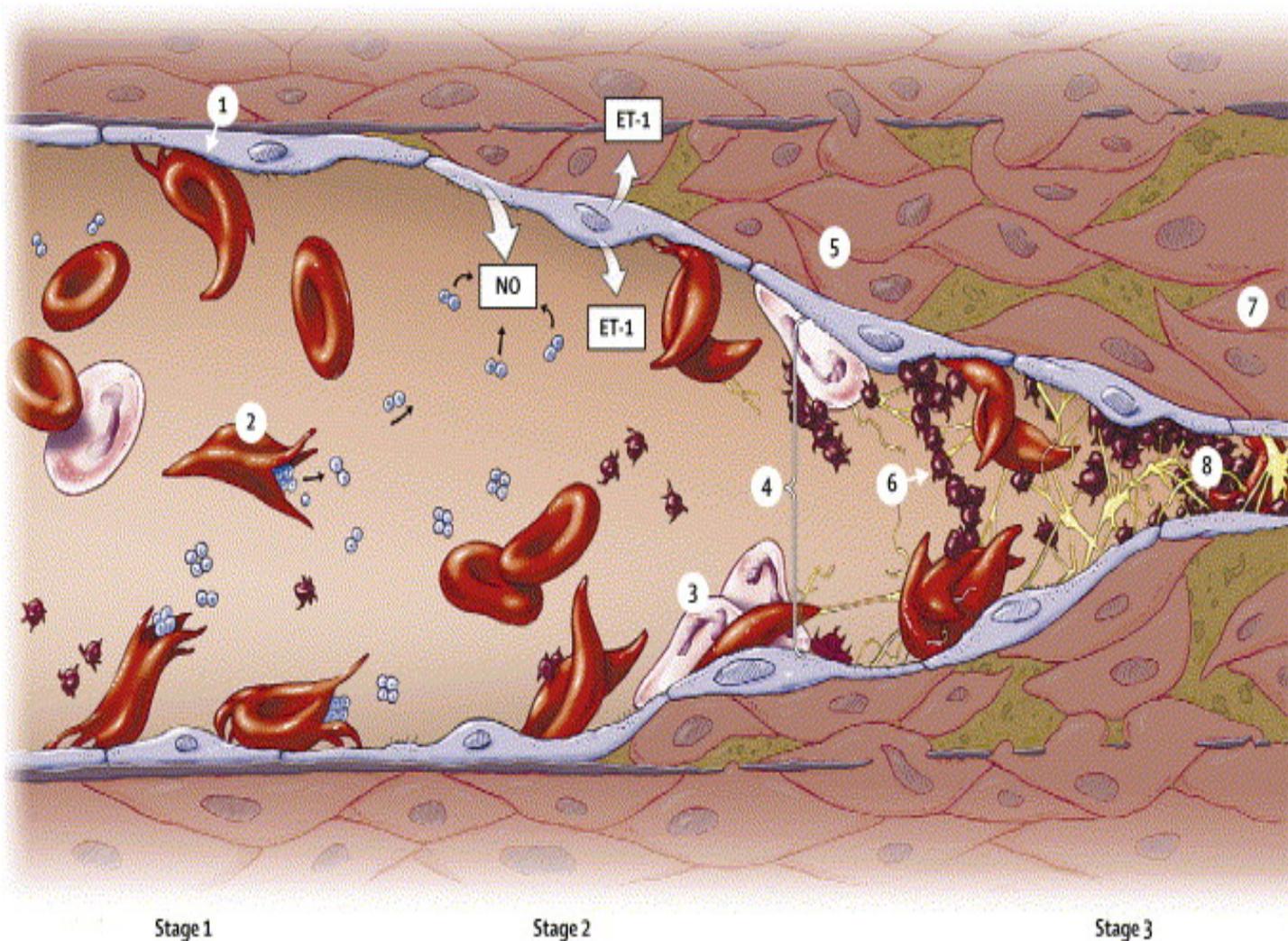
Spleen dysfunction → infection
 ↘ sequestration

Vasocclusion: pain

Vasocclusion: pain

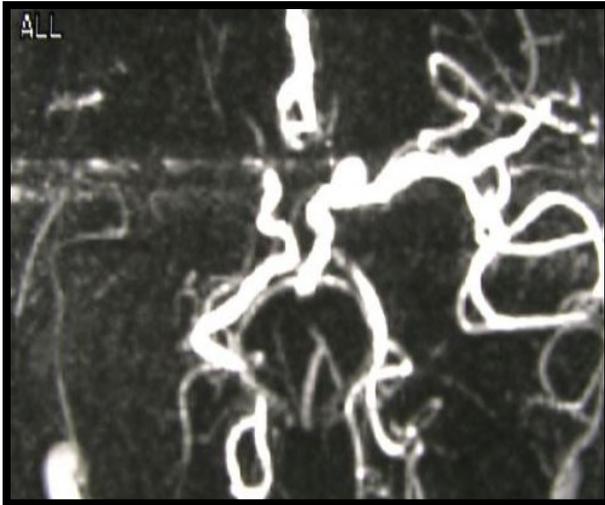
Vasculopathy: stroke, PHT, renal disease..

