



Année 2018/2019

N°

## Thèse

Pour le  
**DOCTORAT EN MÉDECINE**  
Diplôme d'État  
par

**Laure BONRAISIN**

Née le 14 février 1991 à Amiens (80)

---

---

**TRACHÉOTOMIE DANS UN CONTEXTE DE MALADIE  
NEUROMUSCULAIRE ET ÉCHEC DE SCOLARISATION :  
ETAT DES LIEUX ET PISTES DE REFLEXION**

---

---

Présentée et soutenue publiquement le **21 juin 2019** devant un jury composé de :

Président du Jury :

*Professeur Pauline SAINT MARTIN, Médecine légale, PU, Faculté de Médecine – Tours*

Membres du Jury :

*Professeur Pierre CASTELNAU, Neuropédiatrie, PU, Faculté de Médecine – Tours*

*Professeur Annick TOUTAIN, Génétique, PU, Faculté de Médecine – Tours*

*Docteur Benoit DE COURTIVRON, Chirurgie pédiatrique, PH, CHU – Tours*

Directeur de thèse :

*Docteur Emmanuelle LAGRUE, PH, Neuropédiatrie – Tours*

UNIVERSIT  DE TOURS

**FACULTE DE M DECINE DE TOURS**

**DOYEN**

**Pr Patrice DIOT**

**VICE-DOYEN**

Pr Henri MARRET

**ASSESEURS**

Pr Denis ANGOULVANT, P dagogie

Pr Mathias B CHLER, Relations internationales

Pr Hubert LARDY, Moyens — relations avec l'Universit 

Pr Anne-Marie LEHR-DRYLEWICZ, M decine g n rale

Pr Fran ois MAILLOT, Formation M dicale Continue

Pr Patrick VOUREC'H, Recherche

**RESPONSABLE ADMINISTRATIVE**

Mme Fanny BOBLETER

\*\*\*\*\*

**DOYENS HONORAIRES**

† Pr  mile Aron — 1962-1966, Directeur de l' cole de M decine 1947-1962

† Pr Georges DESBUQUOIS — 1966-1972

Pr Andr  GOUAZE — 1972-1994

Pr Jean-Claude ROLLAND — 1994-2004

Pr Dominique PERROTIN — 2004-2014

**PROFESSEURS  M RITES**

Pr Daniel ALISON

Pr Philippe ARBEILLES

Pr Catherine BARTHELEMY

Pr Christian BONNARD

Pr Philippe BOUGNOUX  
Pr Alain CHANTEPIE  
Pr Pierre COSNAY  
Pr Etienne DANQUECHIN-DORVAL  
Pr Loïc DE LA LANDE DE CALAN  
Pr Alain GOUDEAU  
Pr Noël HUTEN  
Pr Olivier LE FLOCH  
Pr Yvon LEBRANCHU  
Pr Elisabeth LECA  
Pr Anne-Marie LEHR-DRYLEWICZ  
Pr Gérard LORETTE  
Pr Roland QUENTIN  
Pr Alain ROBIER  
Pr Elie SALIBA

### **PROFESSEURS HONORAIRES**

P. ANTHONIOZ — A. AUDURIER — A. AUTRET — P. BAGROS — P. BARDOS — J. L. BAULIEU —  
C. BERGER — J. C. BESNARD — P. BEUTTER — P. BONNET — M. BROCHIER — P. BURDIN —  
L. CASTELLANI — B. CHARBONNIER — P. CHOUTET — T. CONSTANS — C. COUET — J. P. FAUCHIER  
— F. FETISSOF — J. FUSCIARDI — P. GAILLARD — G. GINIES — A. GOUAZE — J. L. GUILMOT — M. JAN  
— J. P. LAMAGNERE — F. LAMISSE — Y. LANSON — J. LAUGIER — P. LECOMTE — E. LEMAIRE —  
G. LEROY — Y. LHUINTRE — M. MARCHAND — C. MAURAGE — C. MERCIER — J. MOLINE —  
C. MORAINÉ — J. P. MUH — J. MURAT — H. NIVET — L. POURCELOT — P. RAYNAUD —  
D. RICHARD-LENOBLE — J. C. ROLAND — D. ROYERE — A. SAINDELLE — J. J. SANTINI —  
D. SAUVAGE — D. SIRINELLI — B. TOUMIEUX — J. WEILL

## **PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS**

ANDRES Christian	Biochimie et biologie moléculaire
ANGOULVANT Denis	Cardiologie
AUPART Michel	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
BABUTY Dominique	Cardiologie
BALLON Nicolas	Psychiatrie ; addictologie
BARILLOT Isabelle	Cancérologie ; radiothérapie
BARON Christophe	Immunologie
BEJAN-ANGOULVANT Théodora	Pharmacologie clinique
BERNARD Anne	Cardiologie
BERNARD Louis	Maladies infectieuses et maladies tropicales
BLANCHARD-LAUMONNIER Emmanuelle	Biologie cellulaire
BLASCO Hélène	Biochimie et biologie moléculaire
BODY Gilles	Gynécologie et obstétrique
BONNET-BRILHAULT Frédérique	Physiologie
BRILHAULT Jean	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BRUNEREAU Laurent	Radiologie et imagerie médicale
BRUYERE Franck	Urologie
BÜCHLER Matthias	Néphrologie
CALAIS Gilles	Cancérologie, radiothérapie
CAMUS Vincent	Psychiatrie d'adultes
CHANDENIER Jacques	Parasitologie, mycologie
COLOMBAT Philippe	Hématologie, transfusion
CORCIA Philippe	Neurologie
COTTIER Jean-Philippe	Radiologie et imagerie médicale
DE TOFFOL Bertrand	Neurologie
DEQUIN Pierre-François	Thérapeutique
DESOUBEAUX Guillaume	Parasitologie et mycologie
DESTRIEUX Christophe	Anatomie
DIOT Patrice	Pneumologie
DU BOUEXIC DE PINIEUX Gonzague	Anatomie & cytologie pathologiques
DUCLUZEAU Pierre-Henri	Endocrinologie, diabétologie, et nutrition
DUMONT Pascal	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
EL HAGE Wissam	Psychiatrie adultes
EHRMANN Stephan	Réanimation
FAUCHIER Laurent	Cardiologie
FAVARD Luc	Chirurgie orthopédique et traumatologique
FOUGERE Bertrand	Gériatrie

FOUQUET Bernard	Médecine physique et de réadaptation
FRANÇOIS Patrick	Neurochirurgie
FROMONT-HANKARD Gaëlle	Anatomie & cytologie pathologiques
GAUDY-GRAFFIN Catherine	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
GOGA Dominique	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
GOUPILLE Philippe	Rhumatologie
GRUEL Yves	Hématologie, transfusion
GUERIF Fabrice	Biologie et médecine du développement et de la reproduction
GUYETANT Serge	Anatomie et cytologie pathologiques
GYAN Emmanuel	Hématologie, transfusion
HAILLOT Olivier	Urologie
HALIMI Jean-Michel	Thérapeutique
HANKARD Régis	Pédiatrie
HERAULT Olivier	Hématologie, transfusion
HERBRETEAU Denis	Radiologie et imagerie médicale
HOURIOUX Christophe	Biologie cellulaire
LABARTHE François	Pédiatrie
LAFFON Marc	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale, médecine d'urgence
LARDY Hubert	Chirurgie infantile
LARIBI Saïd	Médecine d'urgence
LARTIGUE Marie-Frédérique	Bactériologie-virologie
LAURE Boris	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
LECOMTE Thierry	Gastroentérologie, hépatologie
LESCANNE Emmanuel	Oto-rhino-laryngologie
LINASSIER Claude	Cancérologie, radiothérapie
MACHET Laurent	Dermato-vénérologie
MAILLOT François	Médecine interne
MARCHAND-ADAM Sylvain	Pneumologie
MARRET Henri	Gynécologie-obstétrique
MARUANI Annabel	Dermatologie-vénérologie
MEREGHETTI Laurent	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
MORINIERE Sylvain	Oto-rhino-laryngologie
MOUSSATA Driffa	Gastro-entérologie
MULLEMAN Denis	Rhumatologie
ODENT Thierry	Chirurgie infantile
OUAISSI Mehdi	Chirurgie digestive
OULDAMER Lobna	Gynécologie-obstétrique
PAGES Jean-Christophe	Biochimie et biologie moléculaire
PAINTAUD Gilles	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
PATAT Frédéric	Biophysique et médecine nucléaire

PERROTIN Dominique	Réanimation médicale, médecine d'urgence
PERROTIN Franck	Gynécologie-obstétrique
PISELLA Pierre-Jean	Ophthalmologie
PLANTIER Laurent	Physiologie
REMERAND Francis	Anesthésiologie et réanimation, médecine d'urgence
ROINGEARD Philippe	Biologie cellulaire
ROSSET Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologique
RUSCH Emmanuel	Épidémiologie, économie de la santé et prévention
SAINTE-MARTIN Pauline	Médecine légale et droit de la santé
SALAME Ephrem	Chirurgie digestive
SAMIMI Mahtab	Dermatologie-vénérologie
SANTIAGO-RIBEIRO Maria	Biophysique et médecine nucléaire
THOMAS-CASTELNAU Pierre	Pédiatrie
TOUTAIN Annick	Génétique
VAILLANT Loïc	Dermato-vénérologie
VELUT Stéphane	Anatomie
VOURC'H Patrick	Biochimie et biologie moléculaire
WATIER Hervé	Immunologie

---

## **PROFESSEUR DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE**

LEBEAU Jean-Pierre

---

## **PROFESSEURS ASSOCIÉS**

MALLET Donatien	Soins palliatifs
POTIER Alain	Médecine Générale
ROBERT Jean	Médecine Générale

---

## **MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS**

### **HOSPITALIERS**

BAKHOS David	Physiologie
BARBIER Louise	Chirurgie digestive
BERHOUEZ Julien	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BERTRAND Philippe	Biostat., informatique médical et technologies de communication
BRUNAUT Paul	Psychiatrie d'adultes, addictologie
CAILLE Agnès	Biostat., informatique médical et technologies de communication

CLEMENTY Nicolas	Cardiologie
DOMELIER Anne-Sophie	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
DUFOUR Diane	Biophysique et médecine nucléaire
FAVRAIS Géraldine	Pédiatrie
FOUQUET-BERGEMER Anne-Marie	Anatomie et cytologie pathologiques
GATAULT Philippe	Néphrologie
GOUILLEUX Valérie	Immunologie
GUILLON Antoine	Réanimation
GUILLON-GRAMMATICO Leslie	Épidémiologie, économie de la santé et prévention
HOARAU Cyrille	Immunologie
IVANES Fabrice	Physiologie
LE GUELLEC Chantal	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
MACHET Marie-Christine	Anatomie et cytologie pathologiques
MOREL Baptiste	Radiologie pédiatrique
PIVER Éric	Biochimie et biologie moléculaires
REROLLE Camille	Médecine légale
ROUMY Jérôme	Biophysique et médecine nucléaire
SAUTENET Bénédicte	Néphrologie
TERNANT David	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
ZEMMOURA Ilyess	Neurochirurgie

---

## **MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS**

AGUILLON-HERNANDEZ Nadia	Neuroscience
BOREL Stéphanie	Orthophonie
DIBAO-DINA Clarisse	Médecine Générale
MONJAUE Cécile	Sciences du langage – orthophonie
PATIENT Romuald	Biologie cellulaire
RENOUX-JACQUET Cécile	Médecine Générale

---

## **MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS**

RUIZ Christophe	Médecine Générale
SAMKO Boris	Médecine Générale

---

## **CHERCHEURS INSERM - CNRS - INRA**

BOUAKAZ Ayache	Directeur de Recherche INSERM – UMR INSERM 1253
CHALON Sylvie	Directeur de Recherche INSERM – UMR INSERM 1253

COURTY Yves	Chargé de Recherche CNRS – UMR INSERM 1100
DE ROCQUIGNY Hugues	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1259
ESCOFFRE Jean-Michel	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1253
GILOT Philippe	Chargé de Recherche INRA – UMR INRA 1282
GOUILLEUX Fabrice	Directeur de Recherche CNRS – UMR CNRS 7001
GOMOT Marie	Chargée de Recherche INSERM – UMR INSERM 1253
HEUZE-VOURC'H Nathalie	Chargée de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
KORKMAZ Brice	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
LAUMONNIER Frédéric	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1253
LE PAPE Alain	Directeur de Recherche CNRS – UMR INSERM 1100
MAZURIER Frédéric	Directeur de Recherche INSERM – UMR CNRS 7001
MEUNIER Jean-Christophe	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1259
PAGET Christophe	Chargé de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
RAOUL William	Chargé de Recherche INSERM – UMR CNRS 7001
SI TAHAR Mustapha	Directeur de Recherche INSERM – UMR INSERM 1100
WARDAK Claire	Chargée de Recherche INSERM – UMR INSERM 1253

---

## **CHARGÉS D'ENSEIGNEMENT**

### **Pour l'École d'orthophonie**

DELORE Claire	Orthophoniste
GOUIN Jean-Marie	Praticien Hospitalier
PERRIER Danièle	Orthophoniste

### **Pour l'École d'orthoptie**

LALA Emmanuelle	Praticien Hospitalier
MAJZOUB Samuel	Praticien Hospitalier

### **Pour l'Éthique médicale**

BIRMELE Béatrice	Praticien Hospitalier
------------------	-----------------------

## SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté,  
de mes chers condisciples  
et selon la tradition d'Hippocrate,  
je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur  
et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent,  
et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux  
ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira  
les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas  
à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres,  
je rendrai à leurs enfants  
l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime  
si je suis fidèle à mes promesses.  
Que je sois couvert d'opprobre  
et méprisé de mes confrères  
si j'y manque.

## REMERCIEMENTS

**À Madame la Professeure Pauline SAINT MARTIN**, c'est un grand plaisir et une fierté de te voir présider ce jury de thèse. J'admire tes connaissances et tes qualités humaines. J'espère que nous resterons en contact de longues années.

**À Madame la Docteure Emmanuelle LAGRUE**, tu m'as fait un grand honneur en acceptant de diriger cette thèse. Un grand merci pour ta gentillesse, ta disponibilité et ta patience. Apprendre la neuropédiatrie à tes côtés est une fierté et un plaisir ; j'espère en être digne. Sois assurée de ma profonde gratitude.

**À Monsieur le Professeur Pierre CASTELNAU**, je suis très honorée de votre présence dans le jury de cette thèse. Je tiens à vous exprimer tout mon respect pour votre savoir en neuropédiatrie et tous mes remerciements pour l'aide et le soutien dont vous avez fait preuve à mon égard. J'espère pouvoir continuer encore longtemps à apprendre à vos côtés.

**À Madame la Professeure Annick TOUTAIN**, vous me faites l'honneur de juger ce travail. Soyez assurée de ma sincère reconnaissance.

**À Monsieur le Docteur Benoit DE COURTIVRON**, pour votre aide, vos conseils lors de la mise en place de ce travail et pour avoir accepté d'être dans le jury de cette thèse. Soyez assuré de toute ma gratitude.

À **mes parents**, pour m’ avoir encouragée et soutenue durant toutes ces années. Merci pour cet amour et cette disponibilité sans faille. Je suis fière d’ être votre fille.

À **mes sœurs, Jeanne et Romane**, pour votre soutien indéfectible, vos rires communicatifs et nos grandes discussions philosophiques (« Yes, we can ! »). Je mesure ma chance d’ avoir grandi à vos côtés.

À **Geoff**, pour ta patience, ton amour et ton soutien infinis.

À **mes co-internes de pédiatrie**, qui sont devenues de formidables amies : Sophie, Margaux, Rime, Leslie, Violette et Fanny. Toujours présentes, dans les bons moments comme dans les plus difficiles. J’ ignore où le vent nous portera, mais je ne vous oublierai pas.

À **Lyly, Marion, Elo et Nacera**, tellement de souvenirs avec vous ! Des cours dans l’ amphitheâtre Perdu, des soirées avec carrot cake, des voyages au ski, en Inde ou en Espagne, un fameux trail nocturne… , et j’ espère qu’ il y en aura bien d’ autres ! Vous serez de formidables médecins.

À **mes copains d’ Amiens**, qui sont devenus une grande famille : Charlotte, Gérald, Eugénie, Aurélie, Louise, Jérôme, Xavier et Flavie. Sans oublier mes « neveux », Léandre, Sidonie, Arthur, Maël et Colin !

