

# La scolarité des enfants atteints de drépanocytose

Revue de littérature

Ce document a été réalisé dans le cadre de la recherche appliquée « Construction d'un programme de recherche appliquée évaluant les difficultés scolaires des enfants atteints de drépanocytose : avec et pour un meilleur accompagnement des enfants drépanocytaires » mené par le Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil (CHIC), l'Université de Fribourg, des neuropsychologues, des infirmières et des professionnels de l'enseignements.



Le CHI de Créteil dispose d'un service d'accueil des urgences adultes, pédiatriques et gynéco-obstétriques, et d'une unité médico-judiciaire (UMJ). Il prend en charge l'ensemble des disciplines de la mère et de l'enfant : gynécologie obstétrique, pédiatrie, médecine et réanimation néonatale, chirurgie pédiatrique et pédopsychiatrie. Il assure les spécialités suivantes : hépato-gastroentérologie, médecine interne, réanimation polyvalente et soins intensifs adultes, anesthésie, oncologie, chirurgie digestive et urologie, soins de suite et de réadaptation, stomatologie, pathologie professionnelle. Plusieurs services sont hospitalo-universitaires : gynéco-obstétrique, ophtalmologie, ORL et stomatologie, pédiatrie, pneumologie, pathologies professionnelles, néonatalogie. Il dispose d'un Centre de Recherche Clinique (CRC) actif et novateur et d'un Centre de Ressources Biologiques (CRB) indispensable et performant.

En savoir plus : <http://www.chicreteil.fr/chi-creteil-3.html>



La FMDT a une mission de représentation nationale. Elle est le porte-parole des malades auprès des autorités sanitaires. La FMDT milite pour une meilleure reconnaissance et prise en charge de la drépanocytose et de la thalassémie. Ainsi, représenter les malades au sein des groupes de travail nationaux, interpellier les autorités sur des points majeurs de santé publique ou défendre les droits des malades fait partie de ses missions. La FMDT soutient également la création d'associations de proximités afin de mieux répondre aux besoins des patients et de leurs familles. Enfin la FMDT soutient la recherche par le projet de création d'une Fondation de Recherche Nationale pour la Drépanocytose et la Thalassémie.

En savoir plus : <https://sosglobi.fr/>



La FIRAH est une Fondation reconnue d'utilité publique, qui souhaite mettre la recherche au service des acteurs de terrain<sup>1</sup>. Elle a été créée par Axel Kahn (Président), APF France handicap, la Fédération des APAJH et Nexem. C'est pour répondre aux besoins et attentes des personnes handicapées que la FIRAH a été fondée et qu'elle se développe aujourd'hui autour de ces activités :

- Soutenir des projets de recherche appliquée sur le handicap,
- Dynamiser la valorisation des résultats de ces recherches en particulier auprès des acteurs de terrain,
- Animer la diffusion des connaissances sur le handicap produit à travers le monde.

En savoir plus : [www.firah.org](http://www.firah.org)



Le Comité national de Coordination Action Handicap (CCA) et ses membres accompagnent les porteurs de projets du secteur handicap dans l'objectif d'améliorer la vie quotidienne des personnes handicapées et de favoriser le vivre ensemble. En 2018, les membres du CCAH ont financé 147 projets pour un montant de 21,5 millions d'euros. Le CCAH s'appuie sur son expertise du secteur pour accompagner et financer des projets, proposer une offre de formation et de conseil aux structures engagées dans une démarche handicap et développer un pôle national d'échanges et de partage.

En savoir plus : <https://www.ccah.fr>

---

#### <sup>1</sup> Acteurs de terrain

Les personnes handicapées, leurs familles et les organisations qui les représentent. Les organisations de défense des personnes. Les prestataires de services et autres organisations travaillant dans le domaine du handicap. Services et autres organisations intervenant en milieu ordinaire et devant prendre en compte dans leurs activités les personnes handicapées comme les enseignants, architectes, entreprises, industries, etc. Les décideurs politiques aux niveaux local, national et international.

Ce document a été réalisé dans le cadre de la recherche appliquée « Construction d'un programme de recherche appliquée évaluant les difficultés scolaires des enfants atteints de drépanocytose : avec et pour un meilleur accompagnement des enfants drépanocytaires » mené par le Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil (CHIC), l'Université de Fribourg, des neuropsychologues, des infirmières et des professionnels de l'enseignements. La réalisation de ce travail a été confiée à Corinne Pondarré (pédiatre hospitalier, Centre hospitalier intercommunal de Créteil, responsable du centre de référence pédiatrique de la drépanocytose, Maître de conférences, Université Paris Est Créteil) ; Colette Lemmet (infirmière, centre de référence de la drépanocytose) ; Élisabeth Ducros-Mirallès (psychologue, neuropsychologue) ; Martine Chomentowski (enseignante et collaboratrice scientifique de l'Université de Fribourg) ; Brigitte Rebmeister (formatrice d'enseignants, anciennement détachée à la direction de l'évaluation et de la prospective du ministère de l'Éducation nationale) ; Nicolas Ruffieux (enseignant et collaborateur scientifique de l'Université de Fribourg, neuropsychologue).

L'objectif de cette revue de littérature est de rendre compte des connaissances actuelles en recherche appliquée sur les questions de la scolarité des enfants atteints de Drépanocytose. Elle a abouti à la sélection de recherches pertinentes au regard de la thématique, chacune classée au moyen d'un ensemble de critères prédéterminés. Parmi ces recherches, 10 ont été sélectionnées comme particulièrement pertinentes et intéressantes au regard de leur capacité à être applicables, particulièrement pour les personnes handicapées et les organisations qui les représentent.

La sélection des recherches a été réalisée en fonction des points suivants, qui précisent ce que la FIRAH entend par les termes de recherche appliquée sur le handicap :

- C'est d'abord un travail de recherche proprement dit, obéissant à ses règles de méthode et de rigueur, permettant la mise en œuvre d'une démarche scientifique, et impliquant des équipes d'un ou plusieurs chercheurs ou enseignants-chercheurs dont la recherche est l'une des missions statutaires.
- La recherche appliquée est différente de la recherche fondamentale. Son objectif est d'accroître la participation sociale et l'autonomie des personnes handicapées. Elle ne vise pas seulement la production de savoirs théoriques, mais également la résolution de problèmes pratiques en lien avec les besoins et les préoccupations des personnes handicapées et de leurs familles. La collaboration entre les personnes handicapées et leurs familles, les professionnels et les chercheurs est donc une donnée fondamentale dans la réalisation de ce type de recherche.
- En ce sens, ce type de recherche est destiné à produire des résultats directement applicables. En plus des publications classiques (articles, rapports de recherches), les recherches appliquées sont destinées à produire d'autres publications, appelées « supports

d'applications », qui peuvent prendre différentes formes : développement de bonnes pratiques, guides méthodologiques, supports de formation, etc., et sont destinées à différents acteurs (personnes handicapées, professionnels, institutions).

Ce travail ne vise pas l'exhaustivité mais l'identification de résultats et de connaissances produits par des travaux de recherche pouvant être utiles aux acteurs de terrain pour améliorer la qualité de vie et la participation sociale des personnes handicapées.

Chaque titre de la bibliographie sélectionnée contient un lien donnant accès à la recherche (en accès libre ou payant), et chacune des fiches de lecture contient un lien renvoyant vers la notice de la base documentaire de la FIRAH.

Ce document peut être diffusé librement en indiquant sa source, et en mentionnant l'auteur et les organisations impliquées.



FIRAH – 2020

[Attribution – Pas d'utilisation commerciale – Pas de modifications](#)

## Sommaire

---

|  |    |
|--|----|
| Édito .....  | 7  |
| Synthèse .....   | 9  |
| Fiches de lecture.....   | 15 |
| Fiche 1. Performances cognitives chez les enfants d'âge scolaire atteints de drépanocytose.....  | 16 |
| Fiche 2. Les performances cognitives et scolaires sont altérées chez les enfants atteints de drépanocytose SS, dont la maladie s'est compliquée d'infarctus cérébral silencieux..... | 18 |
| Fiche 3. Fonctionnement neurocognitif et imagerie résonance magnétique (IRM) cérébrale, chez des enfants atteints de drépanocytose.....  | 20 |
| Fiche 4. Infarctus silencieux, environnement socio-économique, et redoublement chez les jeunes atteints de drépanocytose .....   | 21 |
| Fiche 5. Déficit cognitif chez des enfants atteints de drépanocytose : méta analyse .....  | 23 |
| Fiche 6. Le développement du langage et les performances scolaires sont altérés chez les jeunes enfants d'âge scolaire atteints de drépanocytose .....                               | 25 |
| Fiche 7. Anomalies précoces des fonctions exécutives chez les nourrissons atteints de drépanocytose.....   | 27 |
| Fiche 8. Développement neurologique chez des jeunes enfants atteints de drépanocytose .....  | 28 |
| Fiche 9. Difficultés neuropsychologiques et anomalies neuroradiologiques chez des adultes atteints de drépanocytose, indemnes de déficit neurologique .....                          | 29 |
| Fiche 10. Étude prospective multicentrique radiologique et psychométrique des enfants atteints de drépanocytose.....   | 31 |
| Fiche 11. Un pédiatre à l'écoute des jeunes patients drépanocytaires .....   | 33 |
| Bibliographie sélectionnée .....   | 34 |

## Édito

---

Rédigé par Mme Yolande Adjibi, présidente de la fédération SOS Globi, impliquée dans le projet Drepasscol dès ses débuts.