Cerebral vasculopathy in SCD

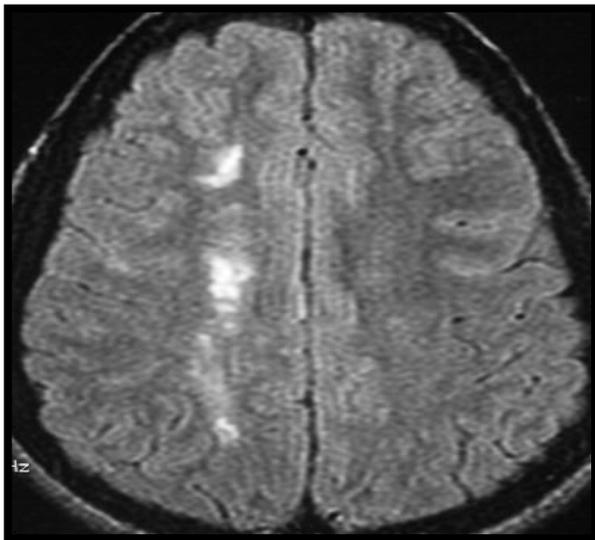


Switzer JA, et al. Lancet Neurol. 2006;5:501-12.

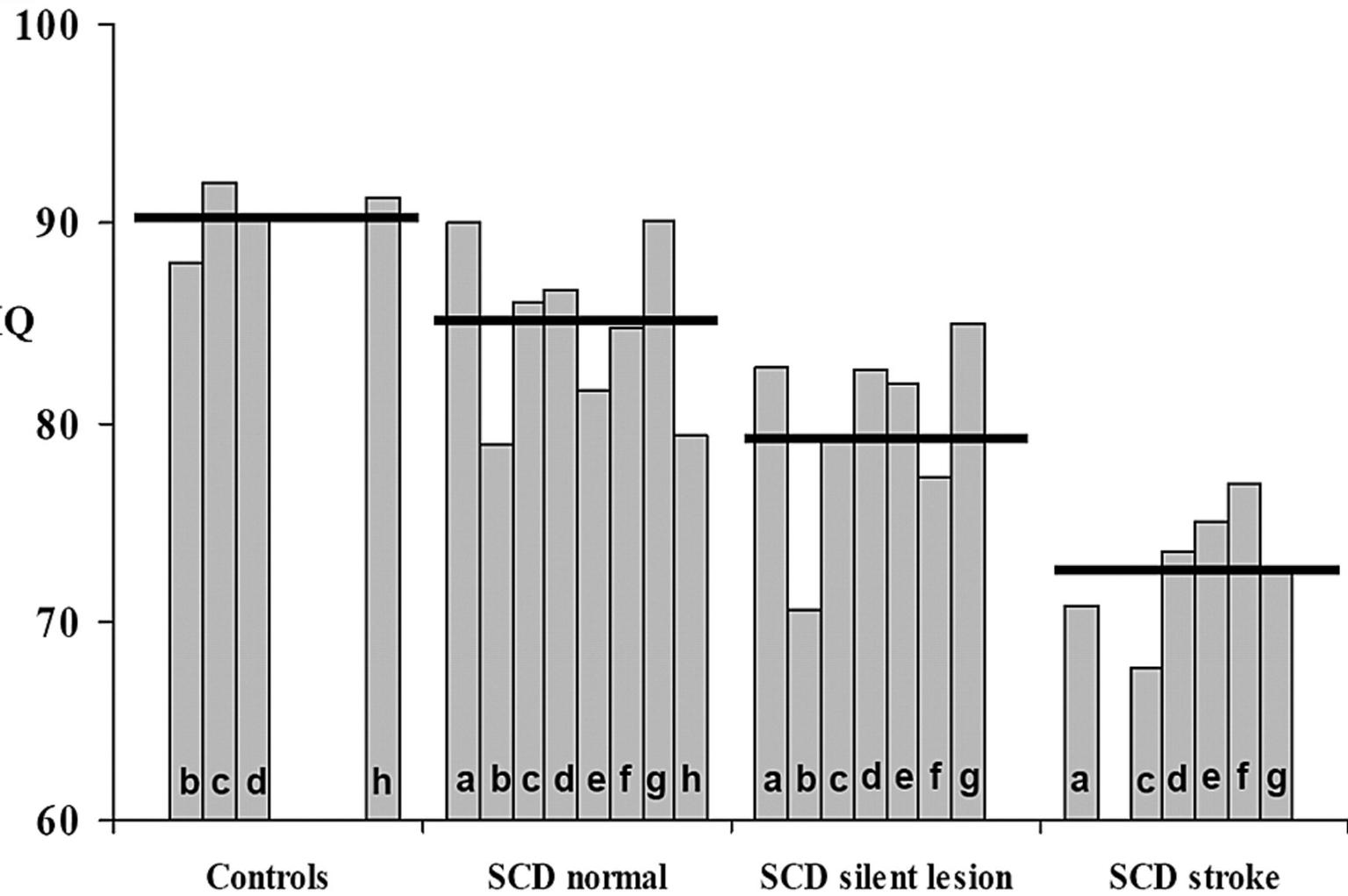
Location of cerebral vasculopathy in SCD