À **Catherine CHIRON**, qui m’ a donné le goût de la neuropédiatrie, bien avant mes études de médecine. Merci de m’ avoir recommandé le CHU de Tours pour découvrir cette formidable surspécialité.

À **Coralie, Thomas, Marie et Geoffrey**, pour votre aide dans l’ obscur monde des statistiques.

À **Maria**, pour ton aide précieuse, tes conseils et ta disponibilité pour la mise en page de cette thèse.

À **Anne So**, pour tes nombreux conseils concernant la thèse ou l’ assistanat. Un fameux AIRBNB chez Jacquou restera en mémoire…

À **Zabou**, pour tes encouragements et ton soutien à travers nos nombreux échanges épistolaires.

À **mes grands-parents, oncles et tantes, Charles, cousins et cousines** – c’ est toujours un grand plaisir de vous retrouver.

À **la famille DE POMMERAU**, pour m’ avoir accueillie si chaleureusement.

À **Yasmine, Emilie et Audrey**, à leurs collègues sympathiques et leurs secrétaires adorables (Nadège, Nadia et Laurence) : merci de m’ avoir fait découvrir et apprécier l’ exercice de la médecine libérale !

À **Marie, Diana et Mélissa**, pour avoir accueilli si gentiment un certain « ptit pimousse » en premier semestre.

À **toute l’ équipe de neuropédiatrie**, Max, Marie-Anne, Élisabeth, mais aussi Sandrine, Françoise, Brigitte, Fred… pour m’ avoir fait découvrir et aimer cette surspécialité formidable.

À **toute l’ équipe de l’ Institut médico-légal**, pour m’ avoir accueillie si gentiment lors du stage de médecine légale et qui deviennent petit à petit des amis. On se retrouve pour une prochaine course !

## RESUME

(404 mots)

**Introduction** Les maladies neuromusculaires (MNM) sont le plus souvent rares et représentent un groupe hétérogène de pathologies. Elles peuvent être responsables d'une atteinte respiratoire restrictive susceptible de nécessiter une ventilation non invasive (VNI) voire une trachéotomie. Les enfants atteints de MNM ont le plus souvent des fonctions cognitives préservées : leur accès à une scolarité est donc primordial. L'objectif principal de ce travail était de présenter un état des lieux de la scolarisation de ces enfants en milieu « classique ». L'objectif secondaire était de rechercher de potentiels freins à leur scolarisation.

**Méthodes** Il s'agissait d'une étude épidémiologique observationnelle, transversale et multicentrique, réalisée en France entre septembre 2018 et février 2019. L'enfant y était inclus s'il était trachéotomisé dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale de cause neuromusculaire et étant ou ayant été scolarisé en milieu scolaire « classique ». L'étude a été réalisée grâce à deux questionnaires : l'un destiné aux médecins conseillers techniques des académies, et l'autre aux Centres de références neuromusculaires et aux services régionaux de l'Association Française de lutte contre les Myopathies AFM-Téléthon (CR/SR-AFM). Deux groupes de CR/SR-AFM ont été définis et comparés : un groupe comportant en moyenne plus d'un enfant par département (groupe A) et un groupe comportant en moyenne un enfant ou moins avec trachéotomie par département (groupe B).

**Résultats** 46,7 % des académies et 73,3 % des CR/SR-AFM ont répondu. Selon les 31 CR/SR-AFM analysés, les motifs de la trachéotomie étaient respiratoires (77,5 %), l'existence d'un inconfort avec la VNI (12,5 %), et des critères nutritionnels (10 %). Parmi les 106 enfants déclarés, 61 (58,1 %) étaient scolarisés en milieu scolaire classique. Il existait des différences de formation inter et intra-régionales de leur accompagnants. Les causes d'échec de scolarisation étaient des difficultés logistiques et des difficultés pour les accompagnants (formation, recrutement, soins jugés trop lourds). En cas d'échec, les solutions rapportées par les CR/SR-AFM étaient la scolarisation à domicile (64,3 % vs 21,4 % pour les Instituts d'Éducation Motrice, et 7,1 % pour un service de rééducation). Dix-huit (58,1 %) CR/SR-AFM considéraient que la trachéotomie était un frein à la scolarisation : 13 (68,4%) des CR/SR-AFM du groupe B, 5 (41,7 %) des CR/SR-AFM du groupe A.

**Conclusion** La trachéotomie réalisée pour maladie neuromusculaire semble avoir un impact négatif sur la scolarisation en milieu scolaire classique. Ainsi la ventilation non invasive avec l'utilisation d'un embout buccal serait à envisager pour permettre de retarder ou d'éviter la trachéotomie.

**Mots clés** : maladie neuromusculaire, ventilation non invasive, trachéotomie, scolarisation, auxiliaire de vie scolaire.

## ABSTRACT

(353 words)

**Introduction** Neuromuscular diseases are a heterogeneous group of pathologies. They can train a respiratory damage with need of non-invasive ventilation or even a tracheotomy. Children with neuromuscular diseases have often preserved cognitive functions: thus, their schooling is of overriding importance. The main objective of this work was to present an inventory of the schooling of these children in classical school environment. The secondary objective was to look for potential barriers to their schooling.

**Methods** It was an epidemiologic, observational, transversal and multicenter study, conducted in France between September 2018 and February 2019. The child was included if he had a tracheotomy for respiratory deficiency, secondary neuromuscular disease, and if he attended or goes to school. The study was realized by survey: one targeted advisor doctor of academies, and the other the centers of reference in neuromuscular diseases and the regional services of the French Association against myopathies (CR/SR-AFM). Two groups of CR / SR-AFM were defined and compared: one group with on average more than one child per department (group A) and one group with on average one child or less with tracheostomy per department (group B).

**Results** 46,7% of the academies and 73,3% of the CR/SR-AFM answered. According to the 31 CR / SR-AFM analyzed, tracheotomy reasons were respiratory problems (77,5%), a discomfort with non-invasive ventilation (12,5%) and nutritional problems (10%). Of the 106 children reported, 61 (58,1%) were educated in classical school environment. Interregional and intraregional differences in teaching assistants training were observed. The reasons of schooling failure were logistic problems, problems of training and recruiting of assistants, medical cares complicated for assistants. In case of schooling failure, home was the first solution (64,3 % vs 21,4 % for Institutes of Motor Education and 7,1 % for institutional rehabilitation care). 18 (58,1 %) CR/SR-AFM considered that tracheotomy was a cause of schooling failure: 13(68,4%) CR/SR-AFM for the group B and 5(41,7%) for the group A.

**Conclusion** Tracheotomy seems to have a negative impact on the schooling in classical school environment of children with neuromuscular diseases. Thus, the non-invasive ventilation with mouth piece could be considered to delay or avoid tracheotomy.

**Keywords:** neuromuscular disease, non-invasive ventilation, tracheotomy, schooling, teaching assistant

## ABRÉVIATIONS

AFM :	Association Française de lutte contre les Myopathies
ARS :	Agence Régionale de Santé
AVS :	Auxiliaire de Vie Scolaire
AESH :	Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap
CDAPH :	Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
CDD :	Contrat à Durée Déterminée
CDI :	Contrat à Durée Indéterminée
CNED :	Centre National d'Enseignement à Distance
CPT :	Capacité Pulmonaire Totale
CR/SFM-AM :	Centres de référence / Services Régionaux de l'AFM
CV :	Capacité Vitale
DGOS :	Direction Générale de l'Offre de Soins
DMD :	Dystrophie Musculaire de Duchenne
DM1 :	Dystrophie Myotonique de type 1
EREA :	Établissement Régional d'Enseignement Adapté
HCSP :	Haut Conseil de la Santé Publique
IEN-ASH :	Inspecteurs de l'Éducation Nationale chargés de l'Adaptation Scolaire et de la Scolarisation des élèves Handicapés
MDPH :	Maison Départementale des Personnes Handicapées
PPS :	Projet Personnalisé de Scolarisation
SAPAD :	Service d'Assistance Pédagogique A Domicile
SEGPA :	Section d'Enseignement Général et Professionnel Adapté*
SSR :	Soins de Suite et Réadaptation
SLA :	Sclérose Latérale Amyotrophique
ULIS :	Unités Localisées pour l'Inclusion Scolaire
VNI :	Ventilation Non Invasive

## TABLE DES MATIÈRES

<b>1. Introduction</b>	17
<b>2. L'atteinte respiratoire dans les maladies neuromusculaires</b>	19
2.1 ÉVALUATION CLINIQUE ET PARACLINIQUE	19
2.2 L'AIDE A LA TOUX	20
2.3 LA VENTILATION NON INVASIVE	20
2.4 LA VENTILATION INVASIVE PAR TRACHEOTOMIE	20
<b>3. Scolarisation des enfants trachéotomisés pour insuffisance respiratoire terminale dans un contexte de maladie neuromusculaire</b>	22
3.1 PROJET PERSONNALISE DE SCOLARISATION	22
3.2 LES AUXILIAIRES DE VIE SCOLAIRE (AVS) ET LES ACCOMPAGNANTS DES ELEVES EN SITUATION DE HANDICAP (AESH)	22
3.2.1 Les Auxiliaires de Vie Scolaire	23
3.2.2 Les Accompagnants des Élèves en Situation Handicap	23
<b>4. Matériel et Méthode</b>	24
4.1 DESCRIPTION DE L'ETUDE	24
4.2 CRITERES D'INCLUSION	24
4.3 CRITERES D'EXCLUSIONS	24
4.4 RECUEIL DES DONNEES	24
4.4.1 Questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques des académies	25
4.4.2 Questionnaire destiné aux Centres experts maladies neuromusculaires et Services Régionaux de l'association AFM Téléthon	27
4.4.3 Validation des questionnaires	29
4.5 ANALYSES STATISTIQUES	29
4.5.1. Analyse du questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques des académies	29
4.5.2 Analyse du questionnaire destiné aux Centres experts des maladies neuromusculaires et à l'AFM Téléthon	30
<b>5. Résultats</b>	31
5.1 QUESTIONNAIRE DESTIN E AUX MEDECINS CONSEILLERS TECHNIQUES DES ACADEMIES	31
5.1.1 Caractéristiques de la population	31
5.1.2 Analyse thématique	31
5.1.2.1 Formation spécifique des AVS / AESH à la prise en charge des enfants trachéotomisés	31
5.1.2.2 Gestes réalisés par l'AVS / AESH	32
5.1.2.3 Allocation d'AVS / AESH	32
5.1.2.4 Le ressenti des AVS / AESH quant à la prise en charge de ces enfants	33
5.1.2.5 Le suivi de scolarisation de ces élèves	34
5.1.2.6 Raisons des échecs de scolarisation	34

5.1.2.7 Gêne par rapport au manque de médecins scolaires.....	35
5.1.2.8 Remarques pour améliorer la prise en charge de ces enfants.....	35
5.1.2.9 Nombre d'élèves trachéotomisés (toutes pathologies confondues) et scolarisés selon les médecins conseillers techniques des rectorats.....	36
<b>5.2 QUESTIONNAIRE DESTINE AUX CENTRES DE REFERENCE / SERVICES REGIONAUX DE L'AFM TELETHON.....</b>	<b>36</b>
5.2.1 Caractéristique de la population.....	36
5.2.1.1 Trachéotomie et scolarisation.....	37
5.2.1.2 Choix de la trachéotomie.....	38
5.2.2 Comparaison des groupes « > 1 enfant trachéotomisé / département » et « ≤ 1 enfant trachéotomisé / département » .....	38
5.2.3 Retentissement de la densité d'AVS par enfant sur le sentiment de la trachéotomie comme frein à la scolarisation.....	42
<b>6. Discussion.....</b>	<b>44</b>
6.1 SYNTHESE DES RESULTATS.....	44
6.1.1 Questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques des académies.....	44
6.1.1.1 Suivi de la scolarité des enfants trachéotomisés.....	44
6.1.1.2 Accompagnement des enfants trachéotomisés durant les temps scolaires et périscolaires.....	44
6.1.2 Questionnaire destiné aux centres de référence / services régionaux de l'AFM Téléthon.....	45
6.1.2.1 Critère de choix de la trachéotomie.....	45
6.1.2.2 Comparaison de groupes selon la densité d'enfants trachéotomisés par département.....	46
6.2 POINTS FORTS DE L'ETUDE.....	50
6.3 LIMITES DE L'ETUDE.....	50
6.4 PERSPECTIVES.....	52
<b>7. Conclusion.....</b>	<b>56</b>
<b>Références bibliographiques.....</b>	<b>57</b>
<b>Annexe 1.....</b>	<b>60</b>
<b>Annexe 2.....</b>	<b>61</b>
<b>Annexe 3.....</b>	<b>64</b>
<b>Annexe 4.....</b>	<b>65</b>

## 1. INTRODUCTION

Les maladies neuromusculaires représentent un groupe hétérogène comportant plus de 120 entités nosologiques. Il s'agit d'affections dégénératives touchant le motoneurone, le nerf périphérique, la plaque motrice ou le muscle (DESSPORT *et al.* 2014).

La plupart appartiennent au groupe des maladies rares, c'est-à-dire dont la prévalence est inférieure à 1/2000 (BOUSSAID 2017). En France, les amyotrophies spinales infantiles concernent une personne sur 6000. L'incidence de la myopathie de Duchenne est d'un garçon sur 3500. La dystrophie myotonique de Steinert atteint près de 3000 personnes, tout comme la myasthénie (Institut des neurosciences cliniques de Rennes 2012<sup>1</sup>)

Ces pathologies sont responsables d'une faiblesse musculaire. L'atteinte respiratoire est la première cause de morbi-mortalité chez ces patients (MUIR *et al.* 2012, HAN *et al.* 2015, BOUSSAID 2017, LEGER *et al.* 2006). Lorsque l'atteinte respiratoire est trop importante, un soutien ventilatoire peut s'avérer nécessaire chez certains patients (ORLIKOWSKI *et al.* 2005). La ventilation non invasive (VNI) est alors la ventilation de première intention. (Recommandation HAS 2006<sup>2</sup>). Elle est initiée la nuit par un masque nasal ou buccal. Elle peut se prolonger le jour lorsque l'insuffisance respiratoire le nécessite. Dans ce cas, l'utilisation d'une pipette buccale comme interface de ventilation peut être proposée.

Certains patients développent une insuffisance respiratoire terminale. La ventilation non invasive peut alors s'avérer insuffisante et un recours à la ventilation invasive par trachéotomie est envisagé (Recommandations HAS 2006<sup>3</sup>, PRIOU 2017, MUIR 2012, AFM 2007<sup>4</sup>, BIRNKRANT *et al.* 2018, FINKEL *et al.* 2018).

Ces enfants ont fréquemment des fonctions cognitives préservées, à l'exception de la Dystrophie Musculaire de Duchenne (DMD) et de la dystrophie myotonique de type 1 (DM1). En effet, 50% des patients souffrant d'une maladie de Duchenne ont des difficultés d'apprentissage et 20 % des patients ont une déficience intellectuelle (DESGUERRE *et al.* 2009). Il existe également une atteinte intellectuelle à des degrés variables dans les formes congénitales et infantiles de dystrophie myotonique de type 1 (LINDEBLAD *et al.* 2019).

---

<sup>1</sup> Bibliographie, nr. 40.

<sup>2</sup> Bibliographie, nr. 39.

<sup>3</sup> *Ibidem.*

<sup>4</sup> Bibliographie, nr. 32.

Le maintien d'une scolarité pour ces enfants est donc primordial, sur le plan éducatif aussi bien que social. La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances est formelle : le service public doit veiller à l'inclusion scolaire de tous les enfants sans aucune distinction, et leur scolarisation en milieu scolaire « classique » est à privilégier. Le milieu scolaire « classique » correspond aux classes « ordinaires », aux ULIS (Unité Localisée pour l'Insertion Scolaire) et aux SEGPA (Section d'Enseignement Général et Professionnel Adapté).

Les élèves ayant une trachéotomie doivent être accompagnés durant les temps scolaires et périscolaires par une personne ayant été formée aux aspirations endotrachéales (décret n°99-426 du 27 mai 1999).

Les personnes chargées de s'occuper de ces enfants sont les AVS (Auxiliaires de Vie Scolaire) ou les AESH (Accompagnant d'Élèves en Situation de Handicap).

