



DREPASCOL

Rapport final scientifique

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 » menée par le Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil, l'Université de Fribourg, des neuropsychologues, des infirmières et des professionnels de l'enseignement.

Une recherche menée par

Une recherche soutenue par





AVANT PROPOS

La recherche DREPASCOL se proposait d'évaluer les performances scolaires des enfants atteints de drépanocytose, via l'élaboration d'un test cognitivo-scolaire permettant d'établir un profil détaillé des compétences de l'enfant. Les résultats de cette évaluation étaient envisagés à un niveau individuel, avec l'objectif d'améliorer le quotidien scolaire des enfants, et à un niveau collectif, avec une meilleure connaissance du profil scolaire et cognitif des enfants drépanocytaires, et la sensibilisation des familles, des enseignants et des professionnels de santé à l'impact sur la scolarité de la maladie drépanocytaire.

- Rôles respectifs des chercheurs et des acteurs de terrain et leurs modes de collaboration (Dimension participative)

Ce travail a été fait grâce une collaboration entre une « équipe médicale », du centre de Référence de la Drépanocytose Pédiatrique de Créteil, deux neuropsychologues et une « équipe pédagogique », constituée de deux professionnelles de l'éducation, expertes dans le domaine de l'évaluation des compétences scolaires et de la formation des enseignants. Les acteurs de terrain (enseignants spécialisés ou non, éducateurs spécialisés, médecins et infirmiers scolaires, psychologues cliniciens, médecins conseillers techniques au rectorat de Créteil) ont participé à la recherche, notamment lors de l'étape préalable d'élaboration du test cognitivo-scolaire (rencontre au CHIC le 16/06/2016 afin de discuter du projet, de l'évaluation et des modalités de traitement des résultats). Une seconde rencontre a eu lieu avec les mêmes acteurs de terrain, le 09/10/2017, pour présenter les résultats de la recherche, discuter des hypothèses à propos des difficultés observées, et discuter des propositions pédagogiques.

Enfin, des acteurs de terrain impliqués dès le début du projet (directrice de SEGPA (Section d'Enseignement Général et Professionnel Adapté), enseignants de l'association école à l'hôpital), et d'autres découvrant les résultats du projet (directrice d'école maternelle, professeur en collège, enseignants de l'association école à l'hôpital) ont participé à l'élaboration des recommandations au regard des résultats et à l'élaboration des supports d'application.

- Intérêt pour des acteurs de terrain des résultats et livrables de ce programme de recherche (Dimension applicative)

➤ Professionnels de santé :

Drepascal est la première étude européenne s'intéressant de façon précise aux compétences scolaires des enfants atteints de drépanocytose. Elle apporte une meilleure connaissance du profil scolaire et cognitif des patients, et révèle les besoins scolaires spécifiques de ces élèves.



- Les résultats de l'étude Drepascal permettent la sensibilisation des professionnels de santé prenant en charge les enfants atteints de drépanocytose, aux troubles des apprentissages de ces patients/élèves, troubles jusque la méconnus.

Le projet a été sélectionné pour présentation orale lors de deux congrès internationaux (Strasbourg, XIII congrès international sur la drépanocytose, DORYS 14 mai 2018, et Cayenne « Vième conférence caribéenne drépanocytose et thalassémies » 25 octobre 2018). Les résultats du projet ont été présentés également à deux reprises au congrès annuel de la Société Française d'Immuno-Hématologie Pédiatrique, 2018 et 2019), congrès où sont présents les pédiatres qui prennent en charge les enfants atteints de drépanocytose en France.

Les supports d'application apportant des recommandations pour faciliter la réussite scolaire des enfants atteints de drépanocytose, à l'école « [accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose](#) » et à la maison pour l'aide aux devoirs « [accompagner votre enfant pour les devoirs](#) » seront mis à disposition de l'ensemble des centres de référence pédiatriques Drépanocytose via les sites web détaillés en fin de document.

A partir du support, « [accompagner votre enfant pour les devoirs](#) » un jeu de cartes va être développé, pour l'éducation thérapeutique du patient (Programme d'éducation thérapeutique du patient déposé en 2020). Ce jeu de cartes sera mis à disposition de l'ensemble des centres de référence pédiatriques Drépanocytose, via la filière (réseau national de centres de référence Drépanocytose).

Des documents expliquant la recherche Drepascal et ses résultats, à destination des professionnels de santé et de l'éducation « [DREPASCOL - Accompagner la scolarité d'un enfant atteint de drépanocytose](#) » et à destination des familles « [DREPASCOL - Aider la scolarité de mon enfant atteint de drépanocytose](#) » seront mis également à disposition de l'ensemble des centres de référence pédiatriques Drépanocytose via les sites web détaillés en fin de document.

- Nous espérons que les professionnels de santé ainsi sensibilisés aux troubles des apprentissages scolaires mettront en place un dépistage précoce des difficultés, par l'inclusion des tests scolaires Drepascal dans les bilans réguliers à l'hôpital. Les outils développés pour la recherche Drepascal sont disponibles en ligne, et il est possible d'organiser la formation des infirmières coordinatrices à la passation et à la correction des tests. Un outil de traitement des résultats du test sous Excel a été conçu et est disponible, afin de permettre une analyse informatisée des résultats. Les résultats pourront alors servir de base d'échanges et être communiqués à l'enseignant de l'enfant, pour un meilleur accompagnement de l'enfant.

Les objectifs de ce dépistage précoce, sont doubles :

- Mettre en œuvre une stratégie globale de soins pour ces enfants,



- Pouvoir obtenir des aides et un accompagnement pédagogiques en classe. La reconnaissance et l'établissement d'un diagnostic de troubles des apprentissages par un centre référent, sera plus efficace pour mobiliser les enseignants.

A noter que la diffusion des résultats de la recherche Drepascal dans les centres référents pédiatriques de la drépanocytose peut se faire rapidement et facilement, car la prise en charge de la drépanocytose en France est organisée en réseau autour des centres de référence/compétence.

Dès la validation de la recherche DREPASCOL par le comité éthique et scientifique de la recherche de la FIRAH, et l'autorisation pour la mise en ligne des supports d'application, nous pourrons diffuser les résultats de la recherche **via le site web du CHIC détaillé en fin de document.**

Nous travaillerons en collaboration avec la Fédération SOS Globi (pour la diffusion auprès des familles) et le réseau drépanocytose ville-hôpital ROFSED (pour la diffusion auprès des familles et des professionnels de l'éducation) via leur site web. Nous avons l'appui de Mme Yolande Adjibi, présidente de la Fédération SOS Globi, et du Dr. Mensah, Médecin coordonnateur du ROFSED. Une diffusion sur le site web du rectorat est également envisageable. Enfin, une diffusion auprès des professionnels de la santé, sera faite via le site web de la filière (réseau national de centres de référence Drépanocytose).

➤ **Professionnels de l'éducation :**

Chaque année un PAI (Projet d'Accueil Individualisé) est régulièrement établi par le médecin scolaire, sensibilisant aux complications aiguës de la maladie drépanocytaire (fièvre, douleurs...) mais ne mentionnant pas les difficultés d'apprentissage potentielles. Les résultats de l'étude Drepascal permettent de sensibiliser les professionnels de l'éducation aux troubles des apprentissages de ces patients/élèves, troubles jusque là méconnus. Drepascal utilise le langage des enseignants puisqu'il s'agit d'exercices scolaires, car ce sont eux qui ont les clés pour faciliter les apprentissages de ces enfants.

Les supports d'application apportant des recommandations pour faciliter la réussite scolaire des enfants atteints de drépanocytose, à l'école « **accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose** » et un document expliquant la recherche Drepascal et ses résultats, à destination des professionnels de santé et de l'éducation « **DREPASCOL - Accompagner la scolarité d'un enfant atteint de drépanocytose** » seront mis à disposition via les sites web détaillés en fin de document.

Le document « **accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose** » a été largement distribué aux rentrées scolaires 2019 et 2020 aux parents (pour les enfants suivis au CHIC), et remis par leur intermédiaire aux enseignants de leurs enfants. Nous avons eu plusieurs retours des enseignants proposant la mise en place d'un Plan d'Accompagnement Personnalisé (PAP) pour les enfants. Avec la

sensibilisation des enseignants, nous espérons la généralisation des PAP pour les enfants atteints de drépanocytose, et qu'ainsi mieux aidés, les patients/élèves pourront réussir comme les autres.