- Overt strokes
 - distal internal carotid artery and anterior and middle cerebral arteries can be affected
- Silent infarcts
 - affect 20–35% of children with SCD
 - usually occur in the deep white matter of the frontal and parietal lobes and to a lesser extent in the basal ganglia or thalamus
 - 70% of cases are bilateral
 - are associated with cognitive defects and risk of overt stroke

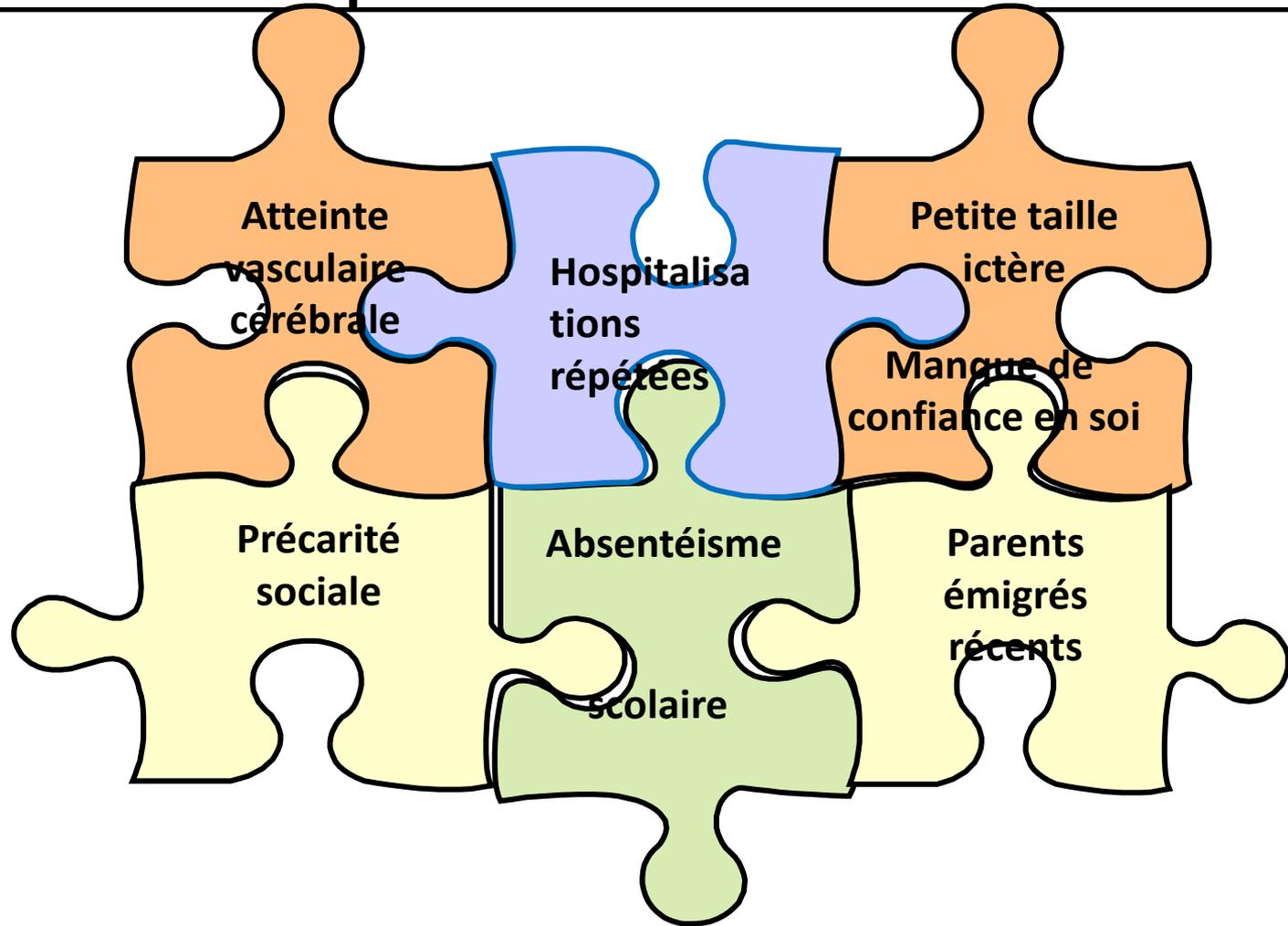


Wechsler FSIQ scores obtained from children with SCD and sibling controls as reported in 8 studies.