Peu d'études ont évalué le retentissement de la ventilation invasive sur la scolarisation de l'enfant et les aides mises en place durant les temps scolaires et périscolaires.

Dans ce contexte, il nous a paru nécessaire d'étudier cette scolarisation.

L'objectif principal de ce travail était de présenter un état des lieux de la scolarisation en milieu « classique » des enfants trachéotomisés dans un contexte de maladie neuromusculaire.

L'objectif secondaire était, face aux échecs de scolarisation rencontrés, d'en comprendre les raisons, avec pour hypothèse que ces échecs puissent être en lien avec la trachéotomie.

## 2. L'ATTEINTE RESPIRATOIRE DANS LES MALADIES NEURO-MUSCULAIRES

### 2.1 ÉVALUATION CLINIQUE ET PARACLINIQUE

Ces pathologies sont responsables d'une faiblesse musculaire et par conséquent fréquemment d'une atteinte respiratoire restrictive associée. Il existe alors une augmentation de la fréquence respiratoire avec une diminution du volume courant. Il s'ensuit une ventilation des espaces morts aux dépens d'une ventilation alvéolaire efficace. Cette hypoventilation alvéolaire est d'abord nocturne puis devient diurne avec un syndrome restrictif croissant (MUIR 2012).

Ces troubles respiratoires sont insidieux, une surveillance de la fonction ventilatoire est donc nécessaire.

- Cliniquement : (GONZALEZ-BERMEJO 2005) :

- signes d'hypoventilation nocturne : asthénie diurne, céphalées matinales, sommeil non réparateur, réveils nocturnes fréquents, pollakiurie nocturne,
- signes d'hypercapnie : céphalées, sueurs, tachycardie, tachypnée,
- évaluation du débit expiratoire à la toux par la mesure du peak flow,
- mesure de la pression nasale de reniflement (Sniff Test).

- Paracliniquement : (PRIOU 2017, GONZALES-BERMEJO *et al.* 2005, FINDER *et al.* 2004, BOUSSAID 2017, BIRNKRANT *et al.* 2018, FINKEL *et al.* 2018) :

- épreuves fonctionnelles respiratoires,
- spirométrie avec détermination des volumes pulmonaires par la mesure de la Capacité Vitale (CV). La mesure se fait en position assise et couchée afin de rechercher une chute potentielle de la CV : une chute supérieure à 20% est prédictive d'une atteinte diaphragmatique,
- évaluation de la force des muscles inspiratoires et expiratoires par la mesure des pressions inspiratoires (Pimax < 60cmH<sub>2</sub>O) et expiratoires maximales,
- capnographie nocturne (réalisée en routine) pour détecter une hypercapnie (recherche d'une hypercapnie PaCo<sub>2</sub> > 50mmHg pendant ≥ 2 % du temps de sommeil ou une augmentation de 10mmHg par rapport à la capnie précédente), complétée si nécessaire par une oxymétrie,
- polygraphie nocturne (réalisée de manière séquentielle) pour évaluer l'impact de la respiration sur le sommeil.

La fréquence de la surveillance respiratoire dépend de la pathologie et de son stade de sévérité (FINKEL *et al.* 2018, BIRNKRANT *et al.* 2018).

## **2.2 L'AIDE A LA TOUX**

L'insuffisance respiratoire entraîne une insuffisance de désencombrement avec une toux inefficace. L'aide à la toux est instaurée lorsque le peak flow est inférieur à 270 L/min (BIRNKRANT *et al.* 2018), sous la forme de générateurs d'insufflations / exsufflations (type Cough Assist), qui assistent les fonctions inspiratoires et expiratoires en appliquant des variations de pression (MUIR *et al.* 2012, GONZALEZ-BERMEJO *et al.* 2011). Ces générateurs sont utilisables par les parents et le kinésithérapeute. Celui-ci intervient également au long cours pour lutter contre la rigidité thoracique.

## **2.3 LA VENTILATION NON INVASIVE**

Devant une insuffisance respiratoire, la ventilation non invasive (VNI) est la ventilation mécanique de première intention (recommandation HAS 2006<sup>5</sup>, BIRNKRANT *et al.* 2018, FINKEL 2018). Ses bénéfices sont clairement établis (régression des symptômes, amélioration des gaz du sang sous et hors ventilation, amélioration du sommeil, amélioration de l'espérance de vie et de la qualité de vie du patient) (LEGER 2006). Elle est d'abord initiée la nuit. Lorsque l'insuffisance respiratoire le nécessite, elle peut être prolongée le jour par utilisation d'une pipette buccale (SOUDON 2008).

## **2.4 LA VENTILATION INVASIVE PAR TRACHEOTOMIE**

Du fait de la dégradation respiratoire avec la nécessité d'une ventilation prolongée, la trachéotomie est parfois envisagée (Recommandations HAS 2006<sup>6</sup>, PRIOU 2017, MUIR *et al.* 2012, AFM 2007<sup>7</sup>, FINKEL *et al.* 2018). Elle est réfléchiée en fonction du souhait du patient, de l'inefficacité de la VNI, d'échecs répétés d'extubation, d'échec des méthodes de toux assistée (BIRNKRANT *et al.* 2018). Elle permettrait d'optimiser la ventilation en évitant les fuites d'air et d'améliorer la mécanique respiratoire (par diminution des résistances des voies aériennes supérieures). Elle faciliterait l'aspiration des sécrétions directement au niveau des

---

<sup>5</sup> Bibliographie : nr. 39.

<sup>6</sup> Bibliographie : nr. 39.

<sup>7</sup> Bibliographie : nr. 32.

voies aériennes (HAN *et al.* 2015). Elle améliorerait également le confort du patient et sa mobilité.

Son recours reste néanmoins controversé.

Si elle apporte des bénéfices reconnus, elle est également contraignante car elle nécessite des soins médicaux réguliers, comme les aspirations endotrachéales. La présence de la canule dans la trachée majore les sécrétions. Au cours d'une infection pulmonaire, celles-ci peuvent se majorer et s'épaissir avec un risque d'obstruer la canule (AFM Téléthon 2007<sup>8</sup>). Ainsi une étude en 2008 a mis en évidence que les patients ayant une trachéotomie dans un contexte de maladie de Duchenne étaient plus souvent hospitalisés que les patients ventilés par VNI (SOUDON *et al.* 2008).

Il existe également des complications spécifiques de la trachéotomie comme les sténoses trachéales et le granulome (excroissance inflammatoire bénigne). Ce dernier est favorisé par l'écoulement de salive lors de fausses routes répétées (SOUDON *et al.* 2008, AFM Téléthon 2007<sup>9</sup>, BOUSSAID 2016, NASSIF *et al.* 2015).

Enfin, la majoration des soins liée à l'hypersécrétion chronique et une possible gêne à la parole peuvent gêner la socialisation de l'enfant et notamment sa scolarité.

Dans certaines pathologies, il convient de prendre en compte l'arrivée de nouvelles thérapeutiques dans la discussion d'une éventuelle trachéotomie. C'est le cas de l'amyotrophie spinale infantile de type 1 et 2 dans laquelle la fonction motrice serait améliorée sous traitement oligonucléotidique (Spinaraza®) (FINKEL *et al.* 2018). Ces récentes prises en charge peuvent permettre de retarder voire d'éviter le recours à une ventilation invasive.

---

<sup>8</sup> Bibliographie : nr. 32.

<sup>9</sup> *Ibidem.*

### **3. SCOLARISATION DES ENFANTS TRACHÉOTOMISÉS POUR INSUFFISANCE RESPIRATOIRE TERMINALE DANS UN CONTEXTE DE MALADIE NEUROMUSCULAIRE**

#### **3.1 PROJET PERSONNALISÉ DE SCOLARISATION**

Les conséquences de l'atteinte neuromusculaire nécessitent la mise en place de dispositifs d'aide pendant les temps scolaires et périscolaire. Ces aides sont réunies dans le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) de l'enfant.

Il s'agit d'un acte écrit servant à définir les besoins de l'enfant en situation de handicap durant sa scolarité. Ces besoins peuvent être l'utilisation de matériel pédagogique adapté, la mise en place d'un tiers temps ou d'un secrétaire pour les examens, la dispense d'un ou de plusieurs enseignements.

Le PPS est réalisé par l'équipe pluridisciplinaire de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Cette équipe est composée de médecins, psychologues, enseignants référents, responsables d'établissements. Il est ensuite validé par la CDAPH (Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées). L'Équipe de Suivi de Scolarisation (ESS) se réunit au moins une fois par an au cours de la scolarité de l'enfant afin de réévaluer ses besoins. Toutes les informations concernant les adaptations pour l'élève sont réunies dans un document écrit appelé GEVA-Sco (Guide d'ÉVALUATION des besoins de compensation en matière de Scolarisation).

#### **3.2 LES AVS ET LES AESH**

Les accompagnants des élèves en situation de handicap sont les AVS ou les AESH.

Ces personnes interviennent auprès de l'élève pendant les temps de classe, ou dans le cadre d'une activité scolaire (cour, cantine, sortie scolaire) ou périscolaire.

Plusieurs fonctions leur sont attribuées :

– fonction d'accompagnement : aide aux déplacements, reformulation de consignes, aide aux repas, installation en classe, aide éventuelle aux actes d'hygiène et/ou réalisation de gestes paramédicaux (médicaments, aspirations endotrachéales),

– fonction de socialisation et de communication : respect des règles, gérer ses émotions, communication avec ses pairs et les enseignants, aide à la prise de notes,

– participation au protocole de rééducation de l'élève : utilisation d'appareillages spécifiques (installation dans un verticalisateur ou pose d'une orthèse par exemple).

Les AVS et les AESH ont les mêmes rôles mais leur recrutement et leur statut sont différents. Le statut d'AESH fut créé par la circulaire ministérielle du 8 juillet 2014 et tend à remplacer les AVS.

Ces deux catégories reçoivent une formation de 60 heures au cours de leur 1ère année, appelée « formation d'adaptation à l'emploi ». Cependant elles soulignent que leur formation se fait surtout « sur le terrain », par la pratique avec les enfants et le contact avec leurs partenaires. La formation reçue est en effet jugée trop théorique et éloignée des pratiques de leur travail. Elles se plaignent également de la précarité de leur emploi et d'une faible rémunération (BELMONT *et al.* 2011).

Selon le décret n°99-426 du 27 mai 1999, elles ne sont autorisées à pratiquer les aspirations endotrachéales que si elles ont reçu une formation adaptée.

### **3.2.1 Les AVS**

Le diplôme prérequis pour être candidat au poste d'AVS est le baccalauréat ou l'équivalent. Les AVS sont recrutées par un chef d'établissement après un enregistrement à Pôle emploi sur la base d'un contrat privé (Contrat Unique d'Insertion ou Contrat aidé) de 20 heures par semaine. Elles ont un Contrat à Durée Déterminée (CDD) renouvelable.

### **3.2.2 Les AESH**

Il s'agit d'un contrat de droit public, accessible aux personnes titulaires d'un diplôme dans le domaine de l'aide à la personne ou ayant effectué 9 mois en tant qu'AVS (JORF n° 0173 du 29 juillet 2018<sup>10</sup>).

Les AESH sont recrutés directement par l'Éducation Nationale. C'est un CDD d'un an, renouvelable 6 fois, pouvant ensuite évoluer en Contrat à Durée Indéterminée (CDI).

---

<sup>10</sup> Bibliographie, nr. 41.

## **4. MATÉRIEL ET MÉTHODE**

### **4.1 DESCRIPTION DE L'ETUDE**

Il s'agit d'une étude épidémiologique observationnelle, transversale, descriptive, multicentrique menée au niveau national. Elle a été réalisée en France entre septembre 2018 et février 2019.

### **4.2 CRITERES D'INCLUSION**

L'enfant était inclus dans l'étude s'il était :

- trachéotomisé dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale de cause neuromusculaire,
- scolarisé ou ayant été scolarisé en milieu scolaire « classique » (classes ordinaires, ULIS, SEGPA).

### **4.3 CRITERES D'EXCLUSION**

L'enfant était exclu de l'étude si :

- il n'avait jamais été scolarisé en milieu scolaire « classique »,
- il était trachéotomisé dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale d'origine non neuromusculaire.

### **4.4 RECUEIL DES DONNEES**

Afin de confronter les points de vue de personnes du milieu médical et paramédical (Centres de compétence et de référence des Maladies neuromusculaires [CR]), associatif (Services régionaux de l'AFM Téléthon [SR-AFM]), ainsi que de l'Éducation Nationale (médecins conseillers techniques du rectorat), nous avons réalisé deux questionnaires :

- l'un était destiné aux médecins conseillers techniques des académies,
- l'autre aux Centres de référence et de compétence neuromusculaire et aux AFM régionaux (CR/SR-AFM).

#### **4.4.1 Questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques des Académies**

Dans un premier temps, nous avons réalisé un bilan de l'accompagnement scolaire de ces enfants. Celui-ci était effectué sous la forme d'un questionnaire (cf. Annexe 1).

Ce questionnaire portait sur :

- la formation des accompagnants (durée et cadre de la formation),
- les gestes médicaux autorisés,
- les personnes susceptibles de pallier l'absence éventuelle d'AVS / AESH,
- le vécu des accompagnants de ces enfants,
- le suivi de scolarisation de ces enfants,
- les raisons éventuelles d'échec de scolarisation,
- les conséquences potentielles d'un manque de médecins scolaires,
- des propositions éventuelles pour améliorer l'accompagnement des élèves trachéotomisés dans leur scolarité.

#### Les médecins conseillers techniques des Académies

Pour réaliser ce travail, nous avons interrogé les médecins conseillers techniques des rectorats de l'ensemble des régions de France. Ces personnes sont chargées d'aider le recteur sur toutes les questions de santé concernant les élèves.

Leurs rôles sont multiples :

- mise en œuvre des orientations fixées par le ministère dans le cadre des politiques de santé,
- coordination des réseaux des médecins conseillers techniques départementaux,
- contribution à la formation des médecins et des autres personnels de l'Éducation Nationale.

Nous avons fait le choix de prendre contact avec les médecins conseillers techniques par téléphone afin de s'assurer que la trachéotomie avait bien été faite dans un contexte de maladie neuromusculaire. La correspondance électronique était réalisée en deuxième intention, s'il y avait des difficultés à joindre le médecin conseiller technique de vive voix.

Leurs coordonnées téléphoniques et électroniques ont été recueillies sur les sites des académies (31 académies au total avec un médecin conseiller technique par académie).

En fonction de leurs connaissances sur le sujet, les médecins conseillers techniques des rectorats ont pu faire appel aux médecins conseillers départementaux et/ou aux Inspecteurs de

l'Éducation Nationale chargés de l'Adaptation Scolaire et de la Scolarisation des élèves Handicapés (IEN-ASH).

### Les médecins conseillers techniques départementaux

Ils ont différentes missions :

- assurer la coordination et l'encadrement technique des médecins et secrétaires des Centres Médico-Sociaux,
- élaborer avec le médecin conseiller technique du rectorat la formation des médecins scolaires,
- participer à la formation des personnels de l'Éducation Nationale,
- donner leur avis sur les demandes de prise en charge au Service d'Assistance Pédagogique à Domicile (SAPAD), au Centre National d'Enseignement à Distance (CNED), dans les situations de rescolarisation, d'orientation, d'aménagement des examens,
- conseiller l'Inspecteur Académique, les Inspecteurs de l'Éducation Nationale, chefs d'établissement et directeurs d'école.

Les médecins conseillers techniques des rectorats ont également pu faire appel aux IEN-ASH.

### Les IEN-ASH

Ils jouent un rôle important dans la scolarisation des élèves en situation de handicap par :

- la gestion du dispositif AVS,
- la gestion du matériel pédagogique adapté,
- la création des ULIS,
- la gestion des moyens attribués aux EREA (Établissement Régional d'Enseignement Adapté) et aux SEGPA (Académie de Dijon 2016<sup>11</sup>).

Certains médecins conseillers techniques du rectorat ou départementaux ont joint directement les AVS chargées de s'occuper de ces enfants afin d'obtenir plus d'informations sur leur formation, les gestes réalisés et leurs sentiments par rapport à la prise en charge de ces élèves.

---

<sup>11</sup> Bibliographie, nr. 30.

