Tous à l'école

Ichtyose

Qu'est-ce que l'ichtyose?

L'ichtyose correspond à un ensemble de maladies d'origine génétique caractérisées par un aspect particulier de la peau, qui est recouverte de squames, c'est-à-dire de « pellicules de peau morte », dont l'aspect évoque les écailles de poissons. Le terme d'ichtyose est d'ailleurs dérivé d'un mot grec signifiant poisson.
Outre un préjudice esthétique plus ou moins sévère, les ichtyoses peuvent entrainer un handicap fonctionnel, et être douloureuses.

Pourquoi ?

La peau normale se compose de trois couches : l'épiderme, le derme et l'hypoderme. L'épiderme, la couche la plus superficielle, se renouvelle en permanence ; les cellules mortes sont éliminées, par exemple sous l'effet des frottements, sous la forme de très fines squames invisibles à l'œil nu.
Les ichtyoses résultent d'une **perturbation du renouvellement de l'épiderme** : les squames s'accumulent et deviennent visibles à l'œil nu -ce qui donne à la peau son aspect particulier. Soit les squames sont produites en excès soit, produites en quantité normale, elles ne s'éliminent pas normalement.
Les ichtyoses sont des maladies d'origine génétique ; des gènes différents ont été incriminés dans leur survenue. En fonction de la forme génétique de la maladie, les symptômes seront plus ou moins sévères et le risque de transmission à la descendance sera différent. À titre d'exemple, la forme la plus modérée et la plus fréquente d'ichtyose, dite « ichtyose vulgaire », se transmet selon un mode autosomique dominant, ce qui signifie qu'une personne qui en est atteinte a, à chaque grossesse, un risque sur deux de transmettre la maladie à son enfant.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Les **manifestations cutanées** s'observent dès la petite enfance (parfois dès la naissance), et peuvent concerner l'ensemble du corps, y compris le visage et le cuir chevelu. Même si leur aspect peut être trompeur, elles ne sont absolument pas dues à une mauvaise hygiène ni à un problème d'environnement.
Sèche et souvent épaisse, la peau manque de souplesse ; elle est recouverte de squames qui peuvent être pigmentées (brun-noir) ; elle a tendance à se craqueler et peut desquamer (peler) de façon importante. Certains enfants peuvent avoir des « bulles » sur la peau (comme des cloques de grande taille) ou une rougeur plus ou moins intense de la peau. L'atteinte du cuir chevelu provoque d'abondantes pellicules. Ces manifestations peuvent être à l'origine de démangeaisons intenses et, parfois, d'une odeur particulière.
En fonction de la forme génétique de la maladie et de sa gravité, d'autres manifestations sont possibles :
- des **crevasses (fissures)** peuvent se former, surtout au niveau des plis axillaires et inguinaux (plis de l'aisselle et de la cuisse) et des articulations (mains +++). Elles sont parfois **douloureuses** et gênent l'utilisation des articulations concernées ;
- des **infections**, l'épiderme n'exerçant plus son rôle de barrière contre le milieu extérieur. Ces infections sont parfois douloureuses et peuvent occasionner des écoulements souvent malodorants, des démangeaisons ;
- engainées dans de la peau épaisse et tendue, les articulations peuvent perdre de leur souplesse. L'**enraidissement articulaire** peut occasionner des douleurs, des troubles de la motricité fine (comme une maladresse excessive, une lenteur, un manque de précision) voire plus rarement, retentir sur la motricité générale ;
- l'accumulation des squames à l'intérieur des conduits auditifs (conduits des oreilles) peut provoquer une **baisse de l'audition** ;
- si l'atteinte cutanée concerne les paupières, les enfants peuvent avoir des difficultés à fermer complètement les yeux, avec une intolérance à la lumière forte et des douleurs oculaires (yeux qui brulent et qui piquent, larmoiement).

Quelques chiffres

On estime que l'ichtyose vulgaire, la forme la plus modérée d'ichtyose, concerne près de 1 personnes sur 300. Les formes plus sévères sont beaucoup plus rares.