Une fois la mise en ligne des résultats de Drepasscol, il sera plus facile de diffuser les recommandations pédagogiques auprès des médecins scolaires et du rectorat. Le réseau ville-hôpital de soins aux enfants drépanocytaires (réseau ROFSED), participera à la diffusion des résultats de la recherche, des supports d'application, et à l'organisation de la formation à destination des enseignants et des professionnels de santé, en tant que partenaire du projet.

➤ **Familles et membres associatifs :**

Le document « **accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose** » est régulièrement remis aux parents par le médecin référent de l'enfant (pour les enfants suivis au CHIC, et aux rentrées scolaires 2019 et 2020), et nous comptons sur les parents pour le remettre aux enseignants de leurs enfants. Cela permet un temps d'échanges entre familles et enseignants, et éventuellement à la mise en place d'un suivi scolaire à l'école et à la maison.

Nous avons eu plusieurs retours des enseignants, à la suite de la lecture de ce document, ce qui traduit la participation des parents et leur motivation à aider leurs enfants pour qu'ils réussissent à l'école.

Le document « **accompagner votre enfant pour les devoirs** » est tout récent. Nous n'avons pu mesurer son impact. Il sera régulièrement et systématiquement remis à chaque prochaine rentrée scolaire, par le médecin référent de l'enfant.

Le document expliquant la recherche Drepasscol et ses résultats, à destination des familles « **DREPASCOL - Aider la scolarité de mon enfant atteint de drépanocytose** » sera mis à disposition via les sites web détaillés en fin de document.



L'éditorial rédigé par Mme Yolande Adjibi, présidente de la fédération SOS Globi traduit l'intérêt des familles/enfants/membres associatifs pour DREPASCOL :

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 Drepascal 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, Drepascol montre que les enfants atteints de drépanocytose devraient être considérés comme des élèves à besoins spécifiques. Drepascol 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.



RESUME

DREPASCOL est un projet de recherche appliquée, visant à évaluer les performances scolaires des enfants atteints de Drépanocytose, première maladie génétique dépistée à la naissance en France. Les efforts des dernières années se sont concentrés sur la réduction de la mortalité durant l'enfance, et sur la prévention des infarctus cérébraux cliniques. Néanmoins, la morbidité de la maladie reste considérable au plan neurologique : le tiers des enfants présente des infarctus cérébraux dits « silencieux », et la majorité présente une anémie chronique profonde entraînant une fatigabilité. Cette maladie retentit sur le parcours éducatif de l'enfant, mais ceci n'avait fait l'objet d'aucune exploration approfondie.

Grace à une collaboration entre une « équipe médicale », du centre de Référence de la Drépanocytose Pédiatrique de Créteil, deux neuropsychologues et une « équipe pédagogique », constituée de professionnelles de l'éducation, un test cognitivo-scolaire a été élaboré, comprenant 16 exercices dits « scolaires » et 2 exercices dits « cognitifs » évaluant la rapidité d'exécution et l'attention soutenue. Les enfants qui ont participé à la recherche sont suivis dans le centre de référence pédiatrique de la drépanocytose de Créteil et ont suivi l'ensemble de leur parcours scolaire en France. Seuls les enfants atteints de formes génétiques sévères de drépanocytose (SS ou S β ⁰, SD) et avec un examen neurologique normal ont été inclus. Les enfants sélectionnés sont âgés de 8 à 13 ans, et scolarisés en CE2-CM1-CM2-6^e et 5^e. Il n'a pas été prévu de groupe contrôle, la comparaison étant réalisée grâce aux données globales de l'éducation nationale, et ce qui est testé correspondant à ce que « les patients/élèves, ne peuvent pas ne pas savoir ».

Au total, une cohorte de 50 élèves a participé à la recherche, 27 garçons et 23 filles, 33 scolarisés en primaire, 17 au collège.

Avec un taux moyen de réussite globale à 76.5%, la cohorte se situe sous la norme relative représentée par la réussite attendue à 95% dès le niveau CM1. Nous montrons que 40% des enfants seulement ont les compétences scolaires qui correspondent à celles qui sont attendues pour l'âge.

16% des enfants sont dans une grande fragilité cognitive ou linguistique : Leurs difficultés sont massives. Les enfants de ce profil ne peuvent pas progresser au sein d'une classe régulière. Ils y sont certainement en souffrance tant sur le plan psychologique que par les rythmes trop soutenus. Tous les apprentissages scolaires devraient être construits ou ré- abordés par le biais d'outils et de méthodologies dédiés. L'orientation en Unités Localisées pour l'Inclusion Scolaire (ULIS) est à privilégier afin qu'ils bénéficient d'un rythme adapté, de l'accompagnement d'un professionnel formé et à terme d'une orientation en cohérence avec leur(s) spécificité(s).



40% des enfants ont des lacunes dans les apprentissages premiers. Ces enfants, même s'ils ne sont plus entravés par la maladie ou les traitements (pour les enfants ayant reçu une greffe), se trouvent en difficulté car les acquis de base font défaut, rendant l'acquisition de toutes les autres compétences difficile.

L'analyse des corrélations entre les résultats aux tests scolaires et les résultats aux tests cognitifs, suggère que la lenteur du traitement des informations (qu'elles soient orales ou écrites) et le défaut d'attention soutenue contribuent fortement aux difficultés scolaires des enfants atteints de drépanocytose. Trop d'impulsivité freine également fortement la réussite scolaire. Enfin, l'analyse des corrélations entre les résultats aux tests scolaires et les données médicales notamment neurologiques, montrent que les difficultés scolaires peuvent être la traduction de lésions cérébrales.

L'étude *DREPASCOL* révèle que les enfants atteints de drépanocytose devraient être considérés comme des élèves à besoins spécifiques. Ils sont plus fatigables, et présentent des difficultés de concentration/mémorisation, d'où la nécessité d'activités courtes ou fragmentées. Ils peuvent être plus lents, notamment pour le traitement des informations orales et/ou écrites, d'où l'importance de réexpliquer les consignes et d'accorder du temps supplémentaire pour la lecture et l'écriture. En mathématiques, inciter l'élève à faire des manipulations. L'usage de l'ordinateur pourrait être proposé. Les discontinuités scolaires liées à la maladie peuvent avoir des répercussions sur l'estime de soi, d'où l'importance de leur redonner confiance en eux. La mise en place d'un Plan d'Accompagnement Personnalisé devrait être généralisée dans les écoles pour ces enfants

Pour les enfants présentant déjà des lacunes dans les apprentissages, ils devraient bénéficier d'un soutien pédagogique organisé de telle façon qu'il permette une construction ciblée et progressive des micro-compétences manquantes ou partiellement défailtantes, tenant compte de leur fatigabilité, et leur permettant d'apprendre sans stress. Il serait ainsi préférable de concentrer la prise en charge sur des périodes dédiées, courtes et intensives, et aussi de prendre des mesures qui vont sécuriser l'élève (permettre de découvrir un texte avant la lecture orale, poésies à fractionner, lui donner la possibilité de choisir, temps supplémentaire pour faire les exercices ...)

L'étude *DREPASCOL* ne permet pas l'analyse de la genèse des déficits cognitifs et scolaires observés, déficits qui reflètent l'interaction entre des facteurs socio-économiques et psychoaffectifs liés à la maladie drépanocytaire et des facteurs organiques (conséquences de l'anémie, ou de lésions cérébrales ischémiques). Le risque de difficultés scolaires est significativement augmenté en cas de lésion radiologique cérébrale, ce qui suggère néanmoins un impact direct de la maladie drépanocytaire sur les performances scolaires. Le dépistage précoce de troubles scolaires, par l'inclusion de *DREPASCOL* dans les bilans réguliers et systématiques de l'enfant suivi pour drépanocytose, devrait

être ainsi généralisé dans les centres de référence médicaux, afin de mettre en œuvre une stratégie globale de soins pour ces enfants, et pour pouvoir demander des aides et un accompagnement pédagogiques en classe.