Venir au monde et grandir avec la drépanocytose représente une série de défis, certains évidents, d'autres plus complexes à appréhender. La mise en place du dépistage néonatal et l'importante amélioration des connaissances et de la prise en charge au cours des 20 dernières années ont considérablement augmenté l'espérance de vie des enfants naissant avec la drépanocytose dans la plupart des pays européens. Pour autant, les défis imposés par la drépanocytose demeurent considérables et le défi social, c'est-à-dire celui de réussir à mener une vie normale malgré le poids de la maladie n'en est pas un des moindres. L'école constitue pour tous le premier vecteur d'insertion sociale. Ce constat est d'autant plus vrai pour les enfants atteints de drépanocytose. Réussir sa scolarité assure aux patients avec drépanocytose la possibilité d'accéder à des métiers qualifiés, adaptés à leur condition physique et aux contraintes de la maladie. La case scolarité peut pourtant devenir une véritable épreuve, un parcours du combattant pour les enfants touchés par la drépanocytose. A la méconnaissance de la drépanocytose, s'ajoute souvent l'incompréhension des équipes pédagogiques face aux difficultés d'apprentissage que peuvent présenter les enfants. L'école peut devenir alors un véritable vecteur d'exclusion sociale pour ces enfants, compromettant leur avenir professionnel et impactant ainsi leur devenir en tant qu'adulte.

Les difficultés scolaires sont depuis longtemps connues des enfants ayant présenté des complications cérébrales sévères de la drépanocytose, tels que les accidents vasculaires cérébraux. Mais les difficultés connues par les patients ne présentant pas d'atteinte vasculaire évidente suggèrent que l'apprentissage en lui-même et l'acquisition de compétences peuvent être problématiques : Les nombreuses absences imposées par les hospitalisations et le suivi médical n'en sont pas les seules responsables.

La prise en charge actuelle se focalise sur la prévention des crises vaso-occlusives, la détection des anomalies vasculaires touchant les gros vaisseaux cérébraux.... Mais elle ne détecte pas systématiquement des anomalies plus subtiles, pouvant avoir des répercussions sur l'apprentissage et l'acquisition des compétences. Les difficultés de concentration, les troubles de la mémoire sont des conséquences de la drépanocytose encore peu connues et les enseignants et équipes pédagogiques les attribuent bien souvent à une mauvaise volonté de l'enfant.

Peu de solutions ont été développées afin de prévenir et de prendre en charge les difficultés et les retards d'apprentissage des enfants atteints de drépanocytose. L'étude Drepasscol est la première

étude réalisée en Europe qui a pour objectif d'analyser et de mettre en évidence les dimensions de l'apprentissage qui peuvent être affectées par la drépanocytose.

Grâce à l'observation scientifique, Dreascal montre que les enfants atteints de drépanocytose devraient être considérés comme des élèves à besoins spécifiques. Dreascal propose également un véritable outil « diagnostic » qui permettra d'évaluer et de suivre systématiquement les difficultés et retards d'apprentissage pouvant toucher les enfants avec drépanocytose. Ceci, afin de mettre en place un suivi adapté et des mesures correctrices pour accompagner les enfants dans leur scolarité.

Prévenir les retards d'apprentissage par un diagnostic précis des difficultés et rétablir par la suite ces capacités d'apprentissage chez les enfants concernés, constituent un progrès majeur dans la prise en charge de la drépanocytose. Ces progrès permettent d'envisager l'amélioration de la qualité de vie des enfants et une meilleure insertion socio-professionnelle à l'âge adulte.

## Synthèse

---

Depuis la mise en place du dépistage néonatal en France, plus de 8000 enfants ont été dépistés atteints de drépanocytose, maladie génétique liée à la production d'une hémoglobine (Hb) anormale, appelée Hb S. Celle-ci altère et déforme le globule rouge, ce qui rend compte des symptômes clés de cette maladie, à savoir l'anémie chronique (manque de globules rouges qui sont les transporteurs d'oxygène) plus ou moins profonde, responsable de fatigabilité physique ou intellectuelle, et les accidents ischémiques (l'oxygène n'arrive plus aux tissus à la suite d'une occlusion des vaisseaux sanguins), responsables à court terme de douleurs appelées crises vaso-occlusives et à plus long terme de défaillance d'organe (cerveau-os-cœur-poumons-reins).

Environ 80 % des enfants nés avec la maladie en France sont atteints des formes génétiques les plus sévères (il s'agit de drépanocytose SS ou S $\beta$ 0, où l'anémie est souvent profonde et le risque de complications cérébrales élevé), les autres sont atteints de formes dites plus modérées (formes SC ou S $\beta$ +) avec une anémie modérée et des complications cérébrales rares.

Parmi les complications cérébrales, on distingue :

1/ les infarctus cliniques (IC) (anciennement désignés par AVC (accident vasculaire cérébral) et actuellement appelés les infarctus artériels cérébraux (IAC)) qui se traduisent par des signes cliniques plus ou moins sévères (paralysie, convulsions, déficience intellectuelle) et qui sont visibles à l'IRM (Imagerie Résonance Magnétique) cérébrale sous forme d'infarctus (zones privées d'oxygène) souvent étendu touchant la substance grise. Ces infarctus sont la conséquence d'occlusion des gros troncs artériels qui irriguent le cerveau (carotides, artères cérébrales moyennes et antérieures). En l'absence de stratégie de prévention, la probabilité de développer un IC est de plus de 10% à 10 ans, et cette complication dramatique peut survenir chez des enfants très jeunes, avant l'âge de 2 ans. Avec la mise en place dans les pays occidentaux, de dépistage précoce des enfants à risque par doppler transcrânien (DTC) et de traitement par transfusions sanguines régulières, cette complication a pu être réduite à moins de 2 % des enfants régulièrement suivis [1-3]<sup>2</sup>.

2/ les infarctus « dits silencieux » (IS) car sans déficit neurologique associé. Ces IS sont découverts à l'IRM cérébrale, et correspondant à de petits infarctus situés dans la substance blanche, ou dans des zones très profondes du cerveau. Les IS sont présents chez 30% des enfants d'âge scolaire, et leur prévalence augmente avec l'âge [1]<sup>3</sup>.

---

<sup>2</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

<sup>3</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

3/ les anomalies des artères cérébrales (soit des accélérations (présentes chez 30% des enfants d'âge scolaire et dépistées par le doppler transcrânien), soit des rétrécissements (dépistés par l'Imagerie/Angiographie Résonance Magnétique (IRM/ARM) cérébrale). Ces anomalies peuvent être isolées, ou associées à des infarctus cliniques ou silencieux. Toutes ces complications cérébrales sont quasi exclusivement observées chez les enfants atteints des formes sévères de drépanocytose (SS ou Sβ0) [1-3]<sup>4</sup>.

Lorsque des lésions cérébrales sont détectées par les examens radiologiques, on parle alors d'atteinte cérébrale directe de la maladie. L'anémie peut avoir également des conséquences directes sur le cerveau, par le biais d'une hypoxie cérébrale, ou des conséquences indirectes par le biais de la fatigue.

Chez les enfants avec IC, le fonctionnement intellectuel général et les capacités cognitives spécifiques sont significativement altérées. Chez les enfants avec IS, les troubles cognitifs sont décrits dans la majorité des études.

Dans la première partie de sa thèse, Nicolas Ruffieux, docteur en psychologie et collaborateur du projet DREPASCOL, fait le point sur les troubles cognitifs dans la drépanocytose, à travers l'analyse de la littérature des années 2004 à 2010, et en reprenant les résultats de la revue de la littérature de Berkelhammer en 2007. Cette revue reprend 28 études publiées entre 1991 et 2005. Seules les études comportant une imagerie cérébrale ont été retenues [4]<sup>5</sup>. Nous citerons ici les points clés relevés par le Dr. Ruffieux dans sa thèse [5]<sup>6</sup> :

1/De nombreuses (et premières) études se basant sur l'évaluation du quotient intellectuel (QI) rapportent une baisse du QI général (QIG), du QI verbal (QIV), du QI de performance (QIP) chez les enfants atteints de drépanocytose (15 sur les 19 études de la revue de Berkelhammer) : l'intensité du déficit varie avec le degré de l'atteinte neurologique (les enfants avec IC obtiennent de moins bons résultats que ceux avec IS, eux même ayant des scores moins bons que ceux sans lésion radiologique identifiable, qui à leur tour présentent des scores plus bas que ceux de la population générale) [Fiches de lecture 1 et 2].