DeBaun M R et al. Blood 2012;119:4587-4596

Le risque de retard scolaire peut être lié à plusieurs facteurs



Patient A, HbSC, 14 yrs old

- First consultation at Necker Hospital, comes with father, does not talk, folded over, looks only at shoes
- My question: And what about the school?
- Father: Catastrophic!
- Pause, then the father: As you know, he is going to die when he will be 15
- My answer: But there is absolutely no reason for him to die at 15!
- The boy unfolds, looks at me

Des difficultés fréquemment rapportées sont

- La lenteur à l'exécution des tâches scolaires
- La fatigabilité
- Le manque de concentration
- L'absentéisme
- La survenue de crises douloureuses :
 - Imprévisibles
 - Inquiétantes

Perplexité et inquiétude
des enseignants et infirmières scolaires

Actions actuelles

- ❖ Evaluation de la scolarité et screening de la vasculopathie cérébrale
 - Consultations/ 3mois
 - PAI
 - Point lors des hospitalisations avec les enseignants
 - Doppler transcrânien/an et IRM cérébrale à 6 ans

- ❖ Coordination RoFSED
 - Formation des médecins, IDE scolaires, des enseignants
 - Brochures, fiches conseils, site internet, proposition de remise à jour régulière du site « tous à l'école »
 - Réunions de concertation pluriprofessionnelles
 - Travail en lien avec les SAPAD (assistance pédagogique à domicile) , PAP (plan d'accompagnement personnalisé), PPRE (programme personnalisé de réussite éducative), MDPH, SSR intégrant l'école, orthophonistes, ergothérapeutes,



Projet pilote : étudier les causes du décrochage scolaire des enfants drépanocytaires

Tripartite RoFSED/Education nationale (centre scolaire Necker: Marie Line Lognoz et Stéphanie Broman)/
Necker :

- Identifier d'éventuels troubles des apprentissages
- Caractériser leur spécificité vis-à-vis de la population générale
- Orienter les enfants vers une prise en charge adaptée
- En comparant des enfants drépanocytaires suivis en CM1 à des enfants non atteints issus de leurs fratries

The image shows a browser window with a Google search for "drépanocytose et travail". The search bar contains the text "drépanocytose et travail" and a magnifying glass icon. Below the search bar, a dropdown menu displays several search suggestions:

- allocation pour drepanocytose
- caf et drepanocytose
- drépanocytose et invalidité
- drépanocytose reconnaissance handicap
- aide au logement drepanocytose
- drépanocytose droit mdph
- aide drepanocytose
- drépanocytose travailleur handicapé

At the bottom right of the suggestions box, there is a link: "Signaler des prédictions inappropriées" and "En savoir plus". Below the suggestions box, there are two buttons: "MÉ LE RAPPELER PLUS TARD" and "LIRE".

The search results section includes:

- Traitement de la drépanocytose | Explorez d'autres traitements**
[Annonce](#) www.mytomorrows.com/ ▼
Le programme d'accès précoce, une alternative à explorer. En savoir plus. L'Accès Précoce. Notre base de données. Contactez-nous. Pour médecins & patients. Médicaments non autorisés.
[Notre Mission](#) · [Programme D'Accès Précoce](#) · [Services Offerts](#) · [Nous Contacter](#)
- Articles universitaires correspondant aux termes drépanocytose et travail**
Retentissements psychologiques de la **drépanocytose** - [Faure](#) - Cité 14 fois
Le dépistage néonatal de la **drépanocytose** en France - [Bardakdjian-Michau](#) - Cité 10 fois
Profil clinique et évolutif de l'association **drépanocytose** ... - [Sangaré](#) - Cité 3 fois
- Orientation professionnelle des patients drépanocytaires - ROFSED**
<https://www.rofsed.fr/education-therapeutique/orientation-professionnelle/> ▼
22 août 2013 - Les personnes atteintes de drépanocytose peuvent aujourd'hui ... En effet, avoir un travail valorisant est un facteur important pour la santé.
- Drépanocytose | Travail & Maladies Chroniques Évolutives**
www.maladie-chronique-travail.eu/drepanocytose ▼
La drépanocytose est une mutation du gène β de l'hémoglobine (Hb), dont la principale fonction est le transport de l'oxygène des poumons vers l'ensemble des ...

« drépanocytose et travail » ≠ « drépanocytose et handicap » !