ABSTRACT

DREPASCOL is an applied research project aiming to describe school performances of children with Sickle Cell Disease (SCD). SCD is the most prevalent genetic disease detected by newborn screening in France, with more than 500 affected newborns in 2018. In recent years, efforts have focused on reducing mortality during childhood and preventing overt stroke. However, the neurologic morbidity of the disease remains high: one-third of children have so-called “silent” cerebral infarction ((i.e., occult cerebral infarction without a history of overt stroke or an abnormal neurologic exam, and detected only by neuroimaging), and most have deep chronic anemia leading to fatigability. This disease affects the child’s educational trip, but no comprehensive research had been carried out.

A collaboration between a “medical team” of the Pediatric Sickle Cell Reference Center of Creteil, two neuropsychologists and two specialized education professionals, allowed the construction of a cognitive-school evaluation test, including 16 so-called “school” exercises and 2 so-called cognitive exercises assessing processing speed and sustained attention.

Children who participated in this research are followed in the Pediatric Sickle Cell Reference Center of Creteil. They are all born, raised in France, and have completed their entire schooling in France.

Children with severe genetic forms of sickle cell disease (SS or S β^0 , SD) and with normal neurologic exam were included. The selected children were middle-aged children (between 8 and 13 years old, grade 3 to 7). There was no control group, the comparison being made using the national global data. Moreover, the goal of our cognitive-school evaluation was to assess basic school skills, necessary for both successful schooling, and life as an individual and future citizen.

A total cohort of 50 students participated in the research, 27 boys and 23 girls, 33 in primary school, 17 in college.

With an average overall success rate of 76.5%, the cohort is below the relative standard represented by the expected success of 95% at CM1 level. We show that only 40% of children have school skills that match those expected for age.

16% of children are in a high cognitive or linguistic fragility: Their difficulties are massive. Children in this profile cannot progress in a regular class. They are certainly suffering both psychologically and by the rhythms that are too much sustained. All school learning should be built or re-addressed through dedicated tools and methodologies. Orientation in Localized Units for School Inclusion (ULIS) is to be preferred so that the children can benefit from the support of trained professionals and eventually an orientation in line with their specificity(ies).



40% of children have gaps in primary learning. These children, even if they are no longer hindered by disease or treatment (for children who have received a transplant), experience poor school performances because basic skills are lacking, making difficult the acquisition of all other skills.

Analysis of correlations between school test results and cognitive test results suggests that slow processing of information (whether oral or written) and lack of sustained attention contribute significantly to the school difficulties of children with sickle cell disease. Too much impulsiveness may also reduce academic performances. Finally, analysis of correlations between school test results and neurologic data shows that poor school performances can be due to neurologic damage.

DREPASCOL study reveals that children with sickle cell disease should be considered as students with special needs. They experience fatigability and difficulties with concentration/memorization. For that reason, they need short school activities. Children with SCD may be slower, especially for the processing of oral and/or written information. Thus, re explaining the instructions and granting additional time for reading and writing is important. In mathematics, using manipulations may be of great help. The use of a computer could be suggested. Because school discontinuities related to the disease can also have an impact on children self-esteem, it is important for the teacher to meet student's emotional needs. We think that the implementation of Individual Educational Program (Plan d'Accompagnement Personnalisé) should be generalized in all schools for children with SCD, providing special education services to meet these children's specific needs.

For children who already have gaps in learning, they should be provided with organized educational support to enable targeted and progressive construction of missing or partially failing micro-skills, taking into account their fatigability, and allowing them to learn without stress. It would be better to focus the support on dedicated short and intensive periods, and also to take measures that will secure the student (discovering a text before oral reading, splitting poetry, giving him the possibility to choose, granting extra-time for exercises...).

DREPASCOL study does not allow the analysis of the genesis of observed cognitive and school deficits, these deficits reflecting the interaction between socio-economic and psycho-affective factors related to sickle cell disease, and organic factors (consequence of anemia or ischemic brain damage). Our DREPASCOL Study shows that the risk of low school performances is significantly increased by cerebral radiological lesions, which suggests a direct impact of sickle cell disease on school performances. Early detection of school difficulties, through the inclusion of DREPASCOL tests in the regular and systematic medical check-up of patients, should thus be extended to all sickle cell reference centers in order to implement a global care strategy for these children. We recommend close communication between health and education professionals, because we believe that if the children



DREPASCOL

with SCD are offered early educational help, they will benefit and hopefully have a successful education.



INTRODUCTION

Depuis la mise en place du dépistage néonatal en France, plus de 8500 enfants ont été dépistés atteints de drépanocytose, maladie génétique liée à la production d'une hémoglobine (Hb) anormale, appelée HbS. Celle-ci détruit et déforme le globule rouge, ce qui rend compte des symptômes clés de la maladie drépanocytaire, à savoir l'anémie chronique (manque de globules rouges, transporteurs d'oxygène) plus ou moins profonde, responsable de fatigabilité physique ou intellectuelle, et les accidents ischémiques (occlusion de la circulation sanguine) 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 70 % des enfants nés avec la maladie en France sont atteints des formes génétiques les plus sévères (il s'agit de drépanocytose SS ou S β^0 , où l'anémie est souvent sévère et le risque de complications cérébrales élevé), les autres sont atteints de formes dites plus modérées (formes SC ou S β^+) avec une anémie modérée et des accidents ischémiques cérébraux rares.

Cette maladie retentit nécessairement sur le parcours éducatif de l'enfant via l'absentéisme scolaire répété (hospitalisation ou maintien à domicile lors des épisodes douloureux), via l'anémie chronique (fatigabilité, troubles de concentration), via les douleurs (impact physique et psychique, consommation parfois régulière d'antalgiques dérivés de morphine, difficultés de sommeil), via les représentations de la maladie (dénier de la maladie ou angoisses de mort chez l'enfant et sa famille), et via les représentations attachées à cette maladie dans l'institution scolaire (précarité familiale, parcours scolaire chaotique, espérance de vie réduite à l'âge adulte). La drépanocytose peut également avoir des conséquences directes sur le cerveau et provoquer des lésions visibles par des examens radiologiques explorant le cerveau.

La recherche DREPASCOL s'est appuyée sur un double constat : 1/Le retentissement de la maladie sur les performances scolaires n'a fait l'objet d'aucune exploration approfondie, et la littérature reste très pauvre à ce sujet. Nous disposons de quelques études évaluant les performances cognitives de ces enfants, via des tests neuropsychologiques (cf synthèse de la revue de la littérature). 2/Notre expérience personnelle est celle de difficultés scolaires très fréquentes lorsqu'elles sont attentivement recherchées : Elles ne sont pas toujours reconnues par les parents, qui ne font pas le lien entre drépanocytose et difficultés scolaires. Les conséquences scolaires et cognitives de la drépanocytose sont également peu connues des enseignants et restent encore souvent confondues avec le manque de motivation, le manque de sommeil, confusions qui enferment l'enfant et sont sources d'échec scolaire.

Nous avons fait l'hypothèse de difficultés scolaires précoces chez les enfants atteints de drépanocytose. Nous avons construit un projet de recherche appliquée, visant à évaluer les



DREPASCOL

performances scolaires de ces enfants, via l'élaboration d'un test cognitivo-scolaire, permettant d'établir un profil détaillé des compétences et micro-compétences de l'enfant.

SYNTHESE DE LA REVUE DE LA LITTERATURE

Les capacités académiques chez l'enfant atteint de drépanocytose reflèteraient l'interaction entre des facteurs socio-économiques et 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, tristesse liée au sentiment de ne pas être, de ne pas réussir comme les autres, anxiété ou symptômes dépressifs chez les parents); et des facteurs organiques (conséquences de l'anémie, ou de lésions cérébrales ischémiques). L'anémie peut avoir des conséquences directes sur le cerveau, par le biais d'une hypoxie cérébrale, ou des conséquences indirectes par le biais de la fatigue. Lorsque des lésions cérébrales sont détectées par les examens radiologiques, on parle alors d'atteinte cérébrale directe de la maladie. Parmi les complications cérébrales de la drépanocytose, radiologiquement visibles, on distingue :

1/ les infarctus cliniques (IC) (anciennement désignés par AVC (infarctus 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.