2/ Les fonctions attentionnelles et exécutives sont particulièrement touchées dans la drépanocytose : dans la revue de littérature de Berkelhammer, 11 des 13 études prises en compte mettent en évidence des déficits attentionnels et exécutifs significatifs, et comme pour le QI, variant avec le degré de l'atteinte neurologique. Le site lésionnel serait également déterminant [Fiches de lecture 2 et 3], l'atteinte des circuits frontaux générant des difficultés à gérer les situations exigeant un traitement

---

<sup>4</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

<sup>5</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

<sup>6</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

cognitif complexe. Dans d'autres pathologies pédiatriques (VIH, traumatisme et exposition au plomb), et alors qu'aucun déficit neurologique n'est observable, les difficultés attentionnelles sont détectables alors que les scores de QI sont dans la normale. L'attention et la vigilance seraient ainsi une composante cognitive très sensible à l'atteinte cérébrale même minime.

3/ Les troubles de la mémoire sont présents chez les enfants ayant eu un IC, et ont été décrits chez ceux avec IS frontaux, notamment des déficits de la mémoire à long terme (au premier plan un défaut de la récupération des informations) [6]<sup>7</sup>. Concernant la mémoire à court terme (mémoire de travail), des déficits ont été mis en évidence chez des enfants très jeunes (12 à 40 mois) [7]<sup>8</sup>.

4/ Des déficits langagiers ont été constatés (différences au niveau du QI verbal) dans 5 des 8 études de la revue de littérature de Berkelhammer. L'article de Schatz [Fiche de lecture 6], montre que ces déficits langagiers ne concernent pas seulement le niveau de vocabulaire mais également les aptitudes langagières de base, et concernent les enfants atteints des formes les plus à risque au plan neurologique (formes SS). Les enfants avec IS semblent plus à risque de présenter des déficits langagiers.

5/ Les aptitudes de discrimination auditive ont été trouvées altérées chez des enfants fréquentant l'école maternelle, dans une épreuve évaluant les capacités de segmentation de mots en syllabes et en phonèmes, et de discrimination de sons proches [8]<sup>9</sup>.

6/ Les capacités motrices et visuo-spatiales ont été trouvées déficitaires chez des enfants avec IS, mais également en l'absence d'anomalie neurologique [Fiche de lecture 2].

7/ Les performances scolaires, étudiées dans 4 des fiches de lecture [1, 2, 4 et 6] sont régulièrement abaissées chez les enfants atteints de drépanocytose, même en l'absence de lésion cérébrale (un quart des enfants sans IS dans l'étude commentée en 2 présente des difficultés scolaires). La présence d'IS semble augmenter le risque de difficultés scolaires : le risque de redoublement et de besoin de soutien scolaire est doublé en cas d'IS [Fiche de lecture 2], et la baisse des performances en calcul et lecture est aggravée en présence d'IS [Fiche de lecture 2]. A noter que le retard dans l'acquisition des compétences de base en mathématique et lecture est décrit dès la petite enfance (enfants de 5 à 7 ans dans la fiche de lecture 2).

L'étude DREPASCOL converge avec les données de la littérature et révèle que les difficultés scolaires sont plus importantes chez les enfants avec des lésions cérébrales radiologiques (sur les 32 enfants de l'étude DREPASCOL avec IS et/ou vitesses cérébrales accélérées, 22 ont des difficultés scolaires), mais

---

<sup>7</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

<sup>8</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

<sup>9</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

sont également présentes chez les enfants sans anomalie radiologique détectée (6 enfants sur les 28 présentant des difficultés scolaires n'ont aucune anomalie visible par les explorations radiologiques).

L'absence de lésion cérébrale visible n'exclut néanmoins pas des anomalies organiques. Ainsi, une réduction du volume tissulaire cérébral a été incriminée dans les troubles cognitifs des sujets atteints de drépanocytose sans infarctus cérébral. Cette diminution a été retrouvée dans la substance blanche des régions cérébrales qui sous-tendent le fonctionnement des cortex frontaux et pariétaux [23]<sup>10</sup>. En accord avec les résultats de DREPASCOL, les vitesses cérébrales élevées ont été retrouvées comme facteur prédictif de déficit cognitif [9]<sup>11</sup>.

La maladie drépanocytaire peut également avoir un impact direct sur le cerveau par le biais de l'hypoxie chronique liée à l'anémie [Fiches de lecture 6, 9 et 10]. L'hypoxie cérébrale liée aux apnées du sommeil de ces patients a été également incriminée chez les enfants atteints de drépanocytose.

En plus de son impact direct sur les performances cognitives et scolaires, l'anémie drépanocytaire peut avoir un impact indirect via la fatigue. Parmi les autres hypothèses pouvant avoir un impact indirect sur les performances scolaires, la maladie chronique, les facteurs psychoaffectifs liés à la maladie drépanocytaire (anxiété de l'enfant souvent majeure liée notamment à l'imprévisibilité et à l'intensité des crises douloureuses drépanocytaires, anxiété ou symptômes dépressifs chez les parents). Enfin, les difficultés socioéconomiques des familles peuvent avoir un impact sur la réussite scolaire des enfants malades [Fiche de lecture 4].

Ainsi, la baisse des capacités académiques chez l'enfant atteint de drépanocytose reflèterait l'interaction entre des facteurs organiques (lésion cérébrale radiologique, ou conséquences de l'anémie sur le cerveau) et les facteurs psychoaffectifs ou socio-économiques.

Les fiches de lecture témoignent de la difficulté d'analyse des déficits cognitifs et scolaires observés, notamment concernant la genèse des déficits. Dans plusieurs des fiches de lecture [1, 3, 6 et 10], les performances cognitives ou scolaires du groupe d'enfants avec drépanocytose SS sont comparées à celles du groupe SC, groupe à moindre risque neurologique. Le groupe SC est un groupe contrôle pertinent, puisque n'ayant pas les risques neurologiques de la drépanocytose SS, mais étant atteint de maladie chronique (la maladie chronique est classiquement associée à des difficultés scolaires), et soumis au même environnement socio-économique. Néanmoins, bien que la drépanocytose SC soit une maladie chronique, elle est beaucoup moins sévère que la drépanocytose SS : complications

---

<sup>10</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

<sup>11</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

douloureuses et hospitalisations moins fréquentes et moins sévères dans la drépanocytose SC [Fiche de lecture 6].

D'autres études utilisent comme groupe contrôle la fratrie, exposée au même environnement socio-économique et familial, mais qui peut différer au plan psychoaffectif, la place d'un enfant malade au sein de la famille étant particulière (enfant surprotégé ou à l'inverse isolé voire stigmatisé).

Pour l'étude DREPASCOL, nous avons fait le choix de ne pas utiliser de groupe contrôle intrafamilial, mais plutôt d'évaluer les compétences que tout enfant est sensé acquérir au cours de la scolarité obligatoire. Ce que nous recherchons correspond à ce qu'un enfant « ne peut pas ne pas savoir à la fin de sa scolarité obligatoire », pour être en mesure de s'insérer dans la vie sociale et professionnelle. Nous comparons ainsi les résultats scolaires obtenus dans DREPASCOL aux données globales de l'éducation nationale, la norme relative étant la réussite attendue à 95% dès le niveau CM1. Dans la population d'enfants atteints de drépanocytose de notre étude, seuls 76% des items sont réussis, et seuls 22 enfants seulement sur les 50 testés ont acquis toutes les compétences nécessaires à la poursuite d'études post école élémentaire dans de bonnes conditions.

Les enfants atteints de drépanocytose semblent avoir des performances scolaires diminuées par rapport à ce qui est attendu pour l'âge. La part des facteurs organiques (hypoxie cérébrale chronique, réduction volumétrique en substance blanche, etc.) versus les facteurs psychosociaux et socio-économiques reste difficile à évaluer. On peut néanmoins affirmer que les difficultés cognitives augmentent avec le degré d'atteinte neurologique et avec l'âge : les déficits cognitifs observés sont généralement d'intensité légère chez les enfants sans infarctus cérébral, modérés en cas d'infarctus silencieux, et sévères en cas d'infarctus clinique avéré ; les enfants sans ou avec infarctus silencieux ont des déficits cognitifs similaires, touchant préférentiellement les fonctions exécutives et attentionnelles, mais d'intensité moindre pour ceux sans infarctus. On peut supposer qu'il existe une fragilité cérébrale intrinsèque, qui pourrait être aggravée par les épisodes ischémiques (infarctus silencieux ou cliniques) [5]<sup>12</sup>.