Traitement

À ce jour, il n'existe pas de traitement permettant de guérir d'une ichtyose. Les soins visent à améliorer l'aspect de la peau, le confort de l'enfant et à limiter les complications. Ils associent :
- l'application bi ou pluriquotidienne de crèmes émollientes (hydratantes),
- parfois l'application de crèmes kératolytiques, destinées à réduire l'épaississement de la peau,
- des mesures pour prévenir les infections (désinfection soigneuse des fissures, application de pommades antibiotiques en cas d'infection débutante ...).
- si besoin, un traitement contre la douleur (doliprane®, efferalgan®,...).
Dans tous les cas, il convient de limiter les expositions aux agents susceptibles d'aggraver la sécheresse cutanée comme le froid, l'air chaud, le soleil, l'eau salée ou le chlore. L'utilisation de nettoyants surgras doit être préférée au savon.
Le dépistage des complications sensorielles (notamment auditives) doit être précoce et répété.
Selon les cas, une prise en charge par kinésithérapie et/ou ergothérapie pourra être proposée pour lutter contre les raideurs articulaires et leurs conséquences sur la motricité globale et la précision du geste. Elle est particulièrement indiquée chez les enfants atteints de formes sévères d'ichtyose, pour lesquels le recours à certaines aides techniques est nécessaire pour les déplacements ou les apprentissages (outils informatiques...).

Un soutien psychologique est souvent souhaitable du fait du caractère « visible » et « affichant » de la maladie, dont le retentissement psychoaffectif peut être important. Les difficultés psychologiques sont particulièrement prégnantes à l'adolescence, l'ichtyose perturbant à la fois l'image corporelle du jeune et ses relations affectives.

Conséquences sur la vie scolaire

Les capacités d'apprentissage ne sont pas altérées. Le **potentiel intellectuel de ces enfants est normal** le plus souvent. Cependant, du fait des fissures et/ou des raideurs articulaires, il existe souvent des troubles de la motricité fine, qui peuvent retentir sur les activités manuelles, le graphisme, l'écriture et la vitesse de réalisation... Si les troubles sont sévères, certains aménagements peuvent être proposés (voir paragraphe : « comment améliorer la vie scolaire ») dans le cadre d'un Projet d'accueil individualisé (PAI) ou, si la MDPH a été saisie, d'un Projet personnalisé de scolarisation (PPS).
Pour les enfants qui présentent des douleurs récurrentes, il peut être intéressant de rédiger un PAI pour permettre l'administration de médicaments antalgiques (antidouleurs) à l'école en cas de besoin.
Les consultations, les éventuelles rééducations ou hospitalisations peuvent aussi générer un absentéisme scolaire.
Pourtant, l**a principale difficulté pour ces enfants reste de s'intégrer au sein du groupe de pairs**, du fait de la visibilité de leur maladie et des manifestations de rejet qu'elle peut occasionner, alors même qu'elle n'est pas contagieuse.

Quand faire attention ?

Le retentissement psycho-social de la maladie
À tout âge, il est nécessaire d'être attentif à la façon dont l'enfant est intégré au sein de la classe. Les phénomènes de rejet peuvent être particulièrement marqués au collège et au lycée, alors que l'intégration est souvent plus facile en maternelle et en primaire.
A l'adolescence, plus que les autres, le jeune atteint d'ichtyose va éprouver des difficultés dans la perception de son image corporelle et dans ses relations sociales et affectives. Plus que les autres, il aura besoin de réassurance, d'encouragement, de se sentir valorisé et aimé. Un suivi psychologique peut être particulièrement profitable à cette période.

Les douleurs physiques
Elles peuvent avoir de multiples causes : démangeaisons, fissures, infections, articulations enraidies... Les fissures peuvent notamment provoquer des douleurs telles qu'elles peuvent parfois rendre impossible la marche. Pour beaucoup d'enfants atteints d'ichtyose, le maintien prolongée d'une position, y compris la position

assise, peut aussi constituer une source de douleurs. Un certain nombre de mesures simples, décrites dans le paragraphe suivant, permettent de limiter ces phénomènes douloureux qui empêchent l'enfant d'être attentif pour les apprentissages. Si une douleur persiste néanmoins, le recours à un médicament antalgique, tel qu'il est prévu dans le Projet d'Accueil Individualisé de l'enfant est essentiel.

