

Déficits immunitaires primitifs

Un guide pour l'école



Qu'est-ce que les déficits immunitaires primitifs (DIP) ?

Ce livret présente les déficits immunitaires primitifs et les informations utiles aux écoles qui accueillent un enfant atteint d'un déficit immunitaire primitif.

Les déficits immunitaires primitifs (DIP) sont un ensemble de plus de 200 maladies dues au dysfonctionnement de certaines composantes du système immunitaire (principalement les cellules et les protéines). On estime qu'environ une personne sur 5000 est atteinte d'un DIP, cependant certains DIP sont beaucoup plus rares que d'autres. Certains déficits immunitaires sont relativement bénins, quand d'autres sont sévères. Les DIP sont dus à des dysfonctionnements héréditaires ou génétiques du système immunitaire. Les DIP n'ont rien à voir avec le sida (qui est un déficit immunitaire acquis), causé par un virus (HIV).

Le système immunitaire, quand il fonctionne normalement, aide notre corps à lutter contre les infections générées par des germes (ou micro-organismes), tels que les bactéries, les virus, les champignons et les parasites. Parce que leur système immunitaire ne fonctionne pas normalement, les patients atteints de DIP sont plus susceptibles aux infections que les autres personnes. Chez eux, les infections sont plus fréquentes, elles peuvent être particulièrement sévères ou difficiles à soigner, ou encore, elles peuvent être dues à des germes inhabituels.

Elles peuvent intervenir quelle que soit la saison, même en été.

Les DIP peuvent aussi s'exprimer par des attaques auto-immunes, où le système immunitaire du patient attaque son propre corps. Cela peut se traduire par articulations douloureuses ou qui enflent (arthrite). Il peut aussi observer des éruptions cutanées, une chute des globules rouges (anémie) ou des plaquettes impliquées dans la coagulation sanguine, une inflammation des vaisseaux sanguins, des diarrhées, des maladies des reins. Certains DIP s'expriment aussi par des allergies et de l'asthme.

• Les DIP n'ont rien à voir avec le sida qui est un déficit immunitaire acquis.

• Les DIP ne sont pas contagieux - il n'est possible « d'attraper » un DIP ou de contaminer d'autres personnes.

Les enfants et les adolescents atteints de DIP doivent pouvoir mener une vie aussi normale que possible. Le milieu scolaire peut faire beaucoup pour leur permettre de rester en bonne santé à l'école, notamment en :

- S'assurant que toutes les précautions sont prises dans la prévention des infections,
- Facilitant le traitement sur le temps scolaire et si nécessaire en formant l'infirmière scolaire,
- Informant la famille sur les observations qu'elle peut faire de la maladie sur le temps scolaire,
- Aidant à gérer les moqueries ou les intimidations à l'encontre de l'enfant au sujet de sa maladie,

Ce livret procure des informations générales destinées à aider la communauté scolaire à apporter son meilleur soutien à un élève concerné.

Prévenir les infections

Il est essentiel que l'école permette à un enfant atteint d'un DIP de maintenir un bon niveau d'hygiène. Cela revient à prendre en compte les aspects suivants :

L'hygiène

- Encourager et aider tous les élèves à se laver les mains régulièrement et avec application, particulièrement avant les repas, après être allé aux toilettes ou après des activités de plein air.
 - Nettoyer et protéger les éraflures ou les coupures, avec l'intervention d'une infirmière scolaire quand c'est possible
 - Assurer une bonne hygiène alimentaire afin d'éviter toute intoxication alimentaire.
 - Prendre les précautions nécessaires (en fonction des pratiques locales et des avis médicaux) concernant l'eau qui est bue.
 - Inciter tous les élèves à mettre leur main devant leur bouche quand ils éternuent ou toussent, à jeter les mouchoirs usagers et à se laver les mains.
- *Si un élève atteint d'un DIP ne se sent pas bien, l'école doit contacter les parents immédiatement.*
 - *Il peut être utile que les élèves atteints d'un DIP soient porteurs d'une carte médicale (tour de cou ou bracelet)*
 - *L'école se doit de demander aux parents ou soignants une information médicale écrite, individualisée et à jour.*

Les activités

L'exercice physique est aussi important pour les élèves atteints de DIP que pour les autres. Ils peuvent pratiquer la plupart des sports, et même y exceller.

Toutefois, en fonction de chaque cas et du type de DIP, il peut s'avérer nécessaire d'adapter le type de sport ou d'éducation physique à leurs besoins spécifiques. Par exemple, si la natation est possible, une protection des pieds peut être conseillée pour éviter d'attraper des verrues.