Ainsi l'étude DREPASCOL converge avec les données de la littérature et souligne l'importance d'un dépistage précoce des difficultés scolaires chez les enfants atteints de drépanocytose, afin de mettre en place un soutien scolaire efficace. DREPASCOL montre que les enfants atteints de drépanocytose devraient être considérés comme des élèves à besoins spécifiques. Un accompagnement par des pédagogies différenciées, ciblant l'amélioration des capacités cognitives les plus fragiles, telles que l'attention soutenue et les fonctions exécutives, ou par des programmes de réhabilitation, pourrait améliorer le devenir scolaire des enfants et à plus long terme leur insertion professionnelle et sociale.

---

<sup>12</sup> Cf Bibliographie sélectionnée

Un dépistage précoce de ces troubles cognitifs, notamment par l'inclusion de tests neuropsychologiques spécifiques ou de tests scolaires dans les bilans réguliers et systématiques de l'enfant souffrant de drépanocytose, pourrait être envisagé pour mettre en œuvre une stratégie globale de soin pour ces enfants.

## Fiches de lecture

---

Ces 11 fiches de lecture sont extraites de la bibliographie générale.

Chaque fiche contient un lien vers la notice complète et les documents sur la base documentaire de la FIRAH.

## Fiche 1. Performances cognitives chez les enfants d'âge scolaire atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Éducation et neuropsychologie, Cognitive et scolaire, Population Afro Américaine.

### Référence

Neuropsychologic performance in school-aged children with sickle cell disease: a report from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease J. Wang, et al J Pediatr 2001; 139:391-7

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude explorant les performances cognitives et scolaires de 255 enfants atteints de drépanocytose SS (sous-groupe considéré le plus à risque d'atteinte neurologique liée à la maladie), d'âge scolaire (âgés de plus de 6 ans à la première évaluation), et de 118 enfants avec drépanocytose SC (sous-groupe considéré à faible risque d'atteinte neurologique), en corrélation avec leurs données à l'Imagerie Résonance Magnétique (IRM) cérébrale (normale, infarctus silencieux IS, infarctus clinique IC). Il s'agit d'une étude longitudinale, évaluant les enfants environ tous les 2 ans, de 6 à 16 ans. Il n'y a pas de groupe contrôle sans maladie. Les performances cognitives ont été évaluées via des tests neuropsychologiques (WISC-III et WISC-R III) évaluant le Quotient Intellectuel (QI) global (QIG), verbal (QIV) et de performance (QIP), et les performances scolaires via des tests WJR (compétences en mathématiques et lecture). Les résultats montrent chez les enfants avec drépanocytose SS : 1/que les performances cognitives et scolaires sont significativement plus basses, non seulement chez les enfants avec infarctus clinique (QIG, QIV et QIP), mais également chez ceux avec infarctus silencieux (QIG, et QIV seulement) en comparaison avec les enfants sans infarctus. Les évaluations répétées montrent que chez les enfants avec IS, les performances cognitives (QIG, QIV et QIP), et scolaires (WJR mathématique et lecture) sont inférieures à ceux des enfants sans infarctus (de 6-8 ans jusqu'à 12-16 ans). Les évaluations séquentielles montrent que même chez les enfants SS sans infarctus, le QIV moyen décroît significativement de 6 à 17 ans (de 0,5 points par an) tout comme les performances scolaires évaluant les mathématiques (de 0,9 points par an). Enfin, les enfants avec drépanocytose SC ont des performances comparables à ceux des enfants SS sans infarctus, mais leurs performances diminuent également avec l'âge.

## Commentaire

La valeur de cette recherche vient de son effectif important. Elle permet de montrer que les difficultés (cognitives et scolaires) sont corrélées aux complications neurologiques de la maladie drépanocytaire SS, dès le stade d'infarctus silencieux. Elle montre également le déclin des performances avec l'âge, y compris chez les enfants sans lésion cérébrale visible, et chez les enfants atteints de forme SC. A noter que ce déclin ne serait pas corrélé à la gravité clinique de la maladie (fréquence et durée des hospitalisations). Ceci amène à évoquer d'autres facteurs tels que les facteurs biologiques, l'hypoxie chronique ou aiguë, la fatigabilité, mais aussi des facteurs psychosociaux et socio-économiques.

## **Fiche 2. Les performances cognitives et scolaires sont altérées chez les enfants atteints de drépanocytose SS, dont la maladie s'est compliquée d'infarctus cérébral silencieux.**

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### **Mots clés**

Éducation et neuropsychologie, Cognitive et scolaire, Population Afro-Américaine

### **Référence**

Poor school and cognitive functioning with silent cerebral infarcts and sickle cell disease. J. Schatz, R.T Brown, J.M Pascual, L. Hsu, and M. DeBaun Neurology, 2001; 56;1109-1111

### **Résumé de l'auteur**

Il s'agit d'une étude explorant les performances cognitives et scolaires de 19 enfants atteints de drépanocytose SS, sans antécédent d'IC, mais présentant des infarctus cérébraux dits silencieux (IS). Ces infarctus sont dits silencieux, car ils ne sont associés à aucun déficit neurologique, mais sont diagnostiqués via l'imagerie cérébrale. Ce sont des infarctus situés dans la substance blanche cérébrale. Les enfants explorés dans cette étude ont un âge moyen de 10 ans. Les résultats sont comparés aux résultats de 45 enfants atteints de drépanocytose sans infarctus cérébral et à 18 frères et sœurs non malades (groupe contrôle).

Les performances cognitives ont été évaluées via des tests neuropsychologiques validés, les performances scolaires via des compétences de base pour la lecture et les mathématiques (tests WJ-R). Ont été recueillis également le redoublement scolaire (hors redoublement pour absentéisme répété) et le besoin de soutien scolaire (classe adaptée ou accompagnant scolaire).

Les résultats montrent 1/que les déficits cognitifs sont significativement plus prévalents chez les enfants avec IS (79% des enfants ont des déficits), en comparaison avec les enfants sans infarctus (36% des enfants ont des déficits) et la fratrie non malade (11% des enfants ont des déficits), les domaines les plus déficitaires étant l'attention et les fonctions exécutives ; 2/que les déficits scolaires sont également significativement plus fréquents chez les enfants avec IS (37% des enfants ont des déficits), en comparaison avec les enfants sans infarctus (27% des enfants ont des déficits) et la fratrie non malade (6% des enfants ont des déficits). Enfin, 58% des enfants dont la maladie s'est compliquée d'IS ont redoublé et/ou ont besoin de soutien scolaire, contre 27% des malades sans infarctus, et 6% chez la fratrie. La localisation des infarctus dans le cerveau semble avoir un impact, puisque 13 des 15

enfants avec des lésions frontales ont des déficits neurocognitifs, versus 1 seul des 4 enfants sans lésion frontale.

### **Commentaire**

La valeur de cette recherche vient de ce qu'elle permet d'attribuer les difficultés (cognitives et scolaires) aux conséquences neurologiques « directes » de la maladie et non au niveau socio-économique via la comparaison avec la fratrie. Cette étude montre que le terme d'infarctus silencieux (appellation liée au fait que les enfants ne présentent pas d'anomalie à examen clinique neurologique) n'est pas un terme approprié, car ces lésions cérébrales ont un retentissement sur les performances scolaires et cognitives des enfants (via la comparaison avec le groupe d'enfants malades mais sans infarctus cérébral). Ces données incitent à considérer les infarctus silencieux comme des complications sérieuses de la maladie drépanocytaire.

Ce travail révèle également que même en l'absence d'infarctus cérébral, les difficultés scolaires sont fréquentes chez les enfants atteints de drépanocytose SS (le quart des enfants dans cette étude).

### Fiche 3. Fonctionnement neurocognitif et imagerie résonance magnétique (IRM) cérébrale, chez des enfants atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

#### Mots clés

Éducation et neuropsychologie, Cognitive et scolaire, Population Afro-Américaine

#### Référence

Neurocognitive functioning and magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease.

