



DREPASCOL

Synthèse scientifique de la recherche

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 (CHIC), 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.

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) et les familles 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.

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.

➤ **Professionnels de santé :**

- 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 va être développé pour l'éducation thérapeutique du patient (Programme d'éducation thérapeutique du patient déposé en 2020). Ce jeu sera mis à disposition de l'ensemble des centres de référence pédiatriques Drépanocytose, via la filière (réseau national de centres de référence Drépanocytose).

- 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 Drepasscol dans les bilans réguliers à l'hôpital. Les outils développés pour la recherche Drepasscol 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. Ils permettront également de mettre en œuvre une stratégie globale de soins pour ces enfants.

➤ **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 Drepasscol permettent de sensibiliser les professionnels de l'éducation aux troubles des apprentissages de ces patients/élèves, troubles jusque là méconnus. Drepasscol 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 Drepascol 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.

➤ **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. Il sera régulièrement et systématiquement remis à chaque prochaine rentrée scolaire, par le médecin référent de l'enfant.



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. 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, les manipulations pourraient aider au calcul. L'usage de l'ordinateur pourrait être proposé. Les discontinuités scolaires liées à la maladie peuvent également 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



DREPASCOL

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



DREPASCOL

health and education professionals, because we believe that if the children with SCD are offered early educational help, they will benefit and hopefully have a successful education.

INTRODUCTION ET OBJECTIFS DU PROJET

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 cette maladie, 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 (déli 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. 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 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.



METHODOLOGIE DU PROJET

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. Les enfants présentant des antécédents d'infarctus clinique (AVC) 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. 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. 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 (vitesse de traitement de l'information) 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 de Créteil, en session collective (groupe de 5 à 10 enfants), en deux séances de 45 mn, espacées d'un temps de pause de 20 mn. 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.



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%

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.

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

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

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	p=0.0074
Moyenne (+/- écart type)	8.68 (6.86)	3.66 (3.95)	6.47 (6.24)	
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	p=0.1263
Moyenne (+/- écart type)	10 .6 (1.07)	11.13 (1.30)	10.83 (1.19)	
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).

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% $p < 0.008$). 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. Notre étude suggère également que trop d'impulsivité, 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.

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 ($p = 0.02$).

RECOMMANDATIONS AU REGARD DES RESULTATS VIA LES SUPPORTS D'APPLICATION

✓ « Accompagner votre enfant pour les devoirs »

Document de préconisations pour l'aide aux devoirs, 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. Accessible en libre accès sur les sites web détaillés en fin de document.

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

Document de synthèse de la recherche, décrivant les objectifs, les méthodes et les résultats du projet, destiné aux parents portant un intérêt à la démarche et aux résultats de DREPASCOL. Accessible en libre accès sur les sites web détaillés en fin de document.

« Accueillir en classe un enfant atteint de drépanocytose »

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

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

Document de synthèse scientifique de la recherche, qui cible les professionnels de l'éducation et de la santé portant un intérêt à la démarche et aux résultats scientifiques de DREPASCOL. Accessible en libre accès sur les sites web détaillés en fin de document.



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 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.

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>