Tous à l'école

Papillomatose respiratoire récurrente

Qu'est-ce que la papillomatose respiratoire récurrente ?

La papillomatose respiratoire récurrente (PRR) est une maladie dans laquelle des papillomes (petites masses de tissu mou ressemblant à de petits choux fleurs, isolées ou en touffes) prolifèrent dans les voies aériennes. Ces papillomes peuvent se former surtout dans le larynx, l'organe abritant les cordes vocales, mais aussi dans le nez, dans la bouche et jusque dans les poumons (voies respiratoires). Les papillomes peuvent être très agressifs dans leur développement et présenter un taux de récidive important, même après réduction chirurgicale.

Pourquoi ?

La PRR est essentiellement causée par deux types de papillomavirus humain (HPV, pour Human Papilloma Virus), les HPV6 et HPV11. Il y a plus de 150 types de HPV et ils ne donnent pas tous les mêmes maladies.
Nous sommes presque tous en contact avec le HPV à un moment de notre vie. La plupart du temps, les virus ne génèrent aucune maladie. Parfois cependant, les HPV peuvent causer de petites lésions ressemblant à des verrues, des masses non cancéreuses appelées papillomes. La maladie la plus courante causée par HPV6 et HPV11 est le développement de verrues génitales (des condylomes). Bien que les scientifiques soient incertains sur le mode de contamination par HPV6 et HPV11, le virus est supposé se disséminer à travers des contacts sexuels ou, chez un bébé, pendant l'accouchement quand une mère a des verrues génitales. D'autres HPV, les 16 et 18, peuvent aussi entraîner des lésions voire un cancer du col del'utérus.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Normalement, la voix est produite quand l’air des poumons est propulsé entre deux structures élastiques contenues dans le larynx, appelées cordes vocales, quand la pression est suffisante pour les faire vibrer. Quand une masse gêne les vibrations normales des cordes vocales, cela donne une voix rauque ou au contraire une voix trop aiguë. La modification de la voix, appelée dysphonie, est le symptôme le plus fréquent de la PRR. Une autre manifestation de la PPR peut être une toux chronique. Lorsque les papillomes sont volumineux, voire descendent dans la trachée, et dans les cas graves jusqu'aux bronches, ils peuvent bloquer le passage de l’air et entraîner des difficultés respiratoires dans la journée ou lorsque les élèves dorment. Les élèves peuvent aussi avoir des difficultés à avaler. Parce que ces papillomes grossissent rapidement, les symptômes peuvent varier rapidement en quelques jours, en aggravation ou en amélioration. Les symptômes tendent à être plus sévères chez les enfants que chez les adultes, cependant, des enfants ont fait l’expérience d’un soulagement ou d’une rémission de la maladie à la puberté. À cause de la similitude des symptômes, une PRR peut parfois être diagnostiquée à tort comme étant un asthme ou une bronchite chronique.

Quelques chiffres

L’incidence (nombre de nouveau cas annuel) estimée est de 0,24 à 4,3 pour 100 000 enfants de moins de 14 ans. Ces chiffres varient selon les études. Les ¾ des enfants sont diagnostiqués avant l’âge de 5 ans. Aux États-Unis, selon la fondation Papillomatose Respiratoire Récurrente (RRP Foundation), il y a environ 20 000 cas de PRR.

Traitement

Il n’existe pas à l’heure actuelle de traitement curatif de la PRR. La chirurgie endoscopique est la principale méthode pour enlever les papillomes du larynx ou

des voies respiratoires. Elle vise à enlever autant que possible les papillomes tout en préservant les tissus sains, maintenir l’ouverture des voies aériennes et améliorer la qualité de la voix. L’outil le plus fréquemment utilisé est un appareil appelé microdébrideur qui utilise la succion pour maintenir la tumeur pendant qu’une petite lame rotative interne enlève cette touffe papillomateuse.
Même quand les papillomes ont été enlevés de la manière la plus complète possible, ils ont tendance à récidiver de façon imprévisible. Il est courant pour les élèves d’avoir des chirurgies répétées. Pour certains élèves, la chirurgie doit être répétée de façon rapprochée, parfois à quelques semaines d’intervalle, pour maintenir la voie respiratoire ouverte alors que pour d’autres, ce sera une seule fois par an. Dans les cas les plus extrêmes où la poussée de papillomes est agressive, il faut parfois pratiquer une trachéotomie (geste chirurgical au cours duquel une incision est faite sur la face antérieure du cou, et dans la trachée afin d’y introduire une canule). Au lieu de respirer par le nez et la bouche, l’élève va alors respirer par cette canule. Quelques élèves peuvent avoir besoin de garder cette canule de manière prolongée pour garder ouvert le passage de l’air. De plus, parce que la canule détourne partiellement ou totalement le passage de l’air expiré sans passer par les cordes vocales, et que ces dernières sont atteintes par les papillomes, l’élève peut avoir des difficultés à parler.
Plusieurs traitements médicaux complémentaires de la PRR ont été explorés et ont montré des résultats encourageants mais n’ont pas entièrement fait leurs preuves. La vaccination des jeunes individus avec le vaccin quadrivalent contre le HVP, pour les sous-types 6, 11, 16, 18 semble prometteuse et est actuellement conseillée à tous les jeunes adultes atteints de ce virus. Sa généralisation à tous les jeunes gens, même non atteints et de manière préventive, est maintenant d’un bénéfice parfaitement prouvé.
La régression spontanée des papillomes est parfois possible, sans guérison, même si l'on n'en connaît pas précisément le mécanisme. De longues périodes de rémissions sont possibles.
Bien que ce soit une maladie virale, la papillomatose respiratoire récurrente n’est pas transmissible dans les actes de la vie quotidienne que ce soit en famille, à l’école ou au travail.