RT Brown et al. Journal of Pediatric Psychology 2000; Vol 25. N°7, 503- 513

#### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude explorant les performances cognitives de 63 enfants atteints de drépanocytose SS ou SC, en corrélation avec leurs données à l'IRM cérébrale (normale, infarctus silencieux IS, infarctus clinique IC). Il n'y a pas de groupe contrôle sain. Les performances cognitives ont été évaluées via des tests neuropsychologiques globaux, évaluant le QI global, verbal et de performance, via les tests de WISC-III, les performances scolaires via des tests WJ-R (lecture et mathématique). Des tests plus spécifiques sont également utilisés, évaluant l'attention et les fonctions exécutives, le langage, les capacités visuo-motrices et visuo-spatiales, les compétences adaptatives. Les résultats montrent 1/ que les performances cognitives évaluées par tes tests d'intelligence globale et les performances scolaires sont plus basses chez les enfants avec IC en comparaison avec les enfants sans infarctus, mais la différence n'est pas significative. 2/ que ce sont les mesures de l'attention et la concentration qui sont les plus performantes pour le dépistage des enfants avec infarctus cérébraux (que ce soit IC ou IS). 3/ la prévalence élevée de lésions ischémiques situées dans le lobe frontal. Enfin, aucune lésion cérébrale n'est visible à l'IRM chez les enfants avec drépanocytose SC.

#### Commentaire

Cette étude souligne l'intérêt des évaluations neurocognitives spécifiques telles que l'attention et les fonctions exécutives et leur plus grande sensibilité par rapport aux évaluations globales. Les déficits attentionnels et exécutifs observés peuvent en partie être expliqués par la localisation frontale des lésions cérébrales : Les difficultés d'apprentissage peuvent être la conséquence d'une mauvaise attention soutenue, de difficultés d'organisation et d'une baisse des capacités de résolution de problèmes.

## Fiche 4. Infarctus silencieux, environnement socio-économique, et redoublement chez les jeunes atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Éducation et neuropsychologie, Cognitive et Scolaire, Population Afro Américaine

### Référence

Silent cerebral infarction, income, and grade retention among students with sickle cell anemia. A King et al, MR DeBaun Am J Hematol. 2014 October ; 89 (10) 2018; 139;391-7

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude multicentrique transversale évaluant le niveau socio-économique (revenu parental) et la présence d'infarctus silencieux, comme facteurs prédictifs de difficultés scolaires (redoublement ou besoin de soutien scolaire). 536 enfants âgés de 9 ans en moyenne (5 à 15) et atteints de drépanocytose SS ou Sβ<sup>0</sup> (sous-groupe considéré le plus à risque d'atteinte neurologique liée à la maladie), sans accélération pathologique des vitesses cérébrales, ni antécédent d'infarctus clinique (IC) ont été inclus dans l'étude. Il n'y a pas de groupe contrôle. Le niveau socioéconomique est apprécié par le revenu parental et la situation familiale. Les résultats montrent que le redoublement et le besoin de soutien scolaire spécialisé 1/ sont corrélés au revenu de la famille ; 2/ ne sont pas corrélés à la présence d'infarctus silencieux, ni à la fréquence des épisodes douloureux.

### Commentaire

La valeur de ce travail vient de ce qu'il montre les énormes challenges des enfants atteints de drépanocytose, et les raisons multiples et variées des leurs difficultés scolaires. Ce travail souligne les difficultés socio-économiques des familles, et leur impact sur la réussite scolaire de leurs enfants. Limites : Le critère choisi dans cette étude (redoublement scolaire et besoin de soutien) est un indice tardif de difficultés scolaires, et le travail présenté ne permet de faire aucune hypothèse sur la genèse des difficultés des enfants. A difficulté identique, un enfant avec des ressources familiales adéquates peut bénéficier d'aides et surmonter ses difficultés, un enfant sans aide familiale sera dépassé par ses difficultés. Cette étude aurait bénéficié d'un groupe contrôle, tel que la fratrie. Enfin, en insistant sur l'environnement familial et socioéconomique comme facteur clé de la réussite scolaire des enfants atteints de drépanocytose, les auteurs relèguent les conséquences potentielles de la maladie drépanocytaire au second plan.

À noter que cette étude, si elle associe difficultés socio-économiques à difficultés scolaires, n'établit pas de lien de causalité entre faible niveau socio-économique et faibles performances scolaires. La maladie drépanocytaire peut être elle-même la source de difficultés sociales parentales (impossibilité de garder un emploi du fait des hospitalisations fréquentes et imprévisibles de l'enfant, stress psychique et dépression parentale). Ce que les malades sont en droit d'attendre des médecins, c'est d'améliorer la maladie et d'en réduire les conséquences physiques, psychiques et globales : ainsi évaluer l'impact de ces mesures sur le niveau socio-économique des familles serait plus porteur. Autre limite de cette recherche, il s'agit d'une étude Américaine, les enfants Européens ayant été exclus de l'étude, considérant que le redoublement était une option abandonnée en Europe. Il est vraisemblable que les l'environnement socio-économique des familles ait un impact différent aux États Unis, par rapport à l'Europe, notamment du fait de l'accès différent aux soins. Également, le vécu de la maladie est différent selon le contexte culturel dans lequel se trouve l'enfant.

En Europe, la maladie drépanocytaire touche majoritairement des enfants de parents migrants, et les aspects culturels liés au vécu de la drépanocytose dans le pays d'origine sont à prendre en compte car ils restent très présents.

## Fiche 5. Déficit cognitif chez des enfants atteints de drépanocytose : méta analyse

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Éducation et neuropsychologie, cognitive, Méta analyse.

### Référence

Cognitive functioning in children with sickle cell disease: a meta-analysis. J Schatz et al Journal of Pediatric Psychology, Vol 27, N°8, 2002: 739-748

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une méta analyse des études publiées avant 2001, évaluant les performances cognitives chez les enfants atteints de drépanocytose SS. L'objectif de ce travail est de connaître les performances cognitives des enfants indemnes d'infarctus cérébral.

### Commentaire

Cette méta analyse permet d'indiquer les points forts suivants :

1/ Les enfants atteints de drépanocytose, et indemnes d'infarctus cérébral, ont des performances cognitives modérément diminuées par rapport à des enfants non malades : une diminution de 4 à 5 points sur les mesures de Quotient Intellectuel (QI) est régulièrement observée. Ce déficit est plus faible que pour d'autres pathologies de l'enfant avec déficit reconnu :

-10 points chez les enfants traités par radiothérapie cérébrale pour leucémie aiguë lymphoblastique.

-12 à 14 points pour les enfants traités par radiothérapie cérébrale pour des tumeurs cérébrales. Ce déficit est comparable avec les déficits retrouvés chez les enfants atteints de phénylcétonurie traitée (-7 points), et chez les survivants après méningite bactérienne (-6 points).

2/Le déficit cognitif des enfants atteints de drépanocytose est encore aggravé (-4 à 7 points) par la présence d'infarctus silencieux.

3/ La mesure de QI global n'est pas assez sensible, et sous-estime les difficultés. Parmi les indices les plus souvent affectés par la maladie drépanocytaire, les déficits d'attention, et des fonctions

exécutives. En conclusion, les évaluations neurocognitives des enfants atteints de drépanocytose devraient comporter la mesure d'indices cognitifs plus spécifiques, et non la mesure du QI global.

## Fiche 6. Le développement du langage et les performances scolaires sont altérés chez les jeunes enfants d'âge scolaire atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Médicale, Éducation et neuropsychologie, Incapacités cognitive et scolaire

### Référence

Language processing deficits in sickle cell disease in young school-age children. Jeffrey Schatz, Eve S. Puffer, Carmen Sanchez, Melita Stancil and Carla W. Roberts *Developmental neuropsychology*, 2009, 34;1, 122-136.

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude explorant le développement du langage (comportant le langage sémantique, syntaxique, et phonologique), chez des enfants âgés de 5 à 7 ans, sans déficit neurologique et sans antécédent d'infarctus clinique (IC). Les résultats sont analysés dans 3 groupes d'enfants : 1 groupe de 33 enfants atteints de drépanocytose SS ou S $\beta$ 0 (groupe considéré le plus à risque d'atteinte neurologique liée à la maladie), 1 groupe de 21 enfants atteints de drépanocytose SC ou S $\beta$ + (considéré à faible risque d'atteinte neurologique), et un groupe contrôle de 54 enfants sans pathologie chronique (enfants appariés sur l'âge et le statut socio-économique).

Les tests utilisés sont des tests neuropsychologiques validés et complexes. Les données recueillies proviennent d'un questionnaire rempli par les parents (comportant des données démographiques, sociales, psychologiques évaluant le stress familial et l'implication familiale) et de l'histoire médicale de l'enfant (sévérité et fréquence des complications médicales).