2/ les infarctus « dits silencieux » (IS) car sans déficit neurologique associé. Ces IS sont découverts à l'IRM cérébrale, et correspondent 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. Ces infarctus ne sont pas systématiquement recherchés au cours du suivi médical, du fait de l'absence actuelle de stratégie thérapeutique validée.

3/ les anomalies des artères cérébrales (soit des accélérations des vitesses cérébrales (présentes chez 30% des enfants d'âge scolaire et dépistées par le doppler transcranien), soit des rétrécissements des artères cérébrales (dépistés par l'Angiographie Résonance Magnétique (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 S β ⁰).



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 et scolaires 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. Nous citerons ici les points clés relevés par le Dr. Ruffieux dans sa thèse soutenue en 2011:

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: 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).
2. Les fonctions attentionnelles et exécutives sont particulièrement touchées dans la drépanocytose, variant comme pour le QI avec le degré de l'atteinte neurologique. Le site lésionnel serait également déterminant, l'atteinte des circuits frontaux générant des difficultés à gérer les situations exigeant un traitement cognitif complexe.
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). 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).
4. Des déficits langagiers ont été constatés (différences au niveau du QI verbal). Ils 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.
6. Les capacités motrices et visuo-spatiales ont été trouvées déficitaires chez des enfants avec IS, mais également en l'absence d'anomalie neurologique.
7. Les performances scolaires, étudiées dans quelques articles sont régulièrement abaissées chez



les enfants atteints de drépanocytose, même en l'absence de lésion cérébrale (un quart des enfants sans IS dans une étude 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, et la baisse des performances en calcul et lecture est aggravée en présence d'IS. 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).

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 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).

La littérature témoigne de la difficulté d'analyse des déficits cognitifs et scolaires observés, notamment concernant la genèse des déficits: Dans plusieurs des articles, 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, les complications aiguës douloureuses, et les absences scolaires sont moindres, que dans la drépanocytose SS.

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 peut être surprotégé ou à l'inverse isolé voire stigmatisé).

Dans l'étude DREPASCOL, il n'a pas été prévu de groupe contrôle, la comparaison a été réalisée grâce aux données globales de l'éducation nationale, ce qui est testé correspondant à ce que « les patients/élèves, ne peuvent pas ne pas savoir ».



METHODOLOGIE DU PROJET

⇒ Exposé de la méthode

Choix de la population d'enfants

Les enfants atteints de formes génétiques sévères de drépanocytose (SS ou S β ⁰, SD) et avec un examen neurologique normal ont été inclus (cela comprend les enfants avec IS). Les enfants présentant des antécédents d'IC ont été exclus, car cette complication entraîne en règle, une déficience intellectuelle plus ou moins sévère.

Seuls les enfants nés et ayant suivi l'ensemble de leur parcours scolaire en France ont participé à l'étude. Les enfants sélectionnés sont suivis dans le centre de référence pédiatrique de la drépanocytose de Créteil, afin de disposer d'une connaissance précise de leur maladie au plan clinique, biologique et radiologique. Au Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil (CHIC), les enfants pris en charge pour la maladie sont systématiquement et régulièrement explorés au plan cérébral (Doppler transcrânien, Imagerie par résonance magnétique cérébrale).

Les enfants sélectionnés sont âgés de 8 à 13 ans, et scolarisés en CE2-CM1-CM2-6^e et 5^e, parce qu'à cet âge, les défaillances dans les apprentissages fondamentaux sont plus facilement repérables et le degré de gravité de la maladie drépanocytaire est le plus souvent établi.

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 qui est testé 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.

Elaboration du panel de tests cognitivo-scolaires

Le panel permet d'évaluer le degré d'acquisition de micro-compétences scolaires particulièrement significatives. Une micro-compétence est évaluée dans plusieurs contextes, donc par plusieurs items et les items sont regroupés en réseau. L'évaluation est étalonnée sur trois des quatre cycles du « Socle commun de connaissances, de compétences et de culture SCCCC », référentiel de l'éducation nationale. Au moment de l'élaboration, le SCCCC comportait 3 paliers. Les terminologies ont changé mais ne remettent pas en cause les étalonnages utilisés car les compétences ciblées relèvent, pour la plupart, des domaines du lire-écrire et de la construction du nombre et sont par ailleurs celles sur lesquelles repose l'ensemble des propositions scolaires ultérieures.

Le cahier d'évaluation comporte 16 exercices dits « scolaires », donnant un ensemble de 76 informations (76 items) :



- 67 items référés au cycle 2 constituent un premier regroupement significatif de "ce que l'on ne peut pas ne pas savoir" à la fin du cycle 2 (du cours préparatoire (CP) au cours élémentaire deuxième année (CE2)). Ces items décomposent les compétences en micro-compétences cognitives pour repérer les défaillances dans les composants du savoir. Ils sont ciblés sur la langue orale, l'élaboration de l'écrit scriptural et sémantique, la construction de la numération de position et du lexique visuo-spatial.
- 9 items relèvent du cycle 3 (du cours moyen 1^{re} année (CM1) à la classe de 6^e). Ils sont plus particulièrement destinés à repérer des défaillances linguistiques et conceptuelles obérant l'analyse de situations - problèmes simples, et les traces d'un bilinguisme mal installé.



NB : Les références aux paliers du socle commun des connaissances, des compétences et de la culture sont indicatives mais ont dû faire l'objet de pondération en fonction de l'âge et de la situation scolaire des enfants car les niveaux de classe correspondent à l'année civile et peuvent donc amener à comparer des productions d'élèves ayant jusqu'à 11 mois d'écart voire 1 an et plusieurs dans le cas d'élèves ayant recommencé une année.

Le cahier d'évaluation comporte également 2 exercices (5 items) dits « cognitifs » évaluant la rapidité cognitive et le rendement (attention soutenue). Nous avons choisi les épreuves des codes et des symboles (adaptés du WISC IV), qui mesurent l'IVT (indice de vitesse de traitement). L'IVT est un des 4 indices utilisés lors des évaluations neuropsychologiques, pour le calcul du Quotient Intellectuel Total (QIT). Ces épreuves ont été choisies, car elles peuvent être administrées en groupe, par un(e) « non-neuropsychologue » et parce qu'elles correspondent à des tests standardisés, adaptés et étalonnés à la population Française. A partir de l'épreuve des symboles, nous avons calculé le pourcentage d'erreurs, correspondant au nombre d'items symboles erronés, rapporté au nombre d'items symboles traités.

Passation des tests et correction des cahiers

La passation des tests, faite par 2 infirmières, a eu lieu dans le service de pédiatrie du CHIC, en session collective (groupe de 5 à 10 enfants), en deux séances de 45 mn, espacées d'un temps de pause de 20 mn. Il s'agit d'une évaluation originale dans ses modalités de passation et de correction puisqu'il s'agit d'une passation collective par des non-spécialistes, formés en amont à la passation et à la correction selon une grille précise.

- ⇒ La présentation de la mobilisation des chercheurs et des acteurs de terrain pour participer à la recherche



Les familles de 70 enfants correspondant aux critères d'inclusion ont été contactées, 20 ont décliné (pas de disponibilité parentale aux jours proposés ou pas d'intérêt manifesté pour la recherche). Les parents ont donné leur consentement écrit autorisant la participation de leur enfant à la recherche. Au total, une cohorte de 50 élèves a participé à la recherche, 27 garçons et 23 filles, 33 scolarisés en primaire, 17 au collège. 14 enfants (28%) ont une année de retard.

En primaire :

- 7 élèves de CE2 dont 4 qui ont une année de retard
- 12 élèves de CM1 dont 2 qui ont une année de retard
- 14 élèves de CM2 dont 5 qui ont une année de retard.

Au collège :

- 11 élèves de 6^e dont 3 qui ont une année de retard
- 6 élèves de 5^e.