Nous avons inclus dans les résultats les réponses des médecins conseillers techniques dont les académies n'avaient pas d'enfant trachéotomisé. En effet, les questions qui leur étaient destinées étant subjectives (« ressenti des AVS », « remarques pour améliorer la prise en charge de ces enfants »), ils pouvaient donner un avis appréciable, même en l'absence d'enfant trachéotomisé dans un contexte de maladie neuromusculaire.

#### **4.4.2 Questionnaire destiné aux Centres experts des maladies neuromusculaires et à l'AFM Téléthon**

Dans un deuxième temps, nous avons réalisé une évaluation des indications de trachéotomies réalisées dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale de cause neuromusculaire ainsi que la scolarité des enfants concernés. Ce bilan était effectué sous la forme d'un questionnaire destiné aux Centres experts des maladies neuromusculaires et à l'AFM Téléthon.

##### Les Centres experts des maladies neuromusculaires

Un premier plan National Maladies Rares (2005-2008) a permis de restructurer l'offre de soins pour ces pathologies en créant notamment ces Centres experts appelés Centres de référence et Centres de compétence.

Ce plan a été complété par le deuxième plan National Maladies Rares (2011-2016) avec la création des Filières de Santé Maladies Rares. Ces filières ont pour vocation d'animer et de coordonner les actions entre les acteurs impliqués dans la prise en charge des maladies rares (Centres experts, structure de soins, équipe de recherche...).

Un troisième plan National Maladies Rares 2018-2022 est en cours avec pour objectifs :

- de réduire les errances diagnostiques,
- de faire évoluer le dépistage néonatal,
- de promouvoir l'accès aux traitements dans les maladies rares,
- d'impulser un nouvel élan à la recherche de maladies rares,
- d'améliorer le parcours de soins.

Nous avons contacté les Centres experts Maladies Neuromusculaires, soit 26 centres.

Ces Centres experts ont pour mission de :

- faciliter le diagnostic, la prise en charge thérapeutique, psychologique et l'accompagnement social,

- définir et diffuser les protocoles de prise en charge,
- coordonner les travaux de recherche et participer à la surveillance épidémiologique,
- participer à des actions de formation et d’information pour les professionnels de santé, les patients et leur famille.

Nous avons contacté un neuropédiatre de chaque Centre de référence en France par voie électronique (coordonnées recueillies sur le site de la DGOS).

### Les Services Régionaux de l’AFM Téléthon

Nous avons également contacté les 19 Services Régionaux de l’AFM Téléthon. Ces services interviennent gratuitement à la demande des patients et des familles. Ils sont composés de professionnels du secteur médico-social et ont pour objectif principal de faciliter le parcours santé du patient (AFM Téléthon [s. d.]<sup>12</sup>).

Ils permettent d’informer et d’orienter les patients vers les consultations spécialisées et les essais cliniques. Ils aident également dans l’évaluation des besoins, l’acquisition de matériel et la mise en place d’une aide humaine.

Les Services Régionaux de l’AFM Téléthon et les Centres experts Maladies neuromusculaires sont confrontés à la scolarisation des enfants porteurs d’une trachéotomie dans ce contexte. Il nous a donc paru intéressant de leur soumettre un questionnaire via un site de sondage SurveyMonkey ([Scolarisation des enfants trachéotomisés](#)).

Ce questionnaire portait sur :

- le nombre d’enfants suivis avec trachéotomie dans un contexte d’insuffisance respiratoire terminale secondaire à une maladie neuromusculaire,
- les raisons du choix de la trachéotomie,
- le nombre d’enfants trachéotomisés et scolarisés en milieu scolaire « classique » en précisant si leur niveau était adapté à leur âge,
- le nombre d’enfants trachéotomisés ayant une AVS et les solutions pour pallier à son absence,
- l’existence d’échec de scolarisation, leur fréquence, les raisons et les solutions mises en place,
- leur avis concernant la trachéotomie comme éventuel frein à la scolarisation de ces enfants,

---

<sup>12</sup> Bibliographie, nr. 31.

– le nombre de départements concernés par leurs réponses.

La liste des correspondances électroniques des Services Régionaux a été fournie par Mme Joly, secrétaire du Service Régional Centre AFM Téléthon.

Nous avons volontairement exclu les 2 CR/SR-AFM qui n'avaient pas d'enfant trachéotomisé. En effet, ils étaient interrogés sur des faits objectifs (nombre d'enfants trachéotomisés et scolarisation, échec de scolarisation et solution trouvée etc.) et ils étaient donc en difficulté pour répondre en l'absence d'enfant trachéotomisé.

#### **4.4.3 Validation des questionnaires**

Un prétest de ces 2 questionnaires (l'un destiné aux Centres de référence/Services Régionaux et l'autre destiné aux médecins conseillers techniques des académies) a d'abord été réalisé. En effet, ils ont initialement été soumis au Centre de Référence de la région Centre, à l'AFM de la région Centre et de la région Poitou-Charentes ainsi qu'à un médecin scolaire, Dr Salsac (médecin scolaire à Montpellier). Ces questionnaires furent modifiés selon leurs critiques. Une fois les modifications faites, ils furent adressés aux destinataires (le 1<sup>er</sup> questionnaire fut envoyé à 31 médecins conseillers techniques du rectorat, le 2<sup>nd</sup> questionnaire fut envoyé à 26 CR et à 19 SR-AFM).

### **4.4 ANALYSES STATISTIQUES**

#### **4.5.1. Analyse du questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques des académies**

Le bilan de l'accompagnement scolaire des enfants ayant une trachéotomie dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale a été réalisé par une étude qualitative.

L'analyse des données s'est déroulée selon une phase de codification (transcription de données brutes en termes concis) puis de catégorisation (regroupement des informations sous un terme générique). Les résultats sont présentés dans une analyse thématique.

Le procédé de saturation a pu être obtenu (fait que de plus en plus de redondances surviennent entre les premières et les dernières réponses des différentes académies).

La méthodologie de l'analyse statistique et la présentation des résultats ont été réalisés en se référant à l'ouvrage *Méthodologie de la recherche qualitative* (DUMEZ 2016) et l'article de S. Intissar et C. Rabeb, « Étapes à suivre dans une analyse qualitative de données selon trois

méthodes d'analyses : la théorisation ancrée de Strauss et Corbin, la méthode qualitative de Miles et Huberman et l'analyse thématique de Paillé et Mucchielli, une revue de la littérature » (INTISSAR, RABEB 2015).

#### **4.5.2. Analyse du questionnaire destiné aux centres de référence et services régionaux de l'AFM**

Une analyse quantitative des résultats issus du sondage des CR/SR-AFM a été réalisée. Les résultats sont présentés sous forme d'effectifs et pourcentages, et de moyennes avec écarts-types.

Bien que la présente étude soit essentiellement descriptive, certaines comparaisons entre différents groupes de CR/SR-AFM ont été réalisées : principalement selon la densité d'enfants trachéotomisés ( $\leq 1$  enfant / départements couverts par le CR/SR-AFM vs  $>1$  enfant / départements couverts par le CR/SR-AFM). Plus secondairement, ont été réalisées des comparaisons selon la proportion d'enfants trachéotomisés ayant une AVS ( $> 50\%$  des enfants avec une AVS vs  $\leq 50\%$  des enfants ayant une AVS). Les groupes selon la densité d'enfants trachéotomisés par départements ont été comparés sur différents items : effectifs scolarisés en milieu scolaire classique, dans un niveau adapté, avec une AVS ; existence et le cas échéant nature de la (des) personne(s) suppléant l'AVS en son absence ; et type de solution(s) envisagée(s) en cas d'échec de scolarisation en milieu classique. Les groupes selon la densité d'AVS pour prendre en charge ces enfants ont été comparés sur le seul item « la trachéotomie constitue un frein à la scolarisation en milieu classique » à réponse binaire « Oui / Non ». Les analyses ont été réalisées par un test du Chi 2 ou par un test de Fisher lorsque les conditions de validité n'étaient pas remplies.

## 5. RESULTATS

### 5.1. QUESTIONNAIRE DESTINE AUX MEDECINS CONSEILLERS TECHNIQUES

#### 5.1.1 Caractéristiques de la population

Sur les 30 médecins conseillers techniques des académies contactés sur l'ensemble du territoire français, 14 (46,7 %) ont répondu. Les académies ayant participé étaient les académies d'Aix Marseille, Amiens, Bordeaux, Clermont-Ferrand, de la Corse, Dijon, Guadeloupe, Lyon, Martinique, Montpellier, Nice, Paris, Orléans-Tours et Rennes.

#### 5.1.2 Analyse thématique

##### 5.1.2.1 Formation spécifique des AVS / AESH à la prise en charge des enfants trachéotomisés

Il existait des différences de formation non seulement inter-régionales mais aussi intra-régionales.

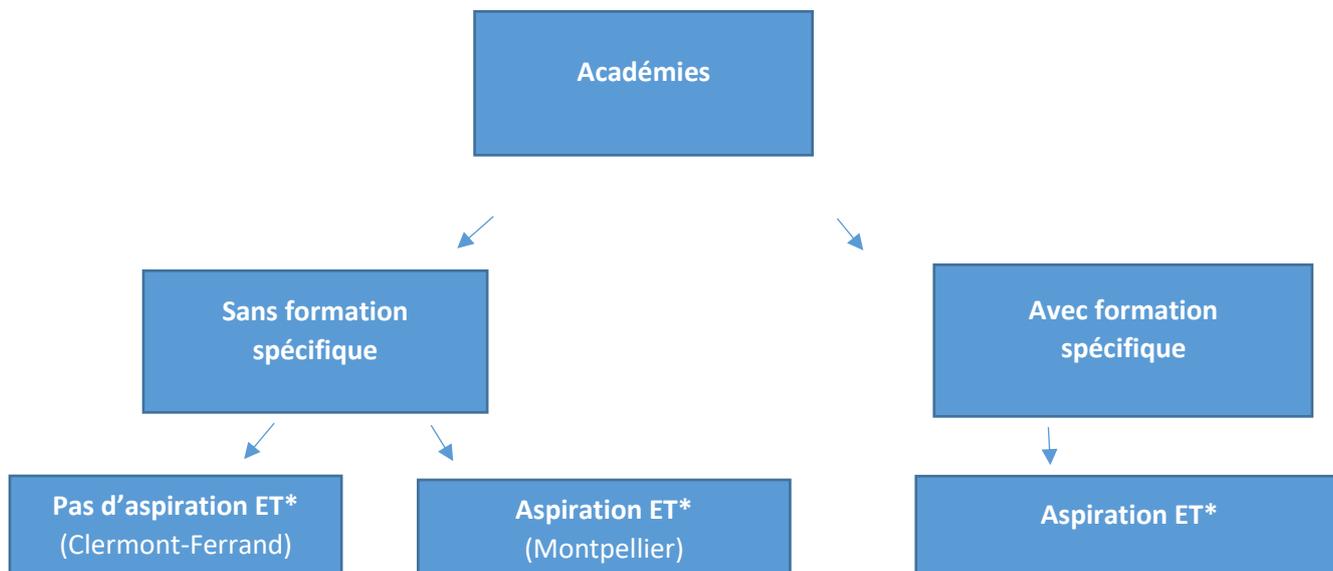
Sur le plan inter-régional, dans certaines académies la formation était assurée par l'Institut de Formation en Soins Infirmiers (Tours, Amiens et Bordeaux). Dans d'autres, elle était assurée par la Croix-Rouge (Dijon et Orléans). Pour certaines, les AVS / AESH faisaient un stage dans un service de soins, associé ou non à une formation théorique (Paris). L'académie de Lyon faisait appel à une association de soins à domicile et d'assistance médicotéchnique (ALLP). Dans les académies de Montpellier et de Clermont-Ferrand, les AVS / AESH n'avaient pas reçu de formation spécifique pour prendre en charge ces enfants.

Sur le plan intra-régional, on observait que dans l'académie de Rennes, une formation spécifique était prévue dans un département et inexistante dans le département voisin.

Au total, il y avait donc 2 académies sur les 14 ayant répondu, pour lesquelles les AVS n'avaient pas reçu de formation spécifique.

### 5.1.2.2 Gestes réalisés par l'AVS / AESH

**Figure 1** — Gestes autorisés selon la formation des AVS / AESH dans les académies :



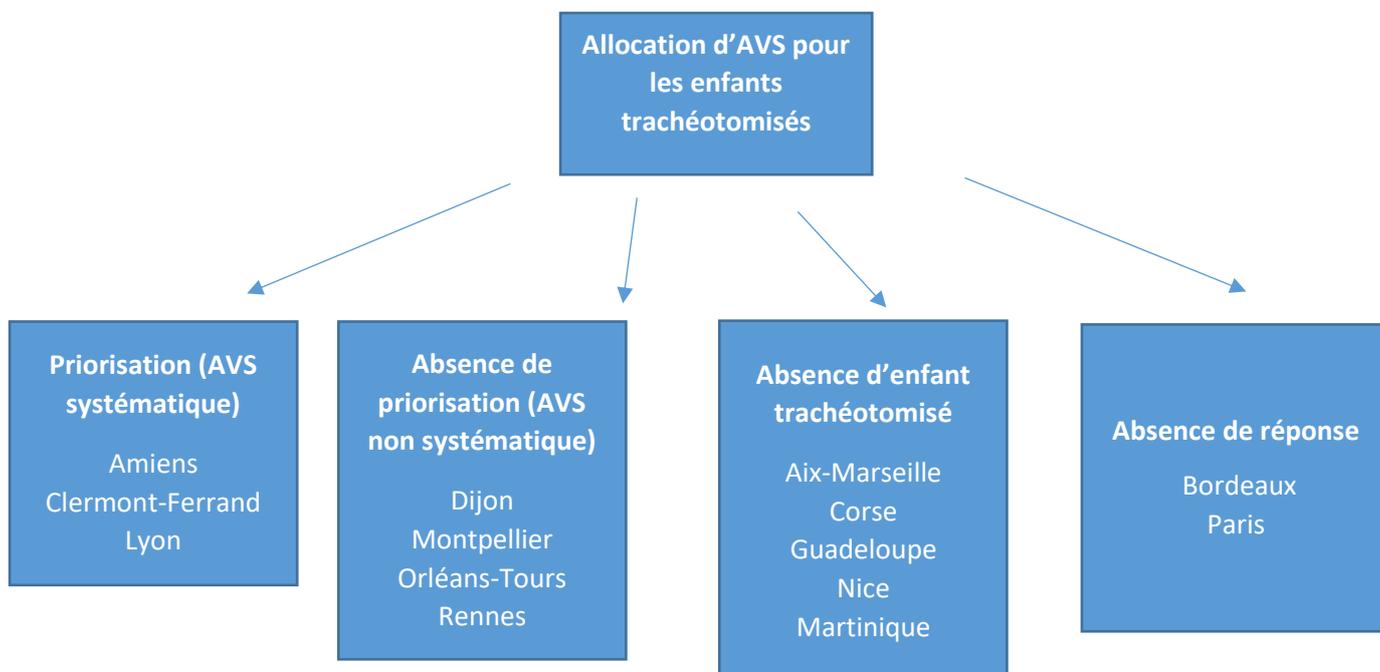
\*Endotrachéales

Dans les académies où les AVS / AESH avaient reçu une formation spécifique, elles étaient autorisées à réaliser des aspirations endotrachéales, à l'exception des Côtes-d'Armor (disparité intra académie, avec aspirations autorisées dans le Finistère et interdites dans les Côtes d'Armor).

L'académie de Clermont-Ferrand n'autorisait pas ses AVS à pratiquer ces gestes car elles n'avaient pas reçu de formation appropriée. Le choix opposé avait été fait par l'académie de Montpellier (geste autorisé malgré l'absence de formation).