Les résultats montrent que le développement du langage dans ses 3 composantes 1/est identique entre le groupe d'enfants atteints de forme SC/S $\beta$ + et le groupe contrôle ; 2/est significativement altéré chez les enfants atteints de drépanocytose SS/S $\beta$ 0 en comparaison avec les autres enfants (le langage phonologique est le plus altéré, mais les 3 domaines langagiers le sont) ; 3/est corrélé avec la profondeur de l'anémie (critères biologiques de gravité) et non avec la sévérité clinique (nombre et sévérité des complications médicales et des hospitalisations). Par ailleurs, des déficits significatifs dans les compétences de base pour la lecture et les mathématiques sont déjà relevés dans cette tranche d'âge.

## Commentaire

La valeur de cette recherche vient de ce qu'elle permet d'attribuer les difficultés (ici retard de développement du langage chez les enfants avec drépanocytose SS/S $\beta$ 0) aux conséquences neurologiques de la maladie et non aux effets de la maladie chronique (groupe contrôle SC) ou aux effets des difficultés socio-économiques (groupe contrôle sans pathologie chronique).

La valeur de cette recherche vient aussi de ce qu'elle confirme que chez les enfants atteints de drépanocytose, l'évaluation des performances par le QI global (Quotient intellectuel) est insuffisante, alors que des tests cognitifs plus spécifiques sont plus performants. Cette étude suggère également que l'acquisition des compétences scolaires est retardée déjà dans la jeune enfance. Limites : Cette étude ne comprend pas d'exploration radiologique cérébrale (Imagerie par Résonance Magnétique, doppler cérébral). Elle ne permet ainsi pas de corrélation entre le développement du langage et les complications cérébrales potentielles de la maladie.

Autre limite, il s'agit d'une étude Américaine, anglophone, alors que la population Française concerne elle, des enfants issus pour beaucoup de l'immigration, et avec des problématiques de multilinguisme.

## Fiche 7. Anomalies précoces des fonctions exécutives chez les nourrissons atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Neuropsychologie, Europe, Incapacité cognitive

### Référence

Precursors of executive function in infants with sickle cell anemia. Hogan AM, Telfer PT, Kirkham FJ, et al. Journal of child neurology 2012, 28 (10) 1197-1202

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude explorant les fonctions exécutives précoces chez 14 nourrissons atteints de drépanocytose SS, en comparaison à 14 nourrissons contrôle (nourrissons nés dans le même hôpital, de parents d'origine africaine ou caribéenne, sans aucun ATCD médical). Il s'agit d'une étude longitudinale, évaluant les enfants de façon séquentielle, à 9 et 12 mois.

Les fonctions exécutives ont été évaluées via deux tests appropriés. Les résultats sont analysés en lien avec deux données médicales : le taux d'hémoglobine (évaluant le degré d'anémie de l'enfant), et la saturation de l'hémoglobine en oxygène (évaluant l'oxygénation des tissus).

Les résultats montrent que le développement des fonctions exécutives est retardé chez les nourrissons avec drépanocytose SS, et progresse de 9 à 12 mois, en comparaison avec les nourrissons sains dont les performances sont déjà acquises à 9 mois.

Aucun des paramètres cognitifs testé n'est associé à la profondeur de l'anémie ou aux vitesses cérébrales mesurées par le doppler transcrânien. En revanche, la rapidité cognitive évaluée lors d'une tâche complexe, est corrélée au niveau d'hypoxie (appréciée par la saturation de l'hémoglobine en oxygène).

### Commentaire

Le point fort de cette étude est qu'elle s'intéresse au développement cognitif dans la première année de vie. Très précocement, la maladie drépanocytaire semble retentir sur le développement cognitif de l'enfant. Les limites de cette étude sont le faible effectif.

## Fiche 8. Développement neurologique chez des jeunes enfants atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Neuropsychologie, Population Afro-américaine, Incapacités cognitive

### Référence

Developmental function in toddlers with sickle cell anemia : FD Armstrong and Baby Hug Investigators. Pediatrics 2013, 131; e406-e414

### Résumé de l'auteur

193 enfants atteints de formes sévères de drépanocytose, âgés de 7 à 18 mois, ont participé à une évaluation du développement psychomoteur. Cette évaluation a eu lieu à l'inclusion dans un essai thérapeutique multicentrique évaluant l'intérêt d'un médicament administré précocement. Il s'agit d'une étude transversale. Les tests utilisés pour évaluer le développement de l'enfant étaient soit administrés par des professionnels en neuropsychologie (capacités mentales, capacités motrices, capacités adaptatives) ou rapportées par les parents à l'aide d'un questionnaire (communication, socialisation, capacités motrices, performances quotidiennes). Cette étude montre que les scores globaux sont dans les valeurs normales chez les jeunes enfants atteints de drépanocytose (en comparaison avec les scores connus en population générale). Néanmoins, 11 enfants présentaient des capacités motrices diminuées, et 11 autres des capacités adaptatives basses. Cette étude décrit une diminution avec l'âge des capacités adaptatives, de communication et de socialisation de l'enfant.

### Commentaire

Le point fort de cette étude est qu'elle s'intéresse aux très jeunes enfants. Très précocement, la maladie drépanocytaire semble retentir sur le développement psychomoteur de l'enfant. Les limites de cette étude sont l'absence de groupe contrôle et l'absence de données longitudinales, permettant de vérifier l'hypothèse de déclin des fonctions neurodéveloppementales avec l'âge.

## Fiche 9. Difficultés neuropsychologiques et anomalies neuroradiologiques chez des adultes atteints de drépanocytose, indemnes de déficit neurologique

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Neuropsychologie, Population Afro Américaine, Incapacités cognitives.

### Référence

Neuropsychological dysfunction and neuroimaging abnormalities in neurologically intact adults with sickle cell anemia. EP Vichinsky, et al JAMA. 2010 May 12 ; 303 (18) : 1823-1831

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude multicentrique transversale évaluant les performances neurocognitives et les anomalies radiologiques cérébrales, chez des adultes atteints de drépanocytose SS, sans déficit neurologique, en comparaison avec un groupe de sujets sains appariés sur l'âge, le sexe et le niveau d'éducation. 160 adultes âgés de 31,6 ans en moyenne et atteints de drépanocytose SS ou Sβ°, et 52 adultes sains âgés de 33,1 ans en moyenne ont été inclus dans l'étude. Les participants à la recherche ont passé des tests neuropsychologiques (QIG, QIV et QIP), et autres tests plus spécifiques évaluant la mémoire, la compréhension verbale, le raisonnement perceptif et la vitesse de traitement), et ont été soumis à des explorations radiologiques du cerveau (mesure du volume cérébral, recherche d'infarctus silencieux). Les résultats montrent que les performances neuropsychologiques notamment le QI de performance et la vitesse de traitement, sont plus faibles chez les patients atteints de drépanocytose, par rapport au groupe contrôle. L'anémie est associée à de moins bonnes performances neuropsychologiques avec l'âge. Les infarctus silencieux sont plus fréquents chez les patients (11%) par rapport au groupe contrôle (2%), mais il n'est pas retrouvé de corrélation entre IS et performances neuropsychologiques.

### Commentaire

La valeur de cette recherche vient de ce qu'elle utilise un groupe contrôle, et qu'elle évalue la part des paramètres biologiques (anémie), et radiologiques sur les performances cognitives. Les points forts de cette recherche sont :

1/ Les adultes malades, mêmes sans déficit neurologique, sont à risque de difficultés cognitives. Les difficultés cognitives s'accroissent avec l'âge, et avec l'anémie, et ce plus rapidement que dans la population contrôle.

2/ Les explorations neurologiques ne peuvent à elles seules expliquer les difficultés cognitives des adultes atteints de drépanocytose.

3/ Les difficultés cognitives devraient être dépistées, et conduire à des propositions de prise en charge globale (programme de réhabilitation cognitive et propositions thérapeutiques visant à réduire l'anémie).

## Fiche 10. Étude prospective multicentrique radiologique et psychométrique des enfants atteints de drépanocytose

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Médicale, Neuropsychologie, Incapacités cognitive, Europe.

### Référence

Multicenter prospective study of children with sickle cell disease: radiographic and psychometric correlation. F Bernaudin et al J Child Neurol 2000; 15:333- 343

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une étude multicentrique transversale évaluant les performances cognitives (tests d'intelligence évaluées par le quotient intellectuel (QI) d'une population d'enfants atteints de différentes formes de drépanocytose, en comparaison avec un groupe contrôle constitué de la fratrie. Les performances cognitives des enfants malades sont corrélées à l'évaluation neuroradiologique (doppler transcrânien et imagerie par résonance magnétique cérébrale) et aux données biologiques. 173 enfants âgés de 5 à 15 ans et atteints de drépanocytose SS ou Sβ° (163), SC ou Sβ+ (10) ont été inclus. Concernant les anomalies cérébrales, 6,9% des enfants ont présenté un infarctus clinique (IC) ; 8,4% ont des vitesses cérébrales accélérées ; 15% ont des infarctus silencieux (IS). Les performances cognitives sont significativement altérées chez les enfants avec IC, mais également chez les enfants avec infarctus silencieux. Au plan biologique, l'anémie et la thrombocytose (taux élevé de plaquettes sanguines) sont associés à de moins bonnes performances cognitives (QI verbal, QI de performance, et QI global). Enfin, la comparaison des scores cognitifs entre enfants malades et fratrie de même âge, montre des déficits chez les enfants malades, déficit qui concernent le QI global (QIV et QIP), et la vitesse de traitement (évaluant la rapidité cognitive).