⇒ Exposé du traitement des résultats

L'analyse des résultats s'est faite en 3 étapes :

1/ une première étape informatisée, analysant des données chiffrées individuelles et les pourcentages de réussite sur l'ensemble des items ou sur des items spécifiques ;

2/ une seconde étape d'analyse approfondie qualitative, comportant l'étude minutieuse de chaque cahier, la recherche de la genèse des erreurs, l'élaboration d'hypothèses et des propositions de pistes de remédiation individualisées ;

3/ une troisième étape visant à corrélérer les scores obtenus aux tests scolaires aux scores obtenus aux tests neuropsychologiques, et aux données médicales. L'analyse est d'abord réalisée en comparant un profil scolaire « avec difficultés » et un profil « sans difficulté ». Les résultats aux tests neuropsychologiques sont analysés en prenant en compte le score IVT standardisé, et le pourcentage d'erreurs mesuré par l'épreuve des symboles.

L'analyse du profil médical est réalisée en comparant un groupe « sans lésion cérébrale » identifiée par les explorations neuroradiologiques et un groupe « avec des anomalies cérébrales » (infarctus silencieux et/ou vitesses cérébrales accélérées, et/ou rétrécissement des artères cérébrales).



RESULTATS

Analyse quantitative des résultats aux tests scolaires

En moyenne, 76,5% des items scolaires sont réussis, 76.8% des 67 items du cycle 2 et 74.2% des 9 items du cycle 3. Les résultats (aux items du cycle 2 comme à ceux du cycle 3) s'améliorent au cours des années, du CE2 à la 5^e.

Classe	Résultats items cycle 2	Résultats items cycle 3	Résultats ensemble des items scolaires
CE2	63.8%	54.0%	62.6%
CM1	72.0%	70.4%	71.8%
CM2	75.9%	73.0%	75.6%
6 ^e	83.9%	79.8%	83.4%
5 ^e	90.8%	98.1%	91.7%
TOTAL	76.8%	74.2%	76.5%

Que retenir ? Avec un taux moyen de réussite globale à 76.5%, la cohorte se situe sous la norme relative représentée par la réussite attendue à 95% dès le niveau CM1.

Analyse qualitative des résultats aux tests scolaires

3 profils d'enfants ont pu être définis, prenant en compte les scores obtenus aux items des cycles 2 et 3, la classe au moment de la passation des tests (primaire versus collège), et le redoublement ou non.

Profil	Résultats items cycle 2	Résultats items cycle 3	Résultats ensemble des items scolaires
1 (8 enfants)	53.2%	40.3%	51.6%
2 (20 enfants)	72.4%	65.6%	71.6%
3 (22 enfants)	89.4%	94.4%	90.0%

- 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 (profil 3). Ils se répartissent également du CE2 au collège (2 en CE2, 4 en CM1, 5 en CM2, 5 en 6^e, 6 en 5^e). Comme la majorité des élèves, certains présentent, à des degrés divers, des instabilités orthographiques. La conception des tests ne permet pas de préciser le niveau scolaire de



chacun mais nous pouvons dire qu'il s'agit d'élèves pour lesquels les moyens ordinaires de l'école ou du collège sont suffisants.

- 20 enfants ont obtenu un score intermédiaire (profil 2) : 1 en CE2, 6 en CM1, 7 en CM2 et 6 en 6^e. Ces enfants ont des acquis scolaires indéniables mais le maillage laisse apparaître des lacunes importantes dans la construction des compétences de base. Cette structuration lacunaire des connaissances et des compétences peut compromettre l'accès à l'abstraction ou à la pensée complexe. Pour beaucoup d'entre eux les dimensions techniques de la langue sont défailtantes (phonétiques, phonologiques, orthographiques, syntaxiques) et entravent la compréhension des contenus. L'ensemble est trop fragile pour que les enfants puissent continuer tranquillement leur route scolaire.
- 8 enfants relèvent du profil 1 (4 en CE2, 2 en CM1 et 2 en CM2). Ce score révèle une grande fragilité cognitive et/ou linguistique. Ces enfants ne sont pas réellement entrés dans la posture d'élèves. Ils ne donnent pas de sens aux apprentissages scolaires parce qu'ils n'en saisissent ni les dimensions symboliques ni les réalités conceptuelles.

Que retenir ? 40% des enfants seulement ont les compétences scolaires qui correspondent à celles qui sont attendues pour l'âge.

Analyse des corrélations entre le profil scolaire **ET** le profil cognitif /ou médical

- ◇ L'analyse est d'abord réalisée en comparant le profil scolaire « avec difficultés » regroupant les enfants des profils 1 et 2, et le profil « sans difficulté » comprenant les enfants du profil 3.

Les enfants « avec difficultés » scolaires ont un score IVT significativement abaissé par rapport aux enfants « sans difficultés » (moyenne de 80 versus 100 respectivement, $p < 0.0001$), et un pourcentage d'erreurs à l'épreuve des symboles significativement plus élevé (moyenne de 8.7% versus 3.7% $p < 0.008$).

Le risque de difficultés scolaires est significativement augmenté en cas de lésion radiologique cérébrale, ce qui suggère un impact direct de la maladie drépanocytaire sur les performances scolaires ($p = 0.02$).

N = 50	Profil avec difficultés (28)	Profil sans difficulté (22)	Total (50)	P valeur
Sexe				
Garçon	15 (55.56%)	12 (44.44%)	27 (54%)	p=1
Fille	13 (56.52%)	10 (43.48%)	23 (46%)	
Score IVT				
Minimum	64	71	64	p < 0,0001

Moyenne (+/- écart type)	83.11 (9.63)	100.32 (13.52)	90.84(14.32)	
Médian	83	101.5	88	
Maximum	103	127	127	
% d'erreurs				
Minimum	0	0	0	
Moyenne (+/- écart type)	8.68 (6.86)	3.66 (3.95)	6.47 (6.24)	p=0.0074
Médian	8	3.47	5.16	
Maximum	21.05	11.76	21.05	
Catégorie IVT				
Pathologique (<à 75)	5 (83.33%)	1 (16.67%)	6 (12%)	p=0.160
Non pathologique (>= à 75)	23 (52.27%)	21 (47.73%)	44 (88%)	
Lésion cérébrale radiologique				
OUI	22 (68.75%)	10 (31.25%)	18 (36%)	p=0.020
NON	6 (33.33%)	12 (66.67%)	32 (64%)	
Age				
Minimum	8.8	8.8	8.8	
Moyenne (+/- écart type)	10 .6 (1.07)	11.13 (1.30)	10.83 (1.19)	p=0.1263
Médian	10.6	11.2	10.6	
Maximum	12.6	13	13	

La couleur gras indique les différences significatives entre les profils avec et sans difficultés. Un $p < 0,05$ signifie que la différence entre les 2 groupes est statistiquement significative (il est peu probable qu'elle soit due au hasard).

- ✧ Une analyse est ensuite réalisée en comparant les pourcentages de réussite sur l'ensemble des items scolaires ou sur des items spécifiques, aux scores obtenus aux tests neuropsychologiques.

Le score IVT est très fortement et positivement corrélé non seulement au score scolaire global (ensemble des items scolaires), mais également au score sélectionnant les items du cycle 2, ou du cycle 3. Le score IVT est également corrélé aux items relevant du domaine linguistique (référés au niveau A1



et A2 du Cadre Européen Commun de Référence pour les Langues), aux items relevant du domaine du français, et ceux relevant du domaine des mathématiques ($p < 0.0002$ pour toutes les corrélations testées) : plus le score IVT augmente, meilleure est la réussite aux items scolaires.

De même, plus le pourcentage d'erreurs à l'épreuve des symboles est bas, meilleure est la réussite aux items scolaires ($p < 0.004$ pour toutes les corrélations testées).

Enfin, le score scolaire global, comme le score obtenu en sélectionnant les items du cycle 2, ou cycle 3, est significativement abaissé en cas de lésion radiologique cérébrale ($p < 0.004$ pour toutes les corrélations testées).

Analyse des corrélations entre le profil cognitif et le profil médical

Aucune corrélation significative n'est retrouvée entre les scores d'IVT et/ou le pourcentage d'erreurs à l'épreuve des symboles, et les lésions radiologiques cérébrales.

Ni les scores d'IVT, ni le pourcentage d'erreurs à l'épreuve des symboles sont corrélés au sexe. Ils ne sont pas corrélés entre eux.

Que retenir ?

La lenteur exécutive et le défaut d'attention soutenue (mesurés par l'IVT) contribuent fortement aux difficultés scolaires des enfants atteints de drépanocytose.