Lors des séances d'Éducation physique et sportive
L'eau chlorée aggravant la sécheresse cutanée, l'activité piscine est généralement déconseillée. Les autres activités sportives sont le plus souvent autorisées, moyennant parfois des aménagements. Dans la mesure du possible, il faut ainsi privilégier l'utilisation de ballons en mousse pour éviter les douleurs, veiller à alterner les exercices pour éviter le maintien de postures douloureuses... Il faut également garder à l'esprit que la transpiration et la chaleur favorisent la survenue de démangeaisons et de fissures douloureuses.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

1. Favoriser l'intégration sociale de l'enfant (+++)
Par exemple :
- Avec l'accord préalable de l'enfant et de sa famille, informer les camarades de classe, leurs parents, les personnels d'encadrement sur la maladie. Leur expliquer que l'aspect anormal de la peau, la desquamation importante, l'odeur éventuelle ne sont pas dues à un manque d'hygiène mais à une anomalie génétique. Les rassurer sur le caractère non contagieux de la maladie.
- Expliquer que, comme les autres, l'enfant a besoin de contacts spontanés et d'un accueil bienveillant par les adultes et par les pairs ;
- Favoriser les contacts physiques entre les enfants (comme se donner la main...) ;
- Aérer régulièrement les locaux ; en cas de desquamation importante, nettoyer régulièrement et discrètement la chaise et la table au moment où les élèves sortent en récréation... ;
- Considérer l'enfant comme un enfant comme les autres, le rassurer sur ses capacités, l'encourager, le valoriser.

2. Prendre des mesures simples pour éviter les douleurs :
Par exemple :
- Permettre à l'enfant, s'il le souhaite, de se lever ou de travailler en position debout pour « dégourdir » ses articulations enraidies ;
- L'autoriser à placer un coussin sur l'assise et /ou le fond de son siège ;
- Pour éviter la formation de nouvelles fissures : placer l'enfant à distance des sources de chaleur (radiateur...), accepter qu'il utilise un ventilateur pendant les périodes de fortes chaleur....

3. Apporter de l'aide pour les apprentissages :
Par exemple :
- Signaler aux parents les modifications des capacités d'attention, qui peuvent traduire une baisse de l'audition ;
- En cas de lenteur, réduire la longueur du travail demandé, ou augmenter le temps imparti pour le faire. Dans les grandes classes, demander l'aménagement d'un tiers-temps pour les examens ;
- En cas de gêne pour les manipulations fines : proposer des stylos de gros diamètre, permettre l'utilisation de manchons pour favoriser le positionnement des doigts sur le stylo, proposer des ciseaux à ressort pour le découpage, photocopier les cours pour limiter la quantité d'écrit, privilégier autant que possible l'oral à l'écrit... ; le recours à un support informatique peut aussi se discuter en cas de troubles sévères ;
- En cas d'absentéisme scolaire ou d'hospitalisation prolongée, recourir au Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad : voir fiche correspondante) pour permettre la continuité du lien scolaire.

L'avenir

À l'âge adulte, certains métiers sont fortement déconseillés pour des motifs médicaux, en particulier toutes les professions exposant à des produits irritants pour la peau ; l'accès aux métiers de la restauration est pratiquement impossible. L'orientation professionnelle devra donc être soigneusement anticipée, en partenariat avec les équipes de soins.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Douleur

Associations

Association Ichtyose France (AIF)

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Liens

L'enfant atteint d'ichtyose à l'école et en collectivité
Ce document rédigé par l'AIF, avec la collaboration du Centre de référence national des maladies génétiques à expression cutanée (MAGEC) est téléchargeable sur le site de l'AIF, dans la rubrique « téléchargement », catégorie : autres.

Glossaire

Squameuse

Se dit d'une lésion dont l'aspect évoque des écailles.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail

Tous à l'école