### Commentaire

La valeur de ce travail vient de ce qu'il est précis : l'analyse des performances cognitives en population globale (ensemble de la population d'enfants drépanocytaires) est corrélée aux conséquences cérébrales de la maladie, et aux manifestations biologiques de la maladie. Cette étude permet ainsi d'élaborer des hypothèses physiopathologiques (rôle de l'anémie chronique). Cette étude évalue un groupe contrôle, la fratrie, ce qui permet d'explorer des enfants d'un niveau socioéconomique

identique. Autre point fort, il s'agit d'une étude s'intéressant à la population d'enfants atteints de drépanocytose vivant en France.

## Fiche 11. Un pédiatre à l'écoute des jeunes patients drépanocytaires

---

[Accéder à la fiche de lecture complète et à l'ensemble des documents en lien avec cette recherche sur la base documentaire.](#)

### Mots clés

Médicale, Neuropsychologie, Qualité de vie, France.

### Référence

A pediatrician listening to young adults affected with sickle cell disease. JP Dommergues, L Gimeno, F Galactéros Archives de pédiatrie 14 (2007) 1115-1118

### Résumé de l'auteur

Il s'agit d'une enquête interrogeant 59 jeunes adultes atteints de drépanocytose, pour recueillir leur expérience personnelle. A partir de questionnaires, il s'agissait de recueillir le vécu de la maladie, son retentissement au quotidien et les modalités de suivi médical depuis l'adolescence. 59 jeunes âgés de 18 à 28 ans au moment de l'entretien ont participé. Concernant les anomalies cérébrales, 6,9% des enfants ont présenté un infarctus clinique (IC) ; 8,4% ont des vitesses cérébrales accélérées ; 15% ont des infarctus silencieux (IS). En ce qui concerne la vie sociale, étudiante ou professionnelle : la moitié des patients ont déclaré poursuivre des études et 1/3 d'entre eux n'avaient ni diplôme ni qualification professionnelle. Parmi ceux ne poursuivant pas d'études, 9 seulement avaient un CDI, et la moitié étaient à la recherche d'un emploi. En ce qui concerne la qualité de vie, 46+% des patients déclaraient qu'ils ne pouvaient être satisfaits de leur état de santé, et 54% de leur qualité de vie.

### Commentaire

L'impact de la maladie reste majeur dans la vie quotidienne des adolescents et des jeunes adultes atteints de drépanocytose. Le niveau d'études et de qualification professionnelle reste bas pour beaucoup.

## Bibliographie sélectionnée

---

Chaque référence de la bibliographie sélectionnée contient un lien donnant accès au document en accès libre ou payant.

Pour les références ayant fait l'objet d'une fiche de lecture, le lien renvoie vers la notice complète du document sur le site internet de la FIRAH.

La recherche bibliographique a été faite à partir de pubmed (bibliothèque en ligne des revues médicales internationales avec comité de lecture) en utilisant pour la recherche, les mots « sickle », « cognitive », « neuropsychologic ». Pour la bibliographie sélectionnée, les articles sélectionnés explorent majoritairement les performances cognitives des patients atteints de drépanocytose. Nous avons choisi ceux dont les résultats nous paraissaient scientifiquement les plus significatifs, ceux qui permettent de souligner les difficultés d'analyse des déficits cognitifs et scolaires observés, et la variabilité des populations « contrôle » utilisées pour la comparaison des résultats. En plus des résultats chez l'enfant d'âge scolaire, nous avons également voulu présenter les résultats chez le tout jeune enfant d'âge préscolaire et chez l'adulte.

[1] Bernaudin F, Verlhac S, Arnaud C, et al. Impact of early transcranial doppler screening and intensive therapy on cerebral vasculopathy outcome in a newborn sickle cell anemia cohort. *Blood* 2011;117(4):1130-1140.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21068435>

[2] Bernaudin F, Verlhac S, Arnaud C, et al. Long-term treatment follow-up of children with sickle cell disease monitored with abnormal transcranial Doppler velocities. *Blood* 2016;127(14):1814-22.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26851292>

[3] Adams RJ, McKie VC, Hsu L, et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial doppler ultrasonography. *N Engl J Med* 1998;339(1):5-11.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9647873>

[4] Berkelhammer LD, Williamson AL, Sanford SD, et al. Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease: a review of the literature. *Child Neuropsychol* 2007;13(2):120-131.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9647873>

[5] Nicolas Ruffieux, en juin 2011 - Déficit cognitif chez les enfants et adolescents souffrant de drépanocytose : thèse présentée à la Faculté de psychologie et des Sciences de l'éducation de l'Université de Genève. <https://docplayer.fr/29289764-Thesis-reference-deficits-cognitifs-chez-les-enfants-et-adolescents-souffrant-de-drepanocytose-ruffieux-nicolas.html>

- [6] Schatz, J., & McClellan, C. B. Sickle cell disease as a neurodevelopmental disorder. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2006, 12(3), 200-207.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17061284>
- [7] Schatz, J., & Roberts, C. W. (2005). Short-term memory in children with sickle cell disease: executive versus modality-specific processing deficits. *Arch Clin Neuropsychol* 2005, 20(8), 1073-1085.  
<https://pdfs.semanticscholar.org/0644/ec7e7801fde366c851112d6753290295541a.pdf>
- [8] Steen, R. G., Hu, X. J., Elliott, V. E., Miles, M. A., Jones, S., & Wang, W. C. Kindergarten readiness skills in children with sickle cell disease: evidence of early neurocognitive damage? *J Child Neurol* 2002, 17(2), 111-116.  
<http://europepmc.org/article/MED/11952070>
- [9] Sanchez, C. E., Schatz, J., & Roberts, C. W. Cerebral blood flow velocity and language functioning in pediatric sickle cell disease. *J Int Neuropsychol Soc* 2010, 1-9.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20128934>
- [10] Prussien KV, Jordan LC, DeBaun MR, Compas BE. *J Pediatr Psychol*. 2019 May 3. Cognitive Function in Sickle Cell Disease Across Domains, Cerebral Infarct Status, and the Lifespan: A Meta-Analysis. [Epub ahead of print].  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31050352>
- [11] Pecker LH, Darbari DS. *Neurosci Lett*. 2019 Jul 13;705 :1-6. Psychosocial and affective comorbidities in sickle cell disease. Epub 2019 Apr 6. Review.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30965108>
- [12] Martin S, Roderick MC, Abel C, Wolters P, Toledo-Tamula MA, Fitzhugh C, Hsieh M, Tisdale J. Neurocognitive functioning in symptomatic adults with sickle cell disease: A description and comparison with unaffected siblings. *Neuropsychol Rehabil*. 2019 Mar 29:1-16. [Epub ahead of print].  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30924397>
- [13] Ludwig NN, Sil S, Khowaja MK, Cohen LL, Dampier C. Executive Functioning Mediates the Relationship Between Pain Coping and Quality of Life in Youth With Sickle Cell Disease. *J Pediatr Psychol*. 2018 Nov 1;43(10):1160-1169.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30053072>
- [14] Noubiap JJ, Mengnjo MK, Nicastro N, Kamtchum-Tatuene J. Neurologic complications of sickle cell disease in Africa: A systematic review and meta-analysis. *Neurology*. 2017 Oct 3;89(14):1516-1524. Epub 2017 Sep 1. Review.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28864674>

- [15] Compas BE, Jaser SS, Reeslund K, Patel N, Yarboi J. Neurocognitive deficits in children with chronic health conditions. *Am Psychol*. 2017 May-Jun;72(4):326-338. Review.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28481580>
- [16] Nunes S, Argollo N, Mota M, Vieira C, Sena EP. Comprehensive neuropsychological evaluation of children and adolescents with sickle cell anemia: a hospital-based sample. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2017 Jan - Mar;39(1):32-39. Epub 2016 Oct 7.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28270343>
- [17] Smith KE, Schatz J. Working Memory in Children With Neurocognitive Effects From Sickle Cell Disease: Contributions of the Central Executive and Processing Speed. *Dev Neuropsychol*. 2016 May-Jun;41(4):231-244. Epub 2016 Oct 19.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27759435>
- [18] Allen TM, Anderson LM, Rothman JA, Bonner MJ. Executive functioning and health-related quality of life in pediatric sickle cell disease. *Child Neuropsychol*. 2017 Nov;23(8):889-906. Epub 2016 Jul 21.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27439898>
- [19] Colombatti R, Lucchetta M, Montanaro M, Rampazzo P, Ermani M, Talenti G, Baracchini C, Favero A, Basso G, Manara R, Sainati L. Cognition and the Default Mode Network in Children with Sickle Cell Disease: A Resting State Functional MRI Study. *PLoS One*. 2016 Jun 9;11(6):e0157090. eCollection 2016.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27281287>
- [20] Hardy SJ, Hardy KK, Schatz JC, Thompson AL, Meier ER. Feasibility of Home-Based Computerized Working Memory Training With Children and Adolescents With Sickle Cell Disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2016 Sep;63(9):1578-85. Epub 2016 May 26.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27227457>
- [21] Anderson LM, Allen TM, Thornburg CD, Bonner MJ. Fatigue in Children With Sickle Cell Disease: Association With Neurocognitive and Social-Emotional Functioning and Quality of Life. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015 Nov;37(8):584-9.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26479993>
- [22] Wang L, Almeida LEF, de Souza Batista CM, Khaibullina A, Xu N, Albani S, Guth KA, Seo JS, Quezado M, Quezado ZMN. Cognitive and behavior deficits in sickle cell mice are associated with profound neuropathologic changes in hippocampus and cerebellum. *Neurobiol Dis*. 2016 Jan;85:60-72. Epub 2015 Oct 14.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26462816>

- [23] Crawford RD, Jonassaint CR. Adults with sickle cell disease may perform cognitive tests as well as controls when processing speed is taken into account: a preliminary case-control study. *J Adv Nurs*. 2016 Jun;72(6):1409-16. Epub 2015 Aug 20.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26289301>
- [24] Puffer ES, Schatz JC, Roberts CW. Association between somatic growth trajectory and cognitive functioning in young children with sickle cell disease. *J Health Psychol*. 2016 Aug;21(8):1620-9. Epub 2014 Dec 8.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25488939>
- [25] Van der Land V, Hijmans CT, de Ruiter M, Mutsaerts HJ, Cnossen MH, Engelen M, Majoie CB, Nederveen AJ, Grootenhuys MA, Fijnvandraat K. Volume of white matter hyperintensities is an independent predictor of intelligence quotient and processing speed in children with sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2015 Feb;168(4):553-6. Epub 2014 Oct 10.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25303108>
- [26] Iampietro M, Giovannetti T, Tarazi R. Hypoxia and inflammation in children with sickle cell disease: implications for hippocampal functioning and episodic memory. *Neuropsychol Rev*. 2014 Jun;24(2):252-65. Epub 2014 Apr 18. Review.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24744195>
- [27] Schatz J, Stancil M, Katz T, Sanchez CE. EXAMINER executive function battery and neurologic morbidity in pediatric sickle cell disease. *J Int Neuropsychol Soc*. 2014 Jan;20(1):29-40. Epub 2013 Nov 27.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24280593>
- [28] Smith KE, Patterson CA, Szabo MM, Tarazi RA, Barakat LP. Predictors of Academic Achievement for School Age Children with Sickle Cell Disease. *Adv Sch Ment Health Promot*. 2013;6(1):5-20. Epub 2013 Jan 25.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23459502>
- [29] Armstrong FD, Elkin TD, Brown RC, Glass P, Rana S, Casella JF, Kalpatthi RV, Pavlakis S, Mi Z, Wang WC; Baby Hug Investigators. Developmental function in toddlers with sickle cell anemia. *Pediatrics*. 2013 Feb;131(2):e406-14. Epub 2013 Jan 6.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23296434>
- [30] Nicholls E, Hildenbrand AK, Aggarwal R, McCarthy L, Daly B. The use of stimulant medication to treat neurocognitive deficits in patients with pediatric cancer, traumatic brain injury, and sickle cell disease: a review. *Postgrad Med*. 2012 Sep;124(5):78-90.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23095428>

- [31] Feliu MH, Crawford RD, Edwards L, Wellington C, Wood M, Whitfield KE, Edwards CL. Neurocognitive testing and functioning in adults sickle cell disease. *Hemoglobin*. 2011;35(5-6):476-84. Epub 2011 Oct 28.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22035043>
- [32] Berg C, Edwards DF, King A. Executive function performance on the children's kitchen task assessment with children with sickle cell disease and matched controls. *Child Neuropsychol*. 2012;18(5):432-48. Epub 2011 Oct 3.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21961955>
- [33] Hijmans CT, Grootenhuys MA, Oosterlaan J, Heijboer H, Peters M, Fijnvandraat K. Neurocognitive deficits in children with sickle cell disease are associated with the severity of anemia. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Aug;57(2):297-302. Epub 2010 Dec 1.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21671366>
- [34] Hijmans CT, Fijnvandraat K, Grootenhuys MA, van Geloven N, Heijboer H, Peters M, Oosterlaan J. Neurocognitive deficits in children with sickle cell disease: a comprehensive profile. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 May;56(5):783-8. Epub 2010 Dec 15.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21370411>
- [35] Scantlebury N, Mabbott D, Janzen L, Rockel C, Widjaja E, Jones G, Kirby M, Odame I. White matter integrity and core cognitive function in children diagnosed with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2011 Apr;33(3):163-71.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21325970>
- [36] Aygun B, Parker J, Freeman MB, Stephens AL, Smeltzer MP, Wu S, Hankins JS, Wang WC. Neurocognitive screening with the Brigance preschool screen-II in 3-year-old children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Apr;56(4):620-4. Epub 2010 Nov 11.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21298749>
- [37] Armstrong FD. Neurocognitive function in sickle cell disease: have we been missing something? *Expert Rev Hematol*. 2010 Oct;3(5):519-21.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21083467>
- [38] Ballas SK. Neurocognitive complications of sickle cell anemia in adults. *JAMA*. 2010 May 12;303(18):1862-3. No abstract available.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20460628>
- [39] Puffer ES, Schatz JC, Roberts CW. Relationships between somatic growth and cognitive functioning in young children with sickle cell disease. *J Pediatr Psychol*. 2010 Sep;35(8):892-904. Epub 2009 Dec 21.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20026570>

[40] Hijmans CT, Grootenhuis MA, Oosterlaan J, Last BF, Heijboer H, Peters M, Fijnvandraat K. Behavioral and emotional problems in children with sickle cell disease and healthy siblings: Multiple informants, multiple measures. *Pediatr Blood Cancer*. 2009 Dec 15;53(7):1277-83.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19731327>

[41] Edwards CL, Raynor RD, Feliu M, McDougald C, Johnson S, Schmechel D, Wood M, Bennett GG, Saurona P, Bonner M, Wellington C, DeCastro LM, Whitworth E, Abrams M, Logue P, Edwards L, Martinez S, Whitfield KE. Neuropsychological assessment, neuroimaging, and neuropsychiatric evaluation in pediatric and adult patients with sickle cell disease (SCD). *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2007 Dec;3(6):705-9.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19300604>

Ce document a été réalisé dans le cadre de la recherche appliquée « Construction d'un programme de recherche appliquée évaluant les difficultés scolaires des enfants atteints de drépanocytose : avec et pour un meilleur accompagnement des enfants drépanocytaires » mené par le Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil (CHIC), l'Université de Fribourg, des neuropsychologues, des infirmières et des professionnels de l'enseignements. La réalisation de ce travail a été confiée à Corinne Pondarré (pédiatre hospitalier, Centre hospitalier intercommunal de Créteil, responsable du centre de référence pédiatrique de la drépanocytose, Maître de conférences, Université Paris Est Créteil ) ; Colette Lemmet (infirmière, centre de référence de la drépanocytose) ; Élisabeth Ducros-Mirallès (psychologue, neuropsychologue) ; Martine Chomentowski (enseignante et collaboratrice scientifique de l'Université de Fribourg) ; Brigitte Rebmeister (formatrice d'enseignants, anciennement détachée à la direction de l'évaluation et de la prospective du ministère de l'Éducation nationale) ; Nicolas Ruffieu (enseignant et collaborateur scientifique de l'Université de Fribourg, neuropsychologue).

L'objectif de cette revue de littérature est de rendre compte des connaissances actuelles en recherche appliquée sur les questions de la scolarité des enfants atteints de Drépanocytose.

Pour en savoir plus sur le projet DREPASCOL, rendez-vous sur les sites web :

<https://bit.ly/chicreteil-drepanocytose>

<https://www.firah.org/fr/drepascal.html>