### 5.1.2.3 Allocation d'AVS / AESH

**Figure 2** — Allocation des AVS / AESH pour les enfants trachéotomisés dans les académies :

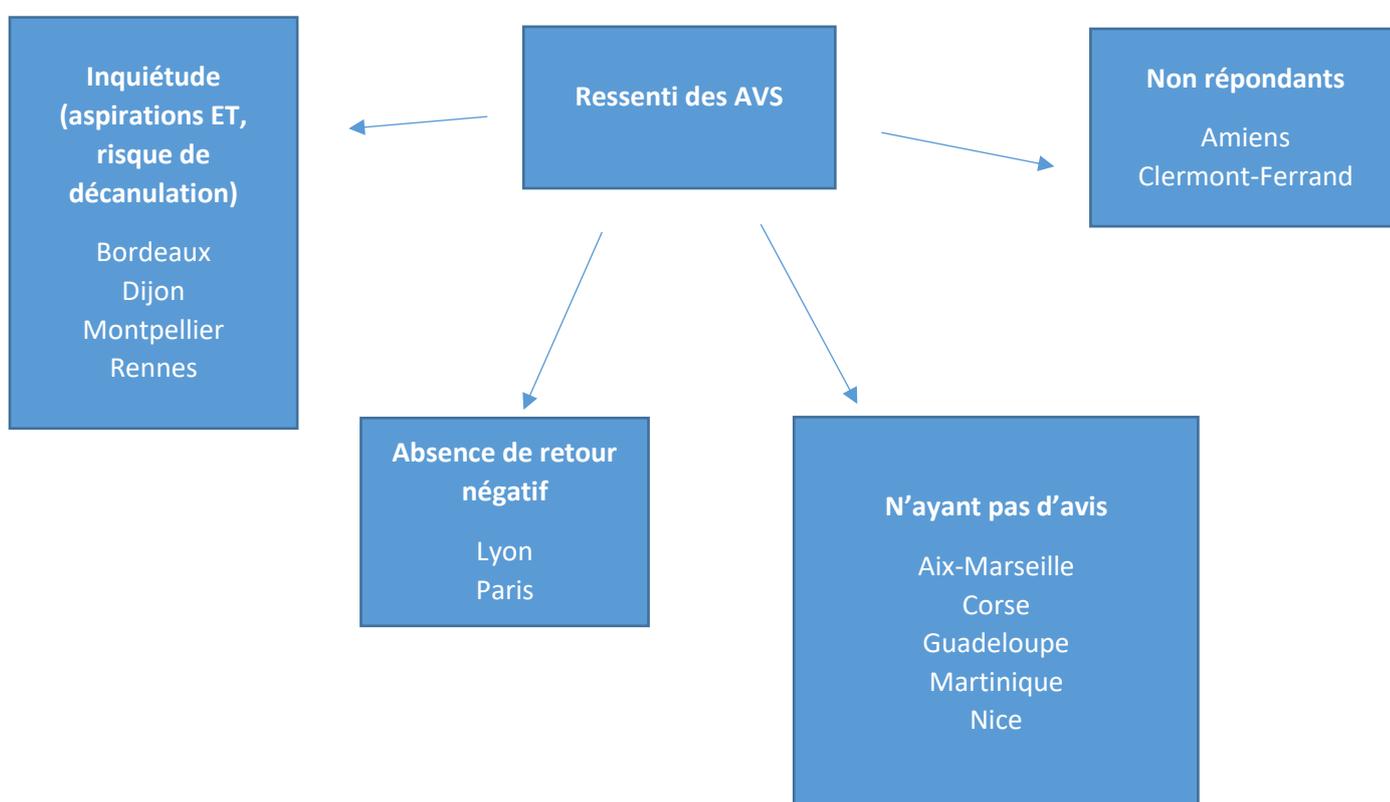


Parmi les académies ayant déclaré accueillir un enfant trachéotomisé pour maladie neuromusculaire, les élèves trachéotomisés et scolarisés avaient systématiquement une AVS / AESH pour les académies d'Amiens, Clermont-Ferrand et Lyon, à la différence des académies de Dijon, Montpellier, Orléans-Tours et Rennes.

Il n'y avait pas d'enfant trachéotomisé dans les académies d'Aix-Marseille, Corse, Guadeloupe, Nice et Martinique. Les académies de Bordeaux et Paris n'ont pas répondu à la question.

#### 5.1.2.4 Le ressenti des AVS / AESH quant à la prise en charge de ces enfants

**Figure 3** — Ressenti des AVS / AESH dans les académies quant à la prise en charge des enfants trachéotomisés :



Les académies de Bordeaux, Dijon, Montpellier et Rennes ont reçu des retours négatifs des AVS / AESH, à la différence des académies de Lyon et Paris pour lesquelles les AVS n'avaient pas d'inquiétude quant à la prise en charge de ces enfants.

Dans l'académie d'Orléans-Tours, la mère de l'enfant était devenue son AVS. Elle ne s'est donc pas exprimée sur son ressenti lors des aspirations endotrachéales en tant qu'AVS puisqu'elle les réalisait déjà au domicile quotidiennement.

Les académies d'Aix-Marseille, Corse, Guadeloupe, Nice et Martinique n'avaient pas d'avis (justifié par l'absence d'enfant trachéotomisé).

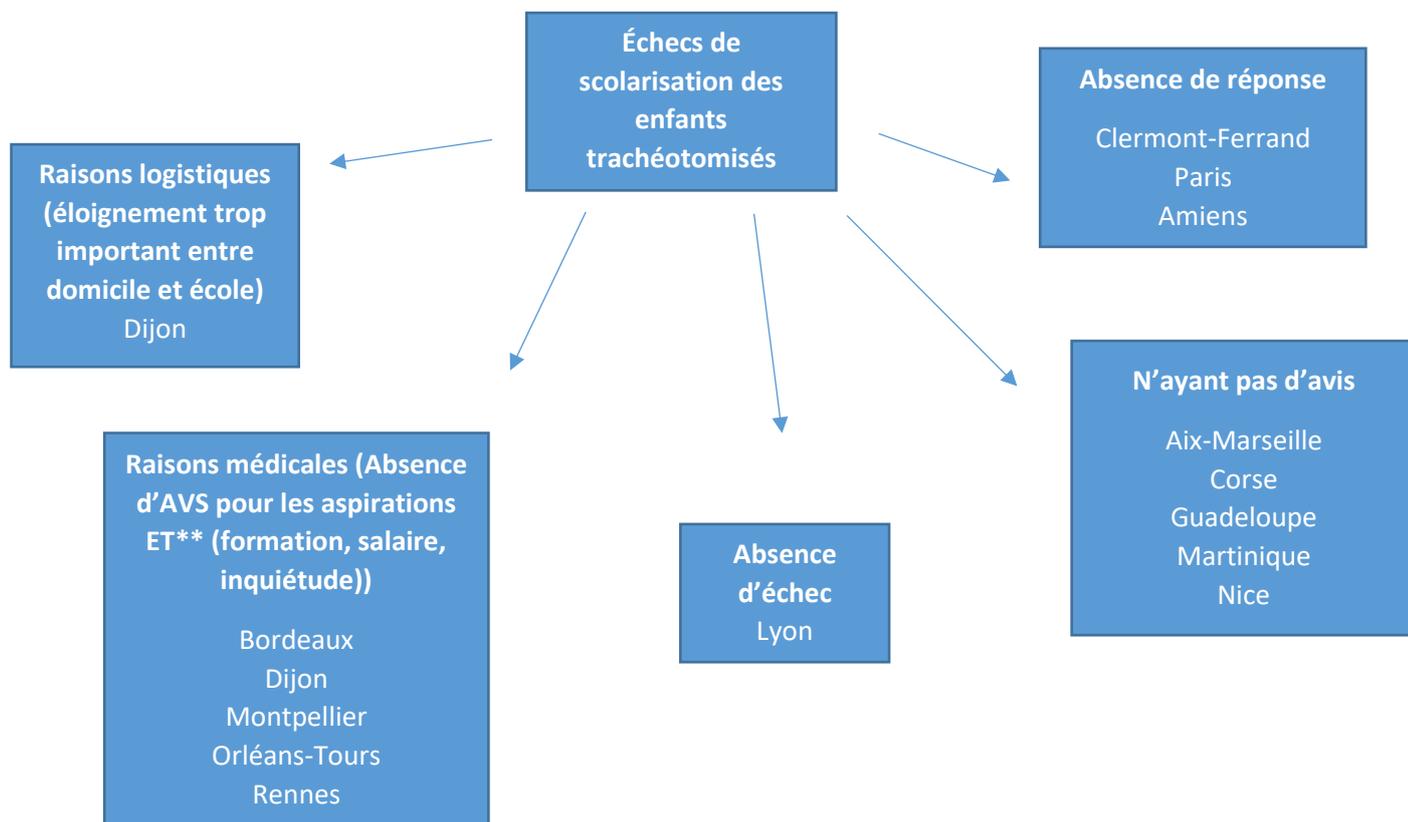
Les académies d'Amiens et de Clermont-Ferrand n'ont pas répondu à la question.

#### 5.1.2.5 Le suivi de scolarisation de ces élèves

Dans toutes les académies, il y avait un suivi de ces enfants par une ESS de manière annuelle. Elle était organisée par l'enseignant référent de l'enfant et se tenait en présence des parents, des enseignants, de l'AVS / AESH et d'éventuels paramédicaux (infirmière scolaire). Le PPS était réévalué chaque année en fonction des besoins de l'enfant.

#### 5.1.2.6 Raisons des échecs de scolarisation

**Figure 4** — Raisons des échecs de scolarisation :



\*\*Aspirations endotrachéales

Pour l'académie de Dijon, les échecs étaient dus à des causes logistiques (éloignement trop important entre le domicile et l'école) et médicales (prise en charge de la pathologie trop lourde pour l'AVS, absence d'AVS liée à des problèmes de formation et à la précarité économique). Les raisons des échecs étaient médicales pour les académies de Bordeaux, Montpellier, Orléans-Tours et Rennes.

Les académies d'Amiens, Paris et Clermont-Ferrand n'ont pas répondu à la question.

#### 5.1.2.7 Gêne par rapport au manque de médecins scolaires

Les académies de Bordeaux, Orléans-Tours et Rennes (3 académies sur 14) ont déclaré être gênées par le manque de médecins scolaires dans la scolarisation des enfants trachéotomisés, en argumentant du fait que c'étaient « *des interlocuteurs privilégiés* ».

À l'inverse, les académies d'Amiens, de Dijon et de Lyon (3 académies sur 14) n'étaient pas mises en difficulté par le manque de médecins scolaires bien que l'académie de Lyon reconnût que « *leur présence est un facteur favorisant au bon déroulement de la scolarisation* ».

Les autres académies (Aix Marseille, Clermont-Ferrand, Corse, Guadeloupe, Nice, Martinique, Montpellier et Paris) ne sont pas exprimées sur la question (8 académies sur 14).

#### 5.1.2.8 Remarques pour améliorer la prise en charge de ces enfants

Trois académies sur les 14 ayant répondu au questionnaire ont émis des remarques sur la prise en charge de ces enfants :

- l'académie de Dijon a exprimé le sentiment d'être « *très isolée* » et proposait une « *référence* » pour l'intégration scolaire,
- l'académie de Montpellier envisageait une meilleure formation des AVS / AESH, la formation des enseignants, l'aménagement des horaires scolaires et le développement des visio-conférences et du SAPAD,
- l'académie de Rennes proposait des discussions avec des équipes hospitalières, demandait à disposer de documents techniques sur les canules, de protocoles pour les médecins scolaires ainsi qu'une meilleure formation de ces derniers.

5.1.2.9 Nombre d'élèves trachéotomisés (toutes pathologies confondues) et scolarisés selon les médecins conseillers techniques des rectorats

**Tableau I** — Nombre d'élèves trachéotomisés (toutes pathologies confondues) et scolarisés selon les médecins conseillers techniques des rectorats :

Académies	Nombre d'enfants trachéotomisés (toutes pathologies confondues) et scolarisés
Aix-Marseille Corse Guadeloupe Martinique Nice	0
Amiens Orléans-Tours	1
Bordeaux Paris Rennes	2
Dijon	3
Lyon	5

Le nombre d'enfants trachéotomisés (toutes pathologies confondues) et scolarisés variait de 0 à 5 soit 16 enfants au total pour l'ensemble des 14 académies ayant répondu.

Les académies de Clermont-Ferrand et Montpellier n'avaient pas répondu à la question.

## **5.2 QUESTIONNAIRE DESTINE AUX CENTRES DE REFERENCE ET SERVICES REGIONAUX DE L'AFM TELETHON**

### **5.2.1 Caractéristiques de la population**

Sur 26 centres de compétences et 19 AFM contactés, 33 (73,3 %) ont répondu. Certains centres ou AFM ont répondu sous forme d'une adresse IP, ne permettant donc pas leur identification.

Les centres de référence de Clermont-Ferrand et Reims ont répondu mais n'avaient pas d'enfant trachéotomisé, ils ont donc été exclus de l'analyse.

Cent-six enfants trachéotomisés dans un contexte de maladie neuromusculaire ont pu être recensés. Le nombre moyen d'enfants trachéotomisés par CR / SR-AFM était de  $3,21 \pm 2,9$ .

Cependant, un CR et un SR-AFM ayant pu renseigner un même enfant, il n'était pas possible d'étudier ni la représentativité ni l'exhaustivité de la population étudiée.

Pour clarifier nos propos, le groupe « >1 enfant ayant une trachéotomie / département » sera le groupe A et le groupe « ≤ 1 enfant ayant une trachéotomie / département » sera le groupe B.

**Tableau II** — Répartition des enfants trachéotomisés et des départements selon les groupes ≤ 1 enfant trachéotomisé/département et > 1 enfant trachéotomisé / département :

	Selon la densité d'enfants trachéotomisés / département	
	>1 (groupe A)	≤ 1 (groupe B)
Nombre d'enfants par CR/SR-AFM (moyen ± ET)	5 ± 3,59	2,19 ± 1,72
Nombre d'enfants par département (moyen ± ET)	1,67 ± 0,83	0,58 ± 0,41
Nombre de départements couverts par CR/SR-AFM (moyen ± ET)	3 ± 2,22	3,76 ± 2,26

ET : Écart-Type

Les caractéristiques par CR/SR-AFM sont résumées dans le Tableau III.

#### 5.2.1.1 Trachéotomie et scolarisation

Soixante-et-un (58,1 %) enfants trachéotomisés pour une maladie neuromusculaire étaient scolarisés en milieu scolaire classique, 55 (52,4 %) dans un niveau adapté à leur âge et 53 (50,5 %) avaient une AVS/AESH.

En l'absence d'AVS/AESH, les parents de l'enfant réalisaient les aspirations endotrachéales durant les temps scolaires et périscolaires pour 7 CR / SR-AFM (22,6 %), et des infirmiers/éducateurs étaient impliqués pour 3 CR / SR-AFM (9,7 %). Dans 3 CR / SR-AFM (9,7 %), l'absence d'AVS/AESH n'était suppléée par personne.

Quatorze (45,2 %) CR / SR-AFM avaient connu des échecs de scolarisation en milieu scolaire classique d'enfants trachéotomisés dans un contexte de maladie neuromusculaire. La

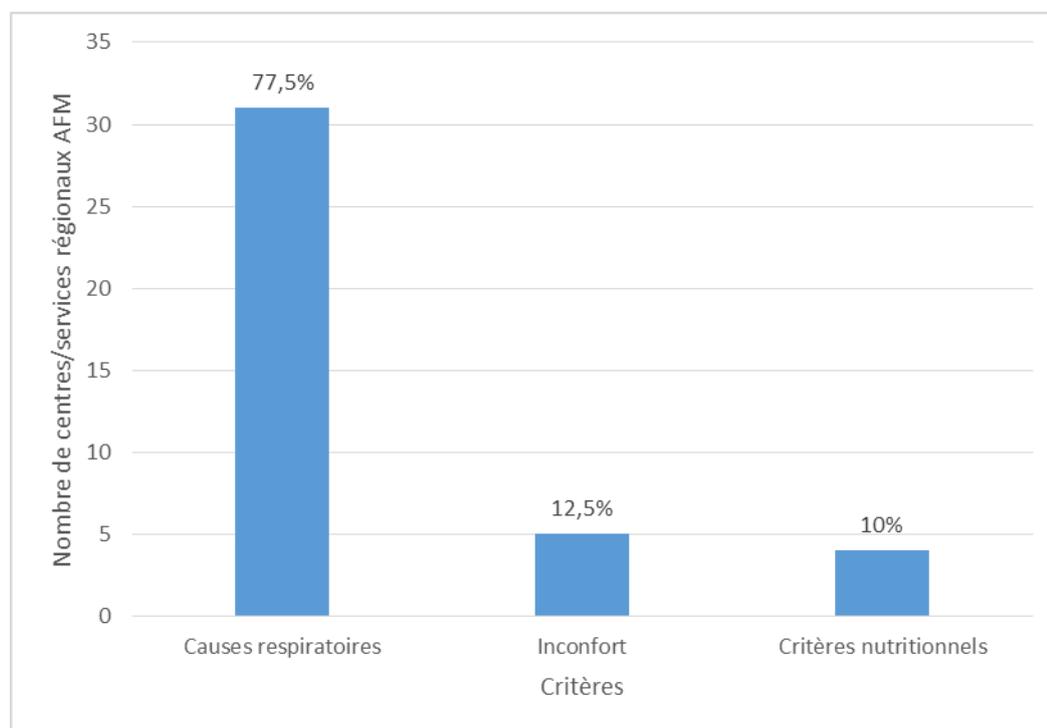
solution principale était dans ce cas la scolarisation à domicile (64,3 % des cas vs 21,4 % pour les IEM et 7,1 % pour la rééducation/SSR).