Conséquences sur la vie scolaire

Les élèves atteints de PPR ont des capacités d’apprentissage identiques à celle des autres élèves. Les difficultés rencontrées peuvent résulter de la maladie ou de sa prise en charge. Les principaux éléments à prendre en compte dans la scolarité des élèves atteints de PPR sont :

- les troubles de la voix (dysphonie) qui peuvent empêcher les enfants de participer en classe ou susciter des moqueries, induire l’isolement de l’enfant parce qu’il est inaudible ou au contraire parce que sa voix est si particulière qu’elle peut perturber la classe
- l’essoufflement et la fatigue qui peuvent exclure l’enfant de certains cours, notamment d’éducation physique et sportive (EPS), et le gêner lors de ses déplacements dans l’établissement scolaire
- la toux chronique ;
- les absences répétées ou prolongées pour le suivi médical ou en cas d’intervention chirurgicale ;
- la prise en charge spécifique en cas de trachéotomie.

Comment améliorer la vie scolaire de ces enfants ?

Il est préférable que l’enseignant soit informé des difficultés de l'élève en début d'année (par exemple, savoir qu'il présente un trouble de la voix, sans difficultés de compréhension), afin de ne pas lui faire revivre les situations difficiles antérieures. L'explication par l'enseignant des difficultés de l'enfant à la classe, avec l'accord de l'enfant et de ses parents, permet aux autres élèves d'accepter plus volontiers les aménagements pédagogiques dont il bénéficie. Ce pourrait être aussi l'occasion de mettre en évidence, devant les autres enfants, certaines de ses compétences.
Il convient d’encourager l’élève dans sa production orale dans la mesure du possible et de prévenir les moqueries ou remarques blessantes. Pour les activités verbales, en cas d’impossibilités de production orale, il faudra alors favoriser les apprentissages par la production d’écrits. Pour les jeunes élèves qui n’ont pas encore appris l’écriture ou qui écrivent encore lentement, il peut être utile de passer par des outils spécifiques (type images, dessins, texte pré-écrits), ou favoriser l’utilisation de gestes expressifs. Il est inutile de passer par les outils développés pour les enfants sourds, car les élèves atteints de PPR entendent parfaitement bien.

L’élève peut apprendre comment utiliser sa voix avec l’aide d’un spécialiste de la voix ou d’un orthophoniste. Les objectifs de cette prise en charge sont l’émission du son replacé dans le contexte de la production de la parole, mais aussi la gestion des difficultés vocales dans les activités de la vie quotidienne. Il s’agit, pour l’élève de modifier son comportement phonatoire et ensuite d’apprendre à accroître ses possibilités en utilisant d’autres boutons de réglage que le bouton de l’intensité. La rééducation orthophonique est également proposée en cas de difficulté respiratoire d’origine laryngée (toux chronique ou spasme laryngé) et de trachéotomie pour ajuster le geste de production de la voix. La prise en charge orthophonique n’a cependant aucun impact sur l’évolutivité de la maladie.
En cas d’absences répétées (même de courte durée) ou prolongées, il peut être nécessaire de recourir à un Service d’assistance pédagogique à domicile (Sapd).

L'avenir

Les recherches actuelles visent à mieux comprendre la maladie. Alors que les HPV6 et HPV11 sont des causes reconnues de la PRR, des millions de personnes sont exposées à ces deux virus sans développer la maladie. On ne sait pas pourquoi certaines personnes sont plus à risques que d’autres, ni pourquoi certains cas sont beaucoup plus sévères que d’autres. Les équipes de recherche explorent comment nos gènes et notre système immunitaire pourraient contribuer au risque de contracter la maladie ou au degré de sévérité des symptômes. Une autre voie de recherche vise à améliorer la prise en charge des patients par le développement d’autres possibilités thérapeutiques.

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.

Création novembre 2018

Rendre l'école accessible

Education Physique et Sportive (EPS)
Valorisation des élèves

Associations

Vaincre la Papillomatose Respiratoire Récurrente
Alliance maladies rares (AMR)

Travailler ensemble

Orthophonie
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Liens

Le centre de référence MALO prend en charge tous les aspects médicaux, chirurgicaux et rééducatifs liés aux malformations ORL rares.

Ressources documentaires

La Fiche Orphanet grand public est une fiche éditée par le site Orphanet, un site européen dédié aux maladies rares destinée au public non médical, et donne une explication sur la maladie.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école