Les antibiotiques et les vaccins

Les patients atteints de DIP doivent souvent prendre des antibiotiques pour traiter ou pour se protéger des infections, et souvent sur des périodes longues. La posologie peut imposer une administration sur le temps scolaire, ce qui doit être facilité par l'école.

Certains vaccins (appelés vaccins vivants atténués) peuvent provoquer des infections chez les patients atteints de DIP. Les élèves atteints de DIP ne doivent recevoir aucune vaccination sans l'autorisation expresse des parents ou du médecin qui suit l'enfant.

L'équipe éducative doit donc informer les parents dans le cas où :

- un programme de vaccination doit avoir lieu à l'école,
- une maladie infectieuse se déclare à l'école (comme la rougeole, la grippe, la varicelle, la méningite, une intoxication alimentaire).

Les traitements de DIP

Le traitement substitutif en immunoglobulines

Beaucoup de patients atteints de DIP reçoivent un traitement substitutif en immunoglobulines. Les immunoglobulines sont des protéines qui les aident à se protéger contre les infections et réduisent les autres symptômes. Les immunoglobulines sont administrées soit par voie intraveineuse, soit par voie sous-cutanée. Elles le sont régulièrement (en moyenne toutes les 3 semaines ou toutes les semaines, selon la voie). Il s'agit d'un traitement à vie. Les immunoglobulines sont administrées à l'hôpital ou en clinique, ou même au domicile par le patient lui-même, ou ses parents.

Les élèves peuvent ne pas se sentir très bien dans les heures ou parfois les jours qui suivent la substitution, et cela peut affecter leur performance scolaire.

Les autres traitements des DIP

Les patients atteints de certains DIP peuvent recevoir des injections d'interféron gamma pour booster leur système immunitaire.

Certains DIP sévères sont traités par greffe de cellules souche hématopoïétiques. Ce traitement consiste à prélever des cellules souches dans la moelle osseuse ou dans le sang d'un donneur compatible et de les injecter au patient afin de remplacer ses cellules immunitaires défaillantes ou manquantes.

D'autres traitements courants

Les patients atteints de DIP peuvent avoir besoin de différents types de médicaments, notamment pour prendre en charge de l'asthme ou des allergies. Il est important qu'un élève souffrant d'asthme ait à portée de main le médicament qui l'aide à faire face à une crise soudaine (généralement un inhalateur)

La plupart des patients atteints de DIP n'ont pas de régime alimentaire particulier, ni besoin de compléments comme des vitamines. L'école doit en revanche s'assurer que le patient n'est pas sujet à des allergies alimentaires.

Education

Le fait d'être atteint d'un DIP ne doit pas empêcher les élèves de bien travailler à l'école et de suivre une scolarité normale. Néanmoins, cela les soumet à certaines contraintes et l'école peut jouer un rôle crucial en aidant à réduire leur impact sur la scolarité des élèves.

Les élèves atteints de DIP seront amenés à manquer l'école de temps en temps pour des examens ou des traitements à l'hôpital ou en clinique. Ils sont également sujets à des absences liées à des maladies, notamment des infections. L'école peut être un appui par sa compréhension de ces absences occasionnelles et par l'aide apportée pour rattraper les cours.

Par exemple en :

- fournissant un plan de travail à la maison, et les supports de leçons ou de cours,
- reprogrammant les contrôles ou en assouplissant les dates butées,
- envisageant un allègement des cours, si cela est possible et approprié,
- aidant à un tutorat à domicile, si nécessaire,
- S'appuyant sur des moyens technologiques tels que la vidéo conférence pour permettre aux élèves de suivre un cours de chez eux.

Le DIP et son traitement peuvent affecter la performance et l'attention d'un élève durant les heures de classe. De ce fait, il pourra avoir besoin occasionnellement d'un soutien complémentaire de la part des enseignants.

Il n'y a aucune raison qui empêche un élève atteint de DIP de participer à un voyage scolaire, ou à d'autres activités comparables. L'école doit simplement consulter les parents pour s'assurer de la prise en compte de ses besoins spécifiques.



Une communication entre l'école et la famille est essentielle pour une bonne compréhension réciproque et la prise en compte des besoins spécifiques de l'élève.