Au total, 18 (58,1 %) CR / SR-AFM considéraient que la trachéotomie était un frein à la scolarisation.

#### 5.2.1.2 Choix de la trachéotomie

Les raisons principales de la trachéotomie rapportées par les CR / SR-AFM étaient des causes respiratoires pour 31 (77,5 %), un inconfort pour 5 (12,5 %) et des critères nutritionnels pour 4 (10 %) (Figure 5).

**Figure 5** — Critères de choix de la trachéotomie :



*Résultats non exclusifs, un même centre/service régional AFM ayant pu donner plusieurs réponses (questionnaire à choix multiples)*

#### **5.2.2 Comparaison des groupes « > 1 enfant trachéotomisé/département » et « ≤ 1 enfant trachéotomisé / département »**

Le Tableau III présente également les résultats de la comparaison des groupes établis selon la densité d'enfants trachéotomisés par départements couverts par les CR / SR-AFM participant à l'étude.

Il n'y avait pas de différence significative entre les groupes en termes d'effectifs d'enfants scolarisés en milieu scolaire classique ( $p = 0,73$ ), dans un niveau adapté ( $p = 0,87$ ) et accompagnés par une AVS / AESH ( $p = 0,19$ ).

Il y avait plus de CR / SR-AFM ayant connu un échec de scolarisation dans le groupe A que dans le groupe B (50 % vs 42,1 %) sans que cette différence soit significative ( $p = 0,76$ ).

En cas d'échec de scolarisation en milieu scolaire classique, le domicile était privilégié pour 83,3 % des CR / SR-AFM participant dans le groupe A. Dans le groupe B, il s'agissait soit du domicile (50 %), soit de la rééducation / SSR (50 %) ( $p = 0,83$ ) (Tableau III).

Il y avait plus de CR / SR-AFM pensant que la trachéotomie était un frein à la scolarisation dans le groupe B (68,4 % vs 41,7 %,  $p = 0,14$ ).

**Tableau III** Caractéristiques de la population totale (centres / AFM) et des groupes selon la densité d'enfants trachéotomisés par départements couverts par le centre/service régional de l'AFM :

	TOTAL (N = 31 centres/AFM )†	Selon le nombre d'enfants par départements couverts par le centre/AFM		
		Groupe A (N = 12)	Groupe B (N = 19)†	p
Nombre d'enfants trachéotomisés suivis <i>par les centres/AFM</i> <sup>1</sup>	106	60	46	-
Nombre d'enfants (N,%) :				
Scolarisés en milieu scolaire classique	61 (58,1 %)²	34 (56,7 %)	27 (60,0 %)³	0,73
Dans un niveau adapté	55 (52,4 %)²	31 (51,7 %)	24 (53,3 %)³	0,87
Avec présence d'une AVS	53 (50,5 %)²	27 (45,0 %)	26 (57,8 %)³	0,19
Personne suppléant l'AVS en son absence <i>selon les centres/AFM</i> (N,%)*				
Parent	7 (22,6 %)	4 (33,3 %)	3 (15,8 %)	0,58
Infirmier/éducateur	3 (9,7 %)	2 (16,7 %)	1 (5,3 %)	
Aucune personne suppléante	3 (9,7 %)	1 (8,3 %)	2 (10,5 %)	
NR	19 (61,3%)	6 (50,0 %)	13 (68,4 %)	
Antécédents d'enfants en échec de scolarisation en milieu classique en lien avec la trachéotomie <i>selon les centres/AFM</i> (N,%)	<b>14 (45,2 %)</b>	<b>6 (50,0 %)</b>	<b>8 (42,1 %)</b>	0,76
<i>Nombre d'enfants concernés</i> (N,%)	16 (50,0 %)⁴	4 (33,3 %)⁵	12 (60,0 %)⁶	0,27
Solution appliquée face à l'échec <i>selon les centres/AFM</i> (N,%)*				
Scolarisation à domicile	9 (64,3 %)	5 (83,3 %)	4 (50,0 %)	0,83
Scolarisation en IEM	3 (21,4 %)	1 (16,7 %)	2 (25,0 %)	
Rééducation/SSR	6 (42,9 %)	2 (33,3 %)	4 (50,0 %)	
NR	1 (7,1 %)	0	1 (12,5 %)	
NR	<b>1 (3,2 %)</b>	<b>0</b>	<b>1 (5,3%)</b>	
Trachéotomie constituant un frein à la scolarisation <i>selon les centres/AFM</i> (N %)	18 (58,1 %)	5 (41,7 %)	13 (68,4 %)	0,14

NR = Non renseigné \*Résultats non exclusifs, un même centre / AFM a pu donner plusieurs réponses (questionnaire à choix multiples).

<sup>1</sup> Certains enfants peuvent avoir été comptabilisés 2 fois car suivis à la fois par le centre et par l'AFM de son lieu de résidence.

<sup>2</sup> Dénominateur « nombre d'enfants trachéotomisés » ramené à 105 (1 centre suivant 1 enfant n'ayant pas renseigné la question).

<sup>3</sup> Dénominateur « nombre d'enfants trachéotomisés » ramené à 45 (1 centre suivant 1 enfant n'ayant pas renseigné la question).

<sup>4</sup> Dénominateur « nombre d'enfants suivis par les centres ayant connu des échecs de scolarisation » de 55 ramené à 32 (3 centres ayant rencontré des échecs de scolarisation en milieu classique en lien avec la trachéotomie et suivant 23 enfants n'ayant pas renseigné la question).

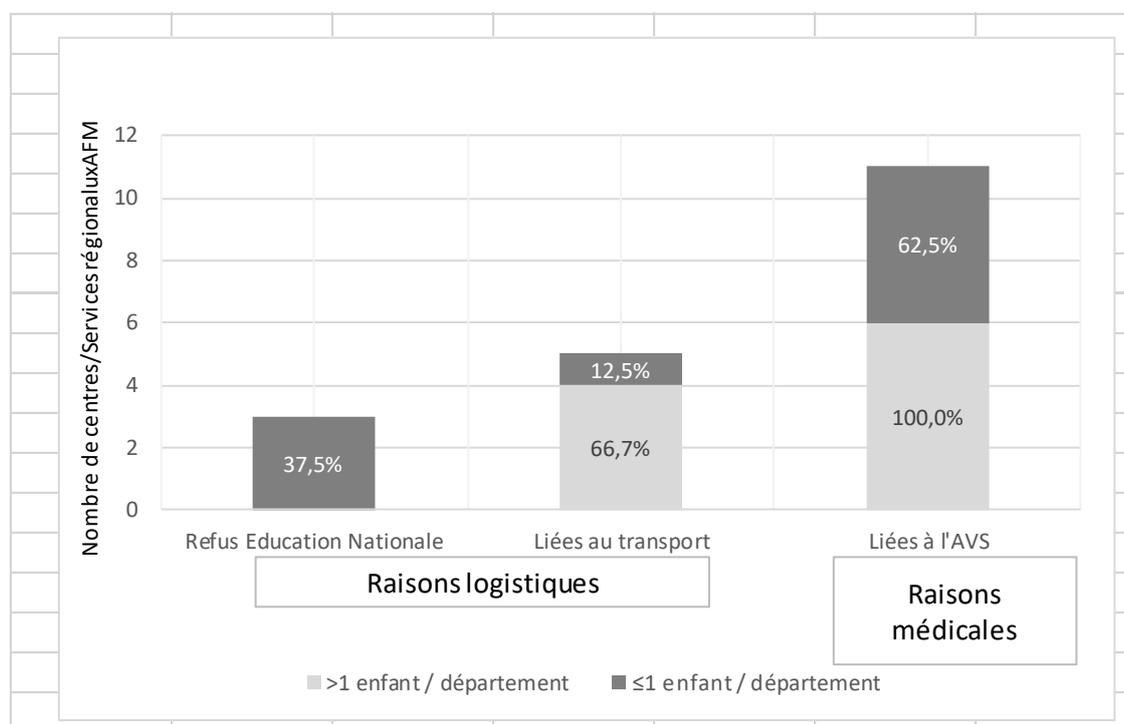
<sup>5</sup> Dénominateur « nombre d'enfants suivis par les centres ayant connu des échecs de scolarisation » de 35 ramené à 12 (3 centres ayant rencontré des échecs de scolarisation en milieu classique en lien avec la trachéotomie et suivant 23 enfants n'ayant pas renseigné la question).

<sup>6</sup> Dénominateur « nombre d'enfants suivis par les centres ayant connus des échecs de scolarisation » de 20.

† Exclusion de 2 centres sans suivi d'enfant trachéotomisé.

Dans le groupe A, les échecs de scolarisation étaient médicaux (soins trop lourds pour l'AVS) pour 6 CR / SR-AFM (100 %) et logistiques (distance importante domicile-école) pour 4 CR / SR-AFM (66,7 %). Dans le groupe B, les échecs de scolarisation étaient médicaux pour 5 CR / SR-AFM (62,5 %) et logistiques pour 4 (50 %) CR / SR-AFM. Parmi ces 4 échecs logistiques dans le groupe B, 3 étaient primitivement scolaires, par refus de l'Éducation Nationale de scolariser l'enfant (Figure 6).

**Figure 6** — Causes d'échec de scolarisation en milieu classique liées à la trachéotomie (réponses par CR / SR-AFM) :



Résultats non exclusifs, un même centre/service régional AFM ayant pu donner plusieurs réponses (questionnaire à choix multiples)

N = 8 pour le groupe  $\leq 1$  enfant/département (groupe B) et N = 6 pour le groupe  $> 1$  enfant/département (groupe A) (nombre de CR/SR-AFM ayant rapporté avoir eu des antécédents d'échecs de scolarisation en milieu classique)

Dans le groupe A, les échecs de scolarisation liés aux AVS / AESH étaient dus à des difficultés de recrutement de l'AVS / AESH pour 6 (100 %) CR / SR-AFM, des difficultés de formation pour 5 (83,3 %) CR / SR-AFM, et des soins médicaux trop lourds pour 3 (50 %) CR / SR-AFM. Dans le groupe B, les échecs de scolarisation liés aux AVS/AESH étaient dus à des difficultés de formation pour 4 (80 %) CR / SR-AFM et à des soins médicaux trop lourds pour 3 (60 %) CR / SR-AFM. Des difficultés de recrutement n'étaient pas signalées (Tableau IV).

Il était retrouvé une différence très significative ( $p < 0,001$ ) dans les causes d'échecs de scolarisation en milieu « classique » entre les CR / SR-AFM des groupes A et B ayant rapporté avoir des antécédents de tels échecs. Cette différence était liée à l'item « difficultés de recrutement » des AVS/AESH.

**Tableau IV** — Causes d'échec de scolarisation en milieu scolaire classique liées à la trachéotomie (réponses par CR / SR-AFM) : détail des causes liées aux AVS :

	Selon la densité d'enfants ayant une trachéotomie par départements		
	> 1 (groupe A) (N=6)	≤1 (groupe B) (N=5)	p
Difficultés de recrutement de l'AVS/AESH (N, %)	6 (100 %)	0	<0,001
Difficultés de formation de l'AVS/AESH (N, %)	5 (83,3 %)	4 (80 %)	
Soins trop lourds selon l'AVS/AESH (N, %)	3 (50 %)	3 (60 %)	

### 5.2.3 Retentissement de la densité d'AVS par enfant sur le sentiment de la trachéotomie comme frein à la scolarisation

Concernant la comparaison des groupes selon la densité d'AVS/AESH : dans le groupe « < 50% des enfants ayant une AVS », 10 (76,9 %) CR / SR-AFM considéraient la trachéotomie comme frein à la scolarisation contre 7 (41,2%) dans le groupe « ≥ 50 % des enfants ayant une AVS » ( $p = 0,07$ ) (Tableau V).

**Tableau V** — Réponses des CR / SR-AFM à la question « la trachéotomie est-elle un frein à la scolarisation ? » en fonction de la densité d'AVS :

	CR / SR-AFM pour lesquels < 50 % des enfants ont une AVS (N = 13)	CR / SR-AFM pour lesquels ≥ 50 % des enfants ont une AVS (N = 17)
CR / SR-AFM pensant que la trachéotomie est un frein à la scolarisation (N,%)	10 (76,9 %)	7 (41,2 %)
CR / SR-AFM ne pensant pas que la trachéotomie est un frein à la scolarisation (N,%)	3 (23,1 %)	10 (58,8 %)

## 6. DISCUSSION

### 6.1 SYNTHÈSE DES RESULTATS

#### 6.1.1 Questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques des académies

##### 6.1.1.1 Suivi de la scolarité des enfants trachéotomisés

Pour la scolarisation des élèves porteurs d'une trachéotomie, les académies avaient toutes mentionné un suivi de scolarité annuel par une ESS dans le contexte du PPS. Cela est donc en accord avec ce qui est recommandé pour le cursus de ces enfants (AFM Téléthon 2013<sup>13</sup>). Cependant, l'ESS étant nécessaire au dossier MDPH de l'enfant, les académies ont, de toute façon, peu de marges de manœuvre et sont contraintes d'organiser cette ESS.

##### 6.1.1.2 Accompagnement des enfants trachéotomisés durant les temps scolaires et périscolaires

Il y avait autant d'académies gênées par le manque de médecins scolaires (3 académies) que d'académies qui ne l'étaient pas, même si ces dernières reconnaissent en leur présence un avantage au bon déroulement de la scolarisation. Le fait que 8 académies (57,1 % des académies interrogées) ne s'étaient pas exprimées sur le sujet a limité les conclusions.

Les AVS / AESH de 85,7 % des académies ayant participé à l'étude recevaient une formation spécifique pour prendre en charge les enfants trachéotomisés. L'académie de Montpellier ne mettait pas en place de formation particulière pour ses AVS / AESH mais celles-ci étaient tout de même autorisées à réaliser les aspirations endotrachéales. Cela est illégal : seules les personnes ayant reçu une formation appropriée sont autorisées à réaliser ces gestes médicaux (Décret n°99-426 du 27 mai 1999<sup>14</sup>).

Malgré la nécessité pour ces enfants d'avoir une AVS (aspirations endotrachéales, prise de note, aide aux déplacements etc.) (AFM Téléthon 2011<sup>15</sup>), ce n'était pas une priorité systématique pour 4 académies sur les 7 s'étant positionnées. Il existe donc une absence d'homogénéisation des académies dans l'organisation de la scolarisation des enfants porteurs d'une trachéotomie.

---

<sup>13</sup> Bibliographie : nr. 34.

<sup>14</sup> Bibliographie, nr. 37.

<sup>15</sup> Bibliographie : nr. 33.

Dans 4 académies sur les 6 ayant répondu avoir des enfants trachéotomisés et scolarisés, les AVS / AESH, chargées de les prendre en charge, exprimaient un sentiment d'inquiétude. Un rapport de 2018 sur l'évaluation de l'aide humaine pour les élèves en situation de handicap (fait par les Ministères des Solidarités et de la Santé, de l'Éducation Nationale, de l'Enseignement Supérieur, de la Recherche et de l'Innovation<sup>16</sup>) évoquait leur impression d'être démunies face au handicap. Ce sentiment était mis en avant devant la prise en charge d'un enfant n'ayant pas de soin paramédical (AVS accompagnant des enfants ayant une déficience intellectuelle, des troubles du spectre autistique, des difficultés d'attention...). On peut donc comprendre qu'il soit majoré devant un enfant fortement médicalisé (enfant porteur d'une trachéotomie), nécessitant une prise en charge particulière (aspirations endotrachéales).