Le risque de difficultés scolaires est significativement augmenté en cas de lésion radiologique cérébrale, ce qui suggère un impact direct de la maladie drépanocytaire sur les performances scolaires.

Le score scolaire semble plus pertinent que le score cognitif, pour le dépistage des complications cérébrales de la maladie drépanocytaire.



DISCUSSION ET RECOMMANDATIONS AU REGARD DES RESULTATS

Avec un taux moyen de réussite globale à 76.5%, la cohorte se situe sous la norme relative représentée par la réussite attendue à 95% dès le niveau CM1. Nous montrons que 40% des enfants seulement ont les compétences scolaires qui correspondent à celles qui sont attendues pour l'âge.

- **16% des enfants sont dans une grande fragilité cognitive ou linguistique** : Leurs difficultés sont massives. Parmi nos hypothèses d'interprétation :
 - a. les fonctions cognitives sont trop altérées pour permettre les apprentissages qui nécessitent un recours à la mémoire ;
 - b. la fatigue entraîne une lenteur qui altère la capacité de catégorisation. Lorsque les apprentissages sont proposés en contexte scolaire, l'enfant est « noyé » parce qu'il aurait besoin d'étapes intermédiaires et de pauses plus fréquentes ;
 - c. la fatigue entraîne des difficultés de concentration qui altèrent le fonctionnement de la mémoire à court terme. L'enfant se trouve en situation « d'éternel apprentissage ».

➤ Préconisations :

1/A l'attention des professionnels de santé : Les tests doivent être complétés par des examens médicaux et des bilans complémentaires pour éliminer des déficiences sensorielles et cognitives.

2/A l'attention des professionnels de l'éducation : Les enfants de ce profil ne peuvent pas progresser au sein d'une classe régulière. Ils y sont certainement en souffrance tant sur le plan psychologique que par les rythmes trop soutenus. Tous les apprentissages scolaires devraient être construits ou ré-abordés par le biais d'outils et de méthodologies dédiés. L'orientation en Unités Localisées pour l'Inclusion Scolaire (ULIS) est à privilégier afin que les enfants bénéficient d'un rythme adapté, de l'accompagnement d'un professionnel formé et à terme d'une orientation en cohérence avec leur(s) spécificité(s).

- **40% des enfants ont des lacunes dans les apprentissages premiers**, et chez ces enfants les items les moins réussis sont ceux qui reposent sur la construction des connaissances et des compétences au programme du CE1. Ces enfants, même s'ils ne sont plus entravés par la maladie ou les traitements, se trouvent en difficulté car les acquis de base font défaut, rendant l'acquisition de toutes les autres compétences difficiles. Outre une possible fatigue, les difficultés sont trop importantes et doivent susciter du découragement. Notre étude montre que les performances scolaires sont très fortement corrélées à l'IVT et inversement corrélées au pourcentage d'erreurs à l'épreuve des symboles. Cela suggère que la lenteur cognitive et le défaut d'attention soutenue (mesurés par l'IVT) contribuent fortement aux difficultés scolaires



des enfants atteints de drépanocytose. La constatation d'un défaut récurrent d'acquisition des compétences du CE1 conforte cette hypothèse, le programme du CE1 étant le plus chargé en primaire. Notre étude suggère également que trop d'impulsivité, trop d'anxiété, ou pas assez de stratégie cognitive (appréciés par le pourcentage d'erreurs à l'épreuve des symboles) sont également des facteurs freinant fortement la réussite scolaire.

➤ Préconisations :

1/A l'attention des professionnels de santé : Des bilans complémentaires (neuropsychologiques, orthophoniques et psychomoteurs) sont parfois utiles pour une meilleure compréhension du fonctionnement de l'enfant, et pour adapter au mieux sa scolarité.

2/A l'attention des professionnels de l'éducation : La mise en place d'aménagements spécifiques (PAP) pourrait être proposée. Ces enfants devraient bénéficier d'un soutien pédagogique, organisé de telle façon qu'il permette une construction ciblée et progressive des micro-compétences manquantes ou partiellement défailtantes, tenant compte de leur fatigabilité, et leur permettant d'apprendre sans stress. Il serait ainsi préférable de concentrer la prise en charge sur des périodes dédiées, courtes et intensives, et aussi de prendre des mesures qui vont sécuriser l'élève (permettre de découvrir un texte avant la lecture orale, écrire les consignes orales, et énoncer oralement les consignes écrites, poésies à fractionner, lui donner la possibilité de choisir, temps supplémentaire pour faire les exercices...)

Un enseignement en dehors des périodes scolaires, via l'école ouverte pendant les vacances, ou lors de séjours vacances mixtes scolaires et récréatifs pourrait être bénéfique.

Également, des stratégies à base de jeux vidéo, réactivant chez les enfants une logique sous-jacente à l'écriture et à la lecture, ou des méthodes spécifiques d'apprentissages pourraient être évaluées.

- **Pour tous les enfants atteints de drépanocytose, il convient d'être attentif aux difficultés potentielles et également de les prévenir.**

Préconisations :

Ces élèves doivent être considérés comme des élèves à besoins spécifiques. Ils sont plus fatigables, et présentent des difficultés de concentration/mémorisation, d'où la nécessité d'activités courtes ou fragmentées. Ils peuvent être plus lents, notamment pour le traitement des informations orales et/ou écrites, d'où l'importance de réexpliquer les consignes et d'accorder du temps supplémentaire pour la lecture et l'écriture. En mathématiques, inciter l'élève à faire des manipulations. L'usage de l'ordinateur pourrait être proposé. Les discontinuités scolaires liées à la maladie peuvent avoir des répercussions sur l'estime de soi, d'où l'importance de leur redonner confiance en eux.



- **Recommandations générales et préconisations à l'attention des centres de référence/compétence de la drépanocytose et réseaux de soins de France**

Bien que la part des facteurs organiques (versus les facteurs liés à la maladie chronique, les facteurs psychoaffectifs ou psychosociaux) soit difficile à évaluer, notre étude révèle que les difficultés scolaires sont plus importantes chez les enfants avec des lésions cérébrales radiologiques. Ceci est en accord avec les études neuropsychologiques qui indiquent que les difficultés cognitives augmentent avec le degré d'atteinte neurologique et avec l'âge (le déficit cognitif apparaît précocement puisqu'il est retrouvé chez les enfants d'âge préscolaire, et même avant l'âge de 1 an). Les enfants sans ou avec infarctus cérébral ont des déficits cognitifs similaires, touchant préférentiellement les fonctions exécutives et attentionnelles, mais d'intensité moindre pour ceux sans infarctus.

Pour faciliter la scolarisation de ces enfants, une collaboration hôpital / école ne peut être que bénéfique : le dépistage précoce des troubles des apprentissages dans les centres de référence de prise en charge de la drépanocytose, par l'inclusion des tests scolaires *DREPASCOL* lors des bilans réguliers et systématiques à l'hôpital, pourrait être envisagé, et ce dès l'entrée en CE2 :

- Afin de mettre en œuvre une stratégie globale de soins pour ces enfants,
- Pour pouvoir obtenir des aides et un accompagnement pédagogiques en classe. La reconnaissance et l'établissement d'un diagnostic de troubles des apprentissages par un centre référent, sera plus efficace pour mobiliser les enseignants.

Les outils pédagogiques développés et utilisés pour DREPASCOL (Tests hybrides cognitivo-scolaires ; protocoles de passation) sont disponibles. Les tests ont été conçus pour permettre une passation par petits groupes d'enfants. Il est possible d'organiser la formation des infirmières coordinatrices à la passation et à la correction des tests. Un outil de traitement des résultats du test sous Excel a été conçu et est disponible, afin de permettre une analyse informatisée des résultats. Les résultats pourraient alors servir de base d'échanges et être communiqués à l'enseignant de l'enfant, pour un meilleur accompagnement de l'enfant.

PRESENTATION DETAILLEE DES SUPPORTS D'APPLICATION

Supports d'application apportant des recommandations pour aider les patients/élèves à réussir leur scolarité

✓ « Accompagner votre enfant pour les devoirs »

Document rédigé en collaboration avec médecin, maman, enseignant spécialisé (école à l'hôpital) et ergothérapeute auprès d'enfants en situation de handicap.

Document destiné aux parents d'enfants scolarisés en primaire et au collège. Destiné à être remis en début d'année scolaire par le médecin référent de l'enfant ou l'infirmière coordinatrice aux parents. Document destiné à être accessible en libre accès sur les différents sites web détaillés en fin de document.

Document de préconisations aux parents, pour l'aide aux devoirs, tenant compte des constatations de la recherche DREPASCOL (fatigabilité, lenteur pour le traitement des informations et défaut d'attention soutenue) et des aménagements pertinents mis en place par certains parents.

✓ « DREPASCOL : Aider la scolarité de mon enfant atteint de drépanocytose »

Document rédigé par l'équipe médicale et pédagogique du projet DREPASCOL.

Document destiné aux parents portant un intérêt à la démarche et aux résultats de DREPASCOL. Ce document a été demandé par des parents, et des représentants d'associations SOS Globi.

Document de synthèse de la recherche, décrivant les objectifs, les méthodes et les résultats du projet. Document destiné à être accessible en libre accès sur les différents sites web détaillés en fin de document.

✓ « Accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose »

Document rédigé en collaboration médecin, mamans, enseignants spécialisés (équipe pédagogique du projet et école à l'hôpital) et directrices SEGPA et primaire.

Document qui cible les professeurs d'enfants scolarisés en primaire et au collège. Destiné à être remis en début d'année scolaire par le médecin référent de l'enfant à la famille, la famille étant encouragée à le remettre directement soit au professeur d'école, soit au professeur principal (voire Conseiller principal d'éducation).

Document de sensibilisation aux besoins scolaires spécifiques des élèves atteints de drépanocytose, et préconisations tenant compte des constatations de la recherche DREPASCOL. Document destiné à être accessible en libre accès sur les différents sites web détaillés en fin de document.



✓ « DREPASCOL : Accompagner la scolarité d'un enfant atteint de drépanocytose »

Document rédigé par l'équipe médicale et pédagogique de la recherche DREPASCOL

Document qui cible les professionnels de l'éducation et de la santé portant un intérêt à la démarche et aux résultats scientifiques de DREPASCOL.

Document de synthèse scientifique de la recherche, décrivant les objectifs, les méthodes et les résultats du projet. Document destiné à être accessible en libre accès sur les différents sites web détaillés en fin de document, et à être diffusé auprès du rectorat.



Supports d'application apportant des outils pratiques pour mettre en place le dépistage des difficultés scolaires dans les centres référents médicaux, via l'utilisation des tests cognitivo-scolaires Drepascol

✓ Tests cognitivo-scolaires

Cahiers élèves : 20 pages. Ces cahiers comportent une couverture avec logos d'identification (service et financeur) ; nom, prénoms, âge et niveau en classe des enfants.

Ils comportent une batterie de 16 exercices testant de nombreuses micro-compétences scolaires. Soixante-seize items évaluant des micro-compétences sont ainsi codés.

Sont associés à cette batterie, 2 épreuves de codes, chronométrées et empruntés aux tests neuropsychologiques, Ces tests sont corrélés aux tests scolaires, et évaluent plus particulièrement la vitesse d'exécution, la capacité de reconnaissance et de discrimination visuelle, la qualité graphique dans la reproduction des signes, la capacité de codage.

Les tests sont en langue Française

Ils sont destinés aux enfants âgés de 8 à 13 ans

Ils seront diffusés dans les centres de référence de la drépanocytose, via le site web du CHIC (détaillé en fin de document), et du réseau ville-hôpital de soins aux enfants drépanocytaires (Rofsed).

✓ Protocoles de passation et de correction destinés aux intervenants

Environ 30 pages. Ces cahiers comportent les consignes de passation, les consignes de correction (codage), et le détail des compétences évaluées.

Ils sont en langue Française

Ils sont destinés à des enseignants, éducateurs, ou des soignants

La passation des tests peut se faire en séance collective (5 à 10 enfants)

Ils seront diffusés dans les centres de référence de la drépanocytose, via le site web du CHIC (détaillé en fin de document), et du réseau Rofsed.

✓ Application informatique permettant l'analyse statistique des résultats

Cette application est dédiée spécifiquement au traitement des tests élaborés dans le cadre de ce projet. Elle a été créée par un informaticien.

Elle permet un premier niveau d'analyse, informatique permettant de donner des résultats globaux quantitatifs (taux d'échecs et de réussite de l'enfant) ainsi que des indications plus qualitatives :

Cette application est destinée à des enseignants, éducateurs, ou des soignants

Elle sera diffusée dans les centres de référence de la drépanocytose, via le site web du CHIC (détaillé en fin de document) et du réseau Rofsed, le télé téléchargement sera ouvert à tous.



EVALUATION

La méthodologie du projet, telle que définie dans le dossier complet a été strictement respectée.

En ce qui concerne les résultats attendus : « **Les résultats attendus** sont une meilleure compréhension du profil scolaire des enfants drépanocytaires. Une meilleure connaissance des difficultés concrètes que rencontrent les patients/élèves sera utile pour établir des préconisations de soutien scolaire ciblé » ; « **Mais nous attendons également de cette connaissance** de servir de base d'échanges vers les enseignants et les parents ».

Drepascal est la première étude européenne s'intéressant de façon précise aux compétences scolaires des enfants atteints de drépanocytose. Elle apporte une meilleure connaissance du profil scolaire et cognitif des enfants, et révèle les besoins scolaires spécifiques de ces élèves. Les résultats de l'étude *Drepascal* permettent la sensibilisation des professionnels de santé prenant en charge les enfants atteints de drépanocytose, aux troubles des apprentissages de ces patients/élèves, troubles jusque la méconnus.

Les constatations que nous faisons à partir des résultats de la recherche ont été traduites en recommandations, à la fois pour les enseignants et pour les parents notamment dans l'aide aux devoirs (cf supports d'application). Elles ont été également traduites en propositions pour les professionnels de santé des centres de référence et compétence drépanocytose (notamment lors de congrès internationaux ou nationaux).

Nous avons déjà constaté que la recherche *DREPASCOL* avait permis d'insuffler du changement auprès des équipes éducatives : Le Dr. Pondarré, porteur du projet a été contactée à plusieurs reprises par les équipes éducatives, pour la mise en place d'un Plan d'Accompagnement Personnalisé (PAP) à l'école pour des enfants. Ces équipes, sensibilisées aux besoins scolaires spécifiques des enfants atteints de drépanocytose, via le support d'application « **Accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose** » ont souhaité mettre en place précocement des outils pédagogiques, et des remédiations, afin de faciliter le quotidien scolaire et améliorer les difficultés constatées. Ceci traduit un changement dans les représentations qui entourent la scolarité des patients/élèves et une amélioration de la communication entre les équipes médicales et scolaires en charge des patients/élèves.

En ce qui concerne la valorisation des résultats, elle est insuffisante à ce jour. Dès la validation de la recherche *DREPASCOL* par le comité éthique et scientifique de la recherche de la FIRAH, et l'autorisation pour la mise en ligne des supports d'application, nous pourrions diffuser les résultats de la recherche **via le site web du CHIC détaillé en fin de document**. Nous travaillerons en collaboration



avec la Fédération SOS Globi (pour la diffusion auprès des familles) et le réseau ROFSED (pour la diffusion auprès des familles et des professionnels de l'éducation) via leur site web. Nous avons l'appui de Mme Yolande Adjibi, présidente de la Fédération SOS Globi, et du Dr. Mensah, Médecin coordonnateur du ROFSED. Une diffusion sur le site web du rectorat est également envisageable. Enfin, une diffusion auprès des professionnels de la santé, sera faite via le site web de la filière (réseau national de centres de référence Drépanocytose).

En diffusant les résultats de *Drepascal*, nous espérons encourager les médecins des centres de référence drépanocytose à dépister précocement les enfants porteurs de troubles des apprentissages, ceci afin de mettre en œuvre une stratégie globale de soins pour ces enfants, et pour pouvoir obtenir des aides et un accompagnement pédagogiques en classe.



CONCLUSION

Notre étude est la première étude européenne s'intéressant de façon précise aux compétences scolaires des enfants atteints de drépanocytose. L'étude *DREPASCOL* montre que les enfants atteints de drépanocytose doivent être considérés comme des élèves à besoins spécifiques. Elle révèle que les difficultés scolaires sont la traduction de plusieurs problématiques, cognitives, émotionnelles et enfin médicales.

Pour faciliter la scolarisation de ces enfants, une collaboration hôpital / école ne peut être que bénéfique : le dépistage précoce de troubles scolaires dans les centres de référence de prise en charge de la drépanocytose, par l'inclusion des tests scolaires *DREPASCOL* lors des bilans réguliers et systématiques à l'hôpital, pourrait être envisagé, et ce dès l'entrée en CE2. Les résultats pourraient alors servir de base d'échanges et être communiqués à l'enseignant de l'enfant, pour un meilleur accompagnement de l'enfant.

Nous pensons que bien accompagnés, les élèves/patients pourront réussir comme les autres. Nous pensons également que les enseignants, sensibilisés et informés, sauront être acteurs de changement pour ces enfants. Nous avons rédigé des supports d'application, apportant des préconisations et la mise en place précoce de Plan d'Accompagnement Personnalisé à l'école pour ces enfants.

Liste des supports d'application : Tous accessibles sur internet via le site web du CHIC

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

- Tests cognitivo-scolaires
 - Cahiers élèves : **(joint dans le rapport intermédiaire, annexe 6.1 convention)**

20 pages. Ces cahiers comportent une couverture avec logos d'identification (service et financeur) ; nom, prénoms, âge et niveau en classe des enfants.

Ils comportent une batterie de 16 exercices testant de nombreuses micro-compétences scolaires. Soixante-seize items évaluant des micro-compétences sont ainsi codés.

Sont associés à cette batterie, 2 épreuves de codes, chronométrées et empruntés aux tests neuropsychologiques, Ces tests sont corrélés aux tests scolaires, et évaluent plus particulièrement la vitesse d'exécution, la capacité de reconnaissance et de discrimination visuelle, la qualité graphique dans la reproduction des signes, la capacité de codage.

Les tests sont en langue Française

Ils sont destinés aux enfants drépanocytaires âgés de 8 à 13 ans

Ils seront diffusés dans les centres de référence de la drépanocytose, via le site web du CHIC, et du réseau ville-hôpital de soins aux enfants drépanocytaires (Rofsed), le télé téléchargement sera ouvert à tous.

- Protocoles de passation destinés aux intervenants **(joint dans le rapport intermédiaire, annexe 6.1 convention)**

Environ 30 pages. Ces cahiers comportent les consignes de passation, les consignes de correction (codage), et le détail des compétences évaluées.

Ils sont en langue Française

Ils sont destinés à des enseignants, éducateurs, ou des soignants

La passation des tests peut se faire en séance collective (5 à 10 enfants)

Ils seront diffusés dans les centres de référence de la drépanocytose, via le site web du CHIC, et du réseau Rofsed, le télé téléchargement sera ouvert à tous.

- Application informatique permettant l'analyse statistique des résultats **(joint dans le rapport intermédiaire, annexe 6.2 convention)**

Cette application est dédiée spécifiquement au traitement des tests élaborés dans le cadre de ce projet. Elle a été créée par un informaticien.

Elle permet un premier niveau d'analyse, informatique permettant de donner des résultats globaux quantitatifs (taux d'échecs et de réussite de l'enfant) ainsi que des indications plus qualitatives :

Cette application est destinée à des enseignants, éducateurs, ou des soignants



Elle sera diffusée dans les centres de référence de la drépanocytose, via le site web du CHIC et du réseau Rofsed, le télé téléchargement sera ouvert à tous.

- Livrets d'analyse des résultats individuels, permettant la communication vers les acteurs de la communauté éducative (parents et enseignants). Sont disponibles pour chaque enfant, et ont été communiqués dans certains cas aux parents et enseignants de l'enfant. Néanmoins, ils contiennent des informations que nous estimons confidentielles (compétences scolaires et hypothèses sur l'analyse des difficultés). Ils n'ont ainsi pas été joints au rapport intermédiaire, mais disponibles si besoin. **(annexe 6.3 convention)**
- Documents de sensibilisation et de propositions pédagogiques (prise en compte des besoins spécifiques des enfants atteints de drépanocytose) vers les enseignants et les familles. **(annexe 6.4 convention)**
- ✓ « Accompagner votre enfant pour les devoirs »

Document destiné aux parents d'enfants scolarisés en primaire et au collège. Destiné à être remis en début d'année scolaire par le médecin référent de l'enfant ou l'infirmière coordinatrice aux parents. Document destiné à être accessible en libre accès sur les sites web détaillés en fin de document.

Document de préconisations aux parents, pour l'aide aux devoirs, tenant compte des constatations de la recherche DREPASCOL (lenteur cognitive et défaut d'attention soutenue ; anxiété pouvant engendrer des difficultés scolaires) et des aménagements pertinents mis en place par certains parents.

- ✓ « DREPASCOL : Aider la scolarité de mon enfant atteint de drépanocytose »

Document destiné aux parents portant un intérêt à la démarche et aux résultats de DREPASCOL. Ce document a été demandé par des parents, et des représentants d'associations SOS Globi.

Document de synthèse de la recherche, décrivant les objectifs, les méthodes et les résultats du projet. Document destiné à être accessible en libre accès sur les sites web détaillés en fin de document.

- ✓ « Accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose »

Document qui cible les professeurs d'enfants scolarisés en primaire et au collège. Destiné à être remis en début d'année scolaire par le médecin référent de l'enfant à la famille, la famille étant encouragée à le remettre directement soit au professeur d'école, soit au professeur principal (voire Conseiller principal d'éducation). Document de sensibilisation aux besoins scolaires spécifiques des élèves atteints de drépanocytose, et préconisations tenant compte des constatations de la recherche DREPASCOL.

- ✓ « DREPASCOL : Accompagner la scolarité d'un enfant atteint de drépanocytose »



Document qui cible les professionnels de l'éducation et de la santé portant un intérêt à la démarche et aux résultats scientifiques de DREPASCOL.

Document de synthèse scientifique de la recherche, décrivant les objectifs, les méthodes et les résultats du projet. Document destiné à être accessible en libre accès sur les sites web détaillés en fin de document et à être diffusé auprès du rectorat.

- PowerPoints utilisés pour la présentation orale (**annexe 6.5 convention**)
 - ⇒ lors du congrès international de Strasbourg, XIII congrès international sur la drépanocytose, DORYS 14 mai 2018.
 - ⇒ lors du congrès international de Cayenne « Vième conférence caribéenne drépanocytose et thalassémies » 25 octobre 2018.
 - ⇒ L'article scientifique n'est pas encore rédigé. Il sera transmis dès que accepté pour publication.

EQUIPE DU PROJET

- Corinne Pondarré, pédiatre hospitalier, Centre hospitalier intercommunal de Créteil (CHIC), responsable du centre de référence pédiatrique de la drépanocytose, Professeur des Universités, Université Paris Est Créteil (Paris 12)
- 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 (Suisse),
- Brigitte Rebmeister, formatrice d'enseignants, anciennement détachée à la direction de l'évaluation et de la prospective (DEP) du ministère de l'Éducation nationale,
- Nicolas Ruffieux, enseignant et collaborateur scientifique de l'Université de Fribourg (Suisse), neuropsychologue.

COLLABORATIONS

- Sami Bouffeta, étudiant en Master Management de grands projets (HEC Paris), réalisation du protocole informatique d'analyse
- Noel Marsault, enseignant en arts appliqués : réalisation du logotype et animation
- Mélanie Vassal, infirmière de recherche clinique, Centre hospitalier intercommunal de Créteil
- Ecole à l'hôpital
- Elodie Idoux, data manager.

DREPASCOL

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.

La drépanocytose est la première maladie génétique dépistée à la naissance en France.

On parle de « compétence » pour qualifier les objectifs à atteindre à travers les activités proposées aux élèves (lire/écrire). Mais c'est grâce à l'assemblage de micro-compétences ciblées (envie d'écrire, sélection d'un outil pour écrire, capacité à tenir l'outil, respect de l'espace assigné pour écrire) qu'ils vont acquérir cette compétence. La recherche se propose de développer les outils d'évaluation des micro-compétences scolaires des enfants drépanocytaires.

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>