Les relations avec les autres enfants

Bien que ce ne soit pas toujours le cas, le fait d'avoir un DIP peut compliquer le fait d'avoir des camarades. Tout particulièrement si l'élève a des absences fréquentes ou prolongées, ou s'il ne peut pas participer à toutes les activités de l'école, notamment aux récréations. Des élèves se retrouvent parfois isolés, voire même intimidés, en raison de leur maladie.

L'école peut aider en:

- S'assurant qu'un élève atteint d'un DIP participe au maximum d'activités possible.
- Etant attentive aux signes qui montrent que l'élève concerné éprouve des difficultés à avoir des camarades, est marginalisé, voire intimidé, ou souffre de stress ou de dépression en raison de sa maladie.
- Discutant tout problème ou toute solution avec les parents et l'équipe soignante.

L'équipe éducative peut aussi jouer un rôle en aidant à lutter contre une stigmatisation de l'élève du fait de sa maladie ou contre un amalgame entre DIP et Sida. Toutefois, dans le respect de la vie privée, l'équipe éducative se doit de consulter l'élève et ses parents sur ce qui peut être dit aux autres élèves de sa situation.

Que doit faire l'école ?

Chaque patient a des besoins spécifiques, qui de plus, peuvent évoluer dans le temps. Toute équipe éducative doit être sensibilisée aux besoins individuels d'un patient atteint d'un DIP. Il est important que l'équipe éducative soit en contact régulier avec la famille du patient, et, si nécessaire avec les professionnels de santé.

Les clés de cette relation

- Une première réunion de présentation pour envisager les besoins de l'enfant et se mettre d'accord sur la façon d'y répondre au mieux.
- Les modalités définissant qui contacter et comment, dans le cas où l'enfant ne va pas bien.
- Les modalités éducatives destinées à minimiser l'impact de la maladie sur la scolarité.
- Les relations régulières pour partager les informations, ce, autant que nécessaire.

Déficits immunitaires primitifs

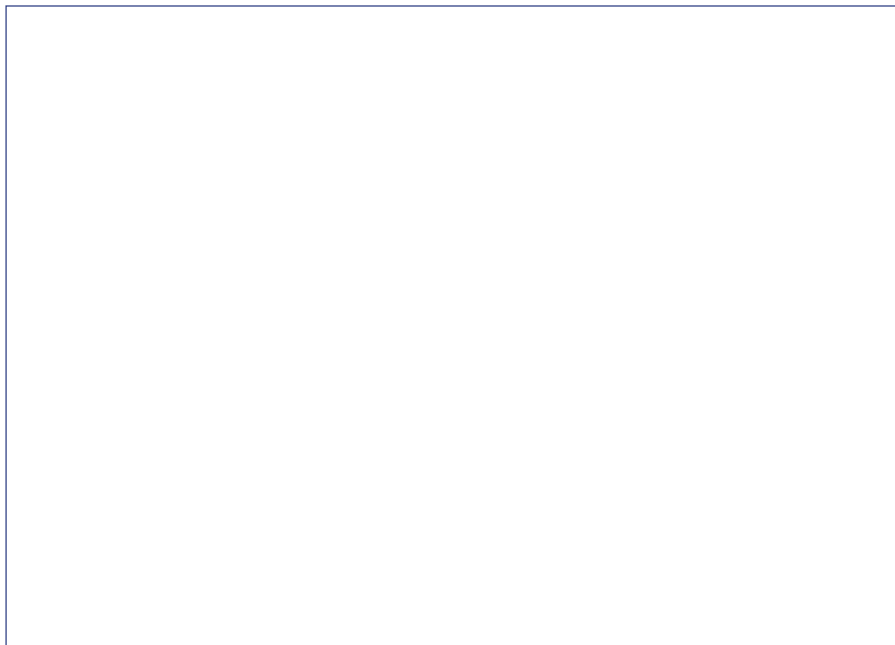
Informations complémentaires

Ce livret est une production de l'association internationale de patients atteints de DIP (IPOPI). La version française a été traduite par Martine Pergent, la supervision médicale assurée par le Dr Nizar Mahlaoui, CEREDIH, centre de référence des DIP, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Dans la même collection:

- *Les traitements des DIP: un guide à l'intention des patients et leur famille*
- *Déficits immunitaires primitifs Restez en bonne santé ! Un guide à l'usage des patients et de leur famille*

Pour plus d'information, pour les coordonnées des associations nationales membres d'IPOPI dans de nombreux pays, rendez-vous sur **www.ipopi.org**.



Baxter

La publication de ce livret est rendue possible grâce à une subvention à des fins d'éducation de la part de Baxter Healthcare Corporation.