## **6.1.2 Questionnaire destiné aux centres de référence et services régionaux de l'AFM Téléthon**

### **6.1.2.1 Critère de choix de la trachéotomie**

Le critère principal de choix de la trachéotomie était pour 31 (77,5 %) CR / SR-AFM une cause respiratoire (échec de la VNI, échec d'extubation, risque de décompensation sévère, spasme glottique). D. Orlikowski a mis en avant la persistance d'une hypercapnie en VNI comme cause de la trachéotomie dans la prise en charge respiratoire des patients ayant une maladie neuromusculaire (ORLIKOWSKI *et al.* 2005). Le recours à la trachéotomie pour des critères respiratoires dans un contexte de maladie neuromusculaire est conforme aux recommandations de 2006 de l'HAS, en partenariat avec l'AFM (Recommandations HAS et AFM 2006<sup>17</sup>). Il s'agit de recommandations pour la prise en charge de patients adultes. En effet, il n'y a malheureusement pas de recommandations pour la prise en charge des enfants avec insuffisance respiratoire dans un contexte de maladie neuromusculaire. Les autres critères de la trachéotomie étaient un inconfort pour 5 (12,5 %) CR / SR-AFM et des critères nutritionnels pour 4 (10 %) CR / SR-AFM. L'inconfort en VNI est inclus dans ces recommandations comme critère de relais de VNI par la trachéotomie. L'atteinte nutritionnelle du patient est reconnue comme critère possible pour envisager la ventilation invasive sans toutefois être indiquée dans les recommandations.

---

<sup>16</sup> Bibliographie, nr. 46.

<sup>17</sup> Bibliographie, nr. 39.

### 6.1.2.2 Comparaison de groupes selon la densité d'enfants trachéotomisés par département

Nous avons souhaité étudier les réponses au questionnaire destiné aux CR / SR-AFM en définissant 2 groupes ( $> 1$  enfant porteur d'une trachéotomie/département et  $\leq 1$  enfant porteur d'une trachéotomie / département) en partant de l'hypothèse que moins un département avait d'enfants trachéotomisés à scolariser, et plus la trachéotomie pouvait être un frein à la scolarisation (par « manque d'habitude »).

Le sentiment que la trachéotomie est un frein à la scolarisation était plus marqué dans le groupe B que dans le groupe A (68,4 % vs 41,7 %  $p = 0,14$ ). Ce résultat va dans le sens de notre hypothèse, bien qu'il ne soit pas significatif (lié à un probable manque de puissance).

Il existait des antécédents d'échec de scolarisation pour 6 (50 %) CR / SR-AFM du groupe A et 8 (42,1 %) CR / SR-AFM du groupe B ( $p = 0,76$ ). La suite des résultats concerne uniquement ces CR/SR-AFM.

Nous avons cherché à déterminer les causes des échecs de scolarisation. Elles étaient multiples, en lien ou non avec les AVS.

a) Les causes indépendantes de l'accompagnement scolaire étaient :

- Le refus de scolarisation de l'Éducation Nationale

Dans le groupe B, 3 (37,5 %) CR / SR-AFM ont mentionné le refus de l'Éducation Nationale de scolariser ces enfants, ce qui pourrait éventuellement être en lien avec un manque d'expérience dans la prise en charge de ces enfants.

Cela est illégal : selon l'article L 112-1 de la Loi du 11 février 2005, « tout enfant, tout adolescent présentant un handicap ou un trouble invalidant de la santé est inscrit dans l'école ou dans l'un des établissements (scolaires) le plus proche de son domicile, qui constitue son établissement de référence. »

Dans ce même groupe, un CR / SR-AFM a précisé que, pour un cas, l'école avait refusé que l'AVS réalise les aspirations endotrachéales malgré la formation adéquate. Le lycéen devait alors réaliser lui-même ces gestes, en présence du sous-directeur de l'établissement.

- Des difficultés logistiques

Quatre (66,7 %) CR / SR-AFM du groupe A et 1 (12,5 %) CR / SR-AFM du groupe B ont mis en évidence des difficultés liées au transport entre l'école et le domicile. Ces problèmes organisationnels sont normalement gérés par la MDPH avec un transport remboursé par le Conseil Général.

Il est donc difficile pour les académies d'invoquer ces difficultés logistiques comme cause d'échec de scolarisation puisqu'il existe des financements possibles de ces trajets.

#### b) Les causes liées à l'accompagnement scolaire

Une fois la scolarisation obtenue et les problèmes logistiques réglés, il existe des difficultés liées aux AVS/AESH.

Notre étude a mis en évidence le fait que 50,5% de notre population bénéficiait d'une AVS / AESH (27 enfants (45 %) dans le groupe A et 26 enfants (57,8%) dans le groupe B,  $p = 0,19$ ). Dans le rapport de P. Blanc (sénateur des Pyrénées Orientales et rapporteur de la loi Handicap de 2005), 48,1 % enfants ayant un handicap moteur avaient une AVS individuelle (BLANC 2001). Il est ainsi surprenant qu'il n'existe donc pas un accompagnement scolaire plus important pour ces enfants lourdement handicapés qui nécessitent de manière certaine une AVS / AESH.

Les échecs de scolarisation étaient liés aux AVS pour 6 (100 %) CR / SR-AFM du groupe A et 5 (62,5 %) CR / SR-AFM du groupe B. Ces échecs étaient dus à plusieurs causes.

- Des difficultés de recrutement

Des difficultés de recrutement des AVS / AESH étaient présentes dans le groupe A (6 [100 %]) CR / SR-AFM). Elles n'étaient pas évoquées dans le groupe B.

A noter que le test réalisé sur les difficultés en lien avec les AVS/AESH (Tableau IV) était très significatif ( $p < 0,001$ ). Ce résultat est dû à la comparaison sur ces difficultés de recrutement entre les 2 groupes.

L'étude n'a pas pu évaluer le nombre d'AVS / AESH par département : si la répartition des AVS / AESH est homogène sur le territoire français, il peut sembler logique qu'il y ait plus de facilités à recruter ces personnes dans les départements où le nombre d'enfants nécessitant un accompagnement scolaire est moindre.

Nous avons également observé le fait que plus le nombre d'AVS / AESH était important pour encadrer ces enfants, moins l'idée que la trachéotomie était un frein à la scolarisation était exprimée par les CR / SR-AFM. Cela souligne l'importance de l'accompagnement scolaire pour permettre la scolarisation des enfants porteurs d'une trachéotomie.

- Des difficultés de formation

Des difficultés de formation des AVS / AESH pour 5 (83,3 %) CR / SR-AFM du groupe A et 4 (80 %) CR / SR-AFM du groupe B furent mises en avant. Une étude de Belmont *et al.* a montré que quel que soit le handicap de l'élève que les AVS / AESH sont chargées d'encadrer, celles-ci jugeaient leur formation trop théorique, trop tardive et peu adéquate face à leurs missions (BELMONT *et al.* 2011). Les difficultés pour accompagner des enfants d'une manière générale peuvent donc être majorées pour la prise en charge d'enfants ayant des soins lourds comme les enfants porteurs d'une trachéotomie.

J. Bataille signalait des lacunes dans la formation des AVS chargées de s'occuper de ces enfants (formation peu réaliste : pas d'autorisation à manipuler la canule de la trachéotomie, aucune connaissance pratique du respirateur si nécessité d'une ventilation diurne). Il soulignait que les IFSI, tenus de dispenser un enseignement théorique, étaient trop peu nombreux et donc dépassés par les besoins de formation. Chacun organiserait environ 3 sessions de formation/an ne correspondant que très rarement avec la date de la trachéotomie (BATAILLE *et al.* [s. d.]).

- Des soins paramédicaux lourds

Le sentiment de l'AVS / AESH que les soins étaient trop lourds prévalait dans les 2 groupes (3 [50 %] CR / SR-AFM dans le groupe A, 3 [60 %] CR / SR-AFM dans le groupe B). Cette impression d'être démuni face aux soins était également évoqué par les médecins conseillers techniques.

Les causes d'échec de scolarisation étant donc multiples (inscription à l'école, logistique, accompagnement scolaire), le risque de ne pas avoir accès à un cursus dans le milieu scolaire « classique » est donc important pour ces enfants.

En cas d'échec de scolarisation en milieu scolaire classique, plusieurs solutions étaient mises en place :

- le domicile apparaissait comme la 1ère solution dans les 2 groupes (5 [83,3 %] CR / SR-AFM du groupe A et 4 [50 %] CR / SR-AFM du groupe B  $p = 0,83$ ). Ce

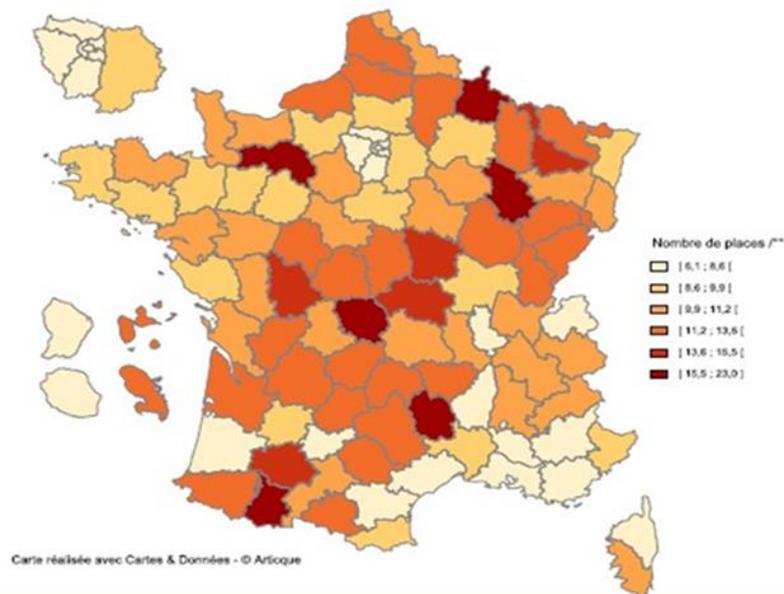
résultat est souligné par B. Birmelé (BIRMELE 2018). Cela entraîne une réorganisation familiale importante (démission, modification des emplois du temps, adaptation du budget familial etc.),

- la rééducation/SSR était choisie en cas d'échec de scolarisation en milieu scolaire classique pour 2 (33,3 %) CR / SR-AFM du groupe A et 4 (50 %) CR / SR-AFM du groupe B ( $p = 0,83$ ),
- les IEM apparaissaient dans les 2 groupes comme étant la solution la moins choisie (1 [16,7 %] CR / SR-AFM dans le groupe A et 2 [25 %] CR / SR-AFM dans le groupe B  $p = 0,83$ ). Il existe en effet de grandes disparités dans la répartition des IEM sur le territoire français, avec pour conséquence un nombre de places restreint. De plus, le temps paramédical étant limité, on observe également des difficultés pour prendre en charge les enfants nécessitant des soins lourds comme le sont les enfants trachéotomisés.

**Figure 7** — Taux de couverture en établissements et services médico-sociaux (Source CNSA) :

### Taux de couverture en établissements et services médico-sociaux nb de places pour 1000 enfants de 0 à 20 ans en 2016

Taux d'établissements et services médico-sociaux pour 1000 enfants de population générale



Le coût d'un accueil en IEM est de 4874 euros/mois (Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie 2014<sup>18</sup>). Ce montant est élevé comparé au salaire mensuel d'une AVS / AESH de 689 euros / mois (JO Sénat du 6 décembre 2018<sup>19</sup>).

D'un point de vue budgétaire, il serait donc plus logique de majorer le nombre d'AVS/AESH : cela permettrait d'améliorer l'accompagnement de ces enfants, donc de limiter les échecs de scolarisation et ainsi de réduire les dépenses liées à une prise en charge dans un centre spécialisé.

## **6.2 POINTS FORTS DE L'ETUDE**

Il s'agissait d'une étude innovante puisqu'elle n'avait jamais été effectuée auparavant.

Elle a été réalisée à l'échelle nationale permettant d'obtenir un échantillon le plus large possible, malgré une faible population concernée (enfants trachéotomisés pour insuffisance respiratoire terminale dans un contexte de maladie neuromusculaire et scolarisés en milieu scolaire classique).

Pour analyser les réponses au questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques, l'étude qualitative fut choisie car elle est appropriée pour recueillir des facteurs subjectifs (ressenti des AVS, gêne liée au manque de médecins scolaires (AUBIN-AUGER 2008)). Malgré l'étude d'un échantillon de petite taille avec une faible participation des médecins conseillers technique, la saturation des données (absence d'élément nouveau fourni par les dernières réponses obtenues) a pu être atteinte.

Pour analyser les réponses au questionnaire destiné aux CR / SR-AFM (questionnaire objectif), l'analyse quantitative permettait de calculer moyennes, écarts-types et de réaliser des tests de comparaison entre les groupes A et B.

## **6.3 LIMITES DE L'ETUDE**

Il s'agissait d'une étude descriptive avec de ce fait un faible niveau scientifique (grade C).

En conséquence, elle comportait des facteurs de confusion qui au vu de l'objectif principal n'ont pas été recherchés. En effet, la trachéotomie est réalisée dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale secondaire à une maladie neuromusculaire. Les patients ont donc un état général altéré avec une fatigabilité importante. L'école aggrave la fatigue (transport, réveil

---

<sup>18</sup> Bibliographie, nr. 36.

<sup>19</sup> Bibliographie, nr. 44.

matinal pour réaliser des soins avant les temps scolaires et périscolaires) et est donc paradoxalement associée à un possible échec de scolarisation (ce qui est un comble), sans lien avec la trachéotomie elle-même. De plus, l'absentéisme scolaire lié aux suivis médical et paramédical pour le suivi de la maladie majeure le risque d'échec de scolarisation (MESMAN 2013). Les échecs de scolarisation ne sont donc possiblement pas toujours liés à la trachéotomie elle-même.

En outre, devant des difficultés à joindre les médecins conseillers techniques par téléphone, nous avons décidé de fonctionner uniquement par voie électronique, pour multiplier nos chances de les contacter. Ainsi, subsiste-t-il des risques d'erreur : les médecins conseillers techniques ont pu inclure dans leurs réponses des enfants pour qui la trachéotomie n'avait pas été faite dans un contexte de maladie neuromusculaire, malgré nos efforts pour limiter cet écueil.

Ce travail a ciblé un échantillon de petite taille : les enfants trachéotomisés pour insuffisance respiratoire terminale dans un contexte de maladie neuromusculaire. Le caractère restreint de cet échantillon a été majoré par le faible taux de participation au questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques, malgré de nombreuses relances (taux de réponses 46,7 %). Des causes de cette faible participation peuvent être envisagées : le sentiment d'être peu concernés, d'être « débordés », une faible connaissance du sujet... Ce fort taux d'abstention est à opposer au taux de participation élevé des CR / SR-AFM (73,3 %) : cela peut être lié avec une connaissance et à un intérêt certain pour le sujet.

Notre étude porte donc sur une population limitée. Cela rend nos résultats difficiles à extrapoler et peut être également responsable d'un défaut de puissance statistique, entraînant des résultats non significatifs aux tests de comparaison.

Notre étude a également été entravée par les connaissances apparemment modestes des médecins conseillers techniques quant à la scolarisation des enfants trachéotomisés dans leur territoire. En effet, ces médecins évoquent au total 16 enfants dans cette situation tandis que les centres de référence et services régionaux de l'AFM Téléthon relatent 106 enfants (60 [56,6 %] déclarés par les CR / SR-AFM du groupe A, 46 [43,4 %] par ceux du groupe B).

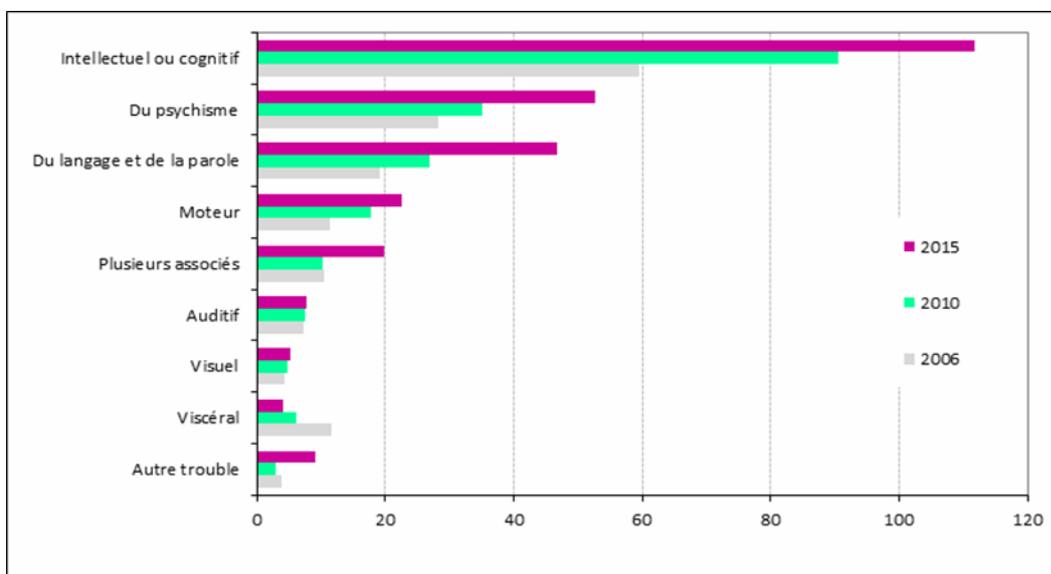
Bien que certains enfants aient pu être déclarés par un centre de référence et le service régional correspondant, il y a donc au minimum cinquante-trois enfants trachéotomisés et scolarisés. Le faible chiffre annoncé par les médecins conseillers techniques paraît donc un peu étonnant. Par exemple, le centre de référence de Bordeaux annonce six enfants tandis que le

médecin conseiller technique de l'académie correspondante en évoque deux. Néanmoins il faut prendre en compte le fait que les médecins conseillers techniques n'ont connaissance que des enfants scolarisés, à la différence des CR / SR-AFM qui suivent ces enfants dans leur globalité. De plus, la probabilité d'avoir un enfant avec trachéotomie pour maladie neuromusculaire est faible (en moyenne un par département), il est donc normal que ces médecins aient des connaissances partielles sur le sujet.

## 6.4 PERSPECTIVES

Notre étude était transversale et permettait donc d'apprécier la scolarisation de ces enfants à un instant « t ». Néanmoins le nombre d'élèves en situation de handicap et scolarisés en milieu scolaire classique a tendance à augmenter, comme le montre le rapport de 2018, « Évaluation de l'aide humaine pour les élèves en situation de handicap » par les ministères des Solidarités et de la Santé, de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation<sup>20</sup>.

**Effectifs d'élèves en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire selon la nature du trouble en 2006, 2010 et 2015 (milliers)**



Sources MENESR-DEPP et MENESR-DGESCO, enquêtes n° 3 et n° 12A

Les raisons des échecs de scolarisation des enfants ayant une trachéotomie dans un contexte de maladie neuromusculaire sont donc à étudier : il faut donc remédier autant que possible à

<sup>20</sup> Bibliographie, nr. 46.

ces échecs afin qu'ils n'augmentent pas avec le nombre croissant de scolarisations de ces enfants.

### Soutenir les accompagnants scolaires et péri-scolaires des élèves trachéotomisés

Du questionnaire destiné aux médecins conseillers techniques, il ressort un sentiment de solitude et d'incompétence quant à la prise en charge de ces enfants trachéotomisés (aspirations endotrachéales, décanulation). La mise à disposition de plaquettes comportant des explications sur la maladie, les gestes techniques, les centres de référence à contacter selon leur lieu d'exercice pourrait permettre d'améliorer la prise en charge de ces enfants et peut-être ainsi de limiter les échecs de scolarisation.

Afin de mettre en place une formation continue des médecins conseillers techniques et des AVS / AESH, des ressources numériques pourraient être disponibles sous forme de vidéos et d'articles en ligne.

Dans ce contexte, le plan pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011 comportait plusieurs objectifs visant à améliorer l'accompagnement des patients trachéotomisés :

- confier à la Direction Générale de l'Offre de Soins l'organisation des formations (veiller à un nombre de sessions suffisant, cohérence avec le calendrier scolaire),
- instaurer une personne référente pour les questions spécifiques aux problématiques des personnes trachéotomisées dans chaque Agence Régionale de Santé (Ministère des Solidarités et de la Santé, 2010<sup>21</sup>).

Ce plan a été évalué par le Haut Conseil de la Santé Publique (HCSP) en mai 2013. Ce dernier a considéré que l'impact du plan 2007-2011 avait été globalement limité au regard des ambitions sur l'amélioration de la qualité de vie des patients. Il a émis des recommandations pour la réalisation d'un futur plan (Haut Conseil de la Santé Publique 2013<sup>22</sup>).

Les pouvoirs publics, interpellés par les associations de patients et leurs familles ont créé un Schéma national d'organisation social et médico-social. Le 1<sup>er</sup> fut réalisé en 2009-2013 et le

---

<sup>21</sup> Bibliographie : nr. 45.

<sup>22</sup> Bibliographie : nr. 38.

second en 2014-2018. Ce dernier (Ministère des affaires sociales, de la santé et des droits des femmes, Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie 2015<sup>23</sup>) avait pour missions :

- la mise en place des Équipes Relais Handicaps Rares. Organisées en interrégions, ces équipes ont pour tâche de conseiller les professionnels afin d'élaborer une stratégie d'intervention globale adaptée à la personne ayant un handicap. Elles apportent également leur appui à la formation des acteurs et à l'évolution des connaissances sur le handicap rare,
- la liaison entre les centres de références Maladies rares et les Équipes relais de Handicaps Rares,
- une meilleure valorisation des personnes handicapées et de leurs familles,
- des modalités d'accompagnement pour une meilleure prise en compte des moments charnières du parcours liés à l'âge (passage de l'enfance à l'âge adulte).

Un nouveau plan appelé « Stratégie nationale de santé 2018-2022 » est en cours. L'accompagnement des enfants trachéotomisés n'est pas spécifiquement mentionné mais est notée la nécessité d'« améliorer l'accompagnement et l'insertion sociale des enfants handicapés » avec pour objectif de « fluidifier les parcours scolaire et médico-social, et d'éviter les ruptures en fin de cycle ou de dispositif » (Ministère des solidarités et de la santé 2017<sup>24</sup>)

#### Limiter les indications de la trachéotomie ?

Bien que cette thèse soit principalement descriptive, elle nous a permis d'envisager la trachéotomie comme réel frein à la scolarisation de ces enfants (telles les difficultés de formation rapportées par les médecins conseillers techniques ou celles de recrutement évoquées par les CR / SR-AFM).

Si son recours dans les insuffisances respiratoires terminales secondaires à des maladies neuromusculaires est développé en France, il est assez limité dans certains pays. En effet, les États-Unis par exemple privilégient la VNI. Dans une politique de réduction des coûts avec un système de santé différent, ils se justifient en mettant en avant l'absence de besoin d'aspirations et de soins de trachéotomie, réduisant le risque d'infection et majorant la mobilité du patient. De plus, la diminution des besoins en équipements et la réduction de la complexité de la prise en charge à domicile permettent une réduction du coût de la prise en charge du patient

---

<sup>23</sup> Bibliographie, nr. 42.

<sup>24</sup> Bibliographie : nr. 43.

(HILL 2004). La Suisse accorde aussi une importance particulière à la VNI plutôt qu'à la trachéotomie dans la prise en charge respiratoire des patients ayant une maladie neuromusculaire (LLOYD-OWEN *et al.* 2005). En effet, ce pays argue que la trachéotomie est associée à une dégradation de la qualité de vie du patient et de son entourage (CHEVROLET *et al.* 2010).

Une étude datant de 1993 avait déjà souligné qu'une ventilation non invasive ayant comme interface une pipette buccale pouvait permettre d'éviter ou de retarder le recours à une trachéotomie (BACH *et al.* 1993). Le fait de privilégier cette méthode permettait d'éviter les complications de la ventilation invasive (diminution des mécanismes de défense des voies aériennes, bouchons muqueux et granulomes).

## 7. CONCLUSION

Cette étude, réalisée à l'échelle nationale, de réfléchir aux conséquences de la trachéotomie dans un contexte de maladie neuromusculaire, sur la scolarisation en milieu scolaire « classique ». Les résultats n'ont pas été statistiquement significatifs. Cependant, il s'agit d'un travail portant sur une très faible population : une population plus grande aurait donc possiblement permis d'améliorer la puissance de l'étude. On peut ainsi conclure que la trachéotomie tend probablement à freiner la scolarisation de ces enfants.

La présence d'une AVS / AESH pour accompagner ces enfants est un facteur majeur dans leur réussite scolaire. L'absence de mise en place systématique de ces personnes pour les aider (pour les aspirations endotrachéales notamment) a donc des conséquences délétères importantes, avec un risque élevé d'échec scolaire. En comparaison avec d'autres enfants (ayant une AVS / AESH pour un trouble déficitaire de l'attention par exemple), ce risque est aggravé par le handicap lourd et donc l'absence totale d'autonomie. Il importe donc que l'augmentation des postes d'AVS/AESH soit une priorité de santé publique.

Enfin, puisque la ventilation invasive semble avoir un impact négatif sur la scolarisation en milieu scolaire « classique », la VNI avec l'utilisation d'un embout buccal pourrait être une solution permettant de retarder ou d'éviter la trachéotomie et ses conséquences sur la scolarisation de ces patients.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. AUBIN-AUGER I., MERCIER A., BAUMANN L., LEHR-DRYLEWICZ A. M., IMBERT P., LETRILLIART L. et le groupe de recherche universitaire qualitative médicale francophone, GROUM-F 2008, « Introduction à la recherche qualitative », *Exercer* 84, p. 142-145.
2. BACH J. R., ALBA A. S., SAPORITO L. R. 1993, « Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users », *Chest* 103, p. 174-182.
3. BATAILLE J. [s. d.], « Les auxiliaires d'intégration et de vie scolaire auprès des enfants trachéotomisés ventilés », *Oxygène* 77, p. 18.
4. BELMONT B., PLANCE E., VERILLON A. 2011, « Conditions d'emploi des auxiliaires de vie scolaire et qualité de l'accompagnement des élèves handicapés », *Revue française de pédagogie* 174, p. 91-106.
5. BIRMELE B. 2018, « Les chemins de l'inclusion. Défi social et projet personnel. Compte rendu du colloque de la Fondation John-Bost », *Éthique et santé* 15, p. 211-215.
6. BIRNKRANT D. J., BUSHBY K., BANN C. M., ALMAN B. A., APKON S. D., BLACKWELL A., CASE L. E., CRIFE L., HADJIYANNAKIS S., OLSON A. K., SHEEHAN D. W., BOLEN J., WEBER D. R., WARD L. M. 2018, « Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management », *The Lancet Neurology* 17(4), p. 347-361.
7. BOUSSAID G. 2016, « Impact of respiratory care in patients with neuromuscular disease », Thèse (Paris-Saclay, 2016).
8. CHEVROLET J. C., JANSSENS J. P., ALDER D. 2010, « Ventilation non invasive et insuffisance respiratoire chronique d'origine neuromusculaire : implication pour l'intensiviste – Aspects éthiques », *Revue médicale suisse* 6, p. 2390-2395.
9. COTTON, S., CROWE S. F., VOUDOURIS N. 1998, « Neuropsychological Profile of Duchenne Muscular Dystrophy », *Child neuropsychology* 4 (2), p. 110-117.
10. DESGUERRE I., CHRISTOV C., MAYER M., ZELLER R., BECANE H.-M., BASTUJI-GARIN S., LETURCQ F., CHIRON C., CHELLY J., GHERARDI R. K. 2009, « Clinical heterogeneity of Duchenne Muscular Dystrophy (DMD): definition of sub-phenotypes and predictive criteria by long-term follow-up », *PLoS ONE* 4 (2), p. 43-47.
11. DESPORT J. C., JESUS P., FAYEMENDY P. 2014, « Gastrostomie et nutrition entérale lors des maladies neuromusculaires », *Nutrition clinique et métabolisme* 28, p. 181-188.
12. DUMEZ 2016, *Méthodologie de la recherche qualitative*, Paris, Vuibert.
13. FINDER J. D., BIRNKRANT D., CARL J., FARBER H. J., GOZAL D., IANNACCONE S. T., KOVESI T. et al. 2004, « Respiratory care of the patient with Duchenne Muscular Dystrophy: ATS consensus statement », *American journal of respiratory and critical care medicine* 170 (4), p. 456-465.
14. FINKEL R. S., MERCURI E., MEYER O. H., SIMONDS A. K., SCHROTH M. K., GRAHAM R. J., SEJERSEN T. 2018, « Diagnosis and management of spinal muscular atrophy. Part 2: Pulmonary and acute care, medications, supplements and immunizations, other organ systems and ethics », *Neuromuscular disorders* 28(3), p. 197-207.
15. GONZALEZ-BERMEJO A., TRZEPIZUR J. W., SCHABANEL J.-C. 2011, « Prise en charge respiratoire dans les maladies neuromusculaires, chez l'adulte et l'enfant : techniques spécifiques de désencombrement », *Journal de réadaptation médicale* 31 (3), p. 145-150.

16. HAN Y. J., PARK J. D., LEE B., CHOI Y. H., SUH D. I., LIM B. C., CHAE J. H. 2015, « Home mechanical ventilation Childhood-onset hereditary neuromuscular diseases 13 years' experience at a single center in Korea », *PLOS One* 10 (3), p. 1-14.
17. HILL N. S. 2004, « Assistance ventilatoire mécanique à domicile, la perspective nord-américaine », *Revue des maladies respiratoires* 21, p. 354-357.
18. INTISSAR S., RABEB C. 2015, « Étapes à suivre dans une analyse qualitative de données selon trois méthodes d'analyses : la théorisation ancrée de Strauss et Corbin, la méthode qualitative de Miles et Huberman et l'analyse thématique de Paillé et Mucchielli, une revue de la littérature », *Revue francophone internationale de recherche infirmière*, p. 161-168.
19. LEGER P., PAULUS J. 2006, « Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires, recommandations pour la pratique clinique », *Revue des maladies Respiratoires* 23, p. 1457-1459.
20. LINDEBLAD, G., KROKSMARK, A.-K., EKSTRÖM, A.-B. 2019, « Cognitive and adaptive functioning in congenital and childhood forms of myotonic dystrophy type 1: a longitudinal study », *Developmental medicine & child neurology*, p. 1-7.
21. LLOYD-OWEN S. J. *et al.* 2005, « Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey », *European Respiratory Journal* 25 (6), p. 1025-1031.
22. MESMAN G. R. 2013, « The impact of technology dependence on children and their family », *Journal of pediatric health care* 27 (6), p. 451-456.
23. MUIR J. F., LAMIA B., MOLANO C., DECLERCQ P.-L., CUVELIER A. 2012. « Place de la trachéotomie au long cours dans l'insuffisance respiratoire chronique sévère à l'ère de la ventilation non invasive », *Revue des Maladies Respiratoires* 29 (8), p. 994-1006.
24. NASSIF C., ZIELINSKI M., FRANÇOIS M., VAN DEN ABEELE T. 2015, « Trachéotomie chez l'enfant, à propos de 57 cas consécutifs », *Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale* 132, p. 295-299.
25. ORLIKOWSKI D., PRIGENT H., GONZALEZ J., SHARSHAR T., RAPHAEL J. C. 2005, « Ventilation mécanique à domicile et au long cours des patients neuromusculaires (indication, mise en place et surveillance) », *Revue Maladies Respiratoires* 22, P. 1021-1030.
26. ORLIKOWSKI D., AMAR D. 2012, « Indications de la VNI dans les maladies neuromusculaires », *Revue des maladies respiratoires. Actualités* 4 (3), p. 176-178.
27. PRIOU P., TRZEPIZUR W., MESLIER N., GAGNADOUX F. 2017, « Mise au point dans la prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires chroniques », *Revue de pneumologie clinique* 73, p. 316-322.
28. SOUDON P., STEENS M., TOUSSAINT M. 2008, « A comparison of invasive vs noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy », *Chronic respiratory disease* 5, p. 87-93.
29. VON GONTARD A., ZERRES K., BACKES M., LAUFERSWEILER-PLESS C., WENDLAND C., P. Melchers, LEHMKUHL G, RUDNIK-SCHÖNEBORN S. 2002, « Intelligence and cognitive function in children and adolescents with spinal muscular atrophy », *Neuromuscular disorders* 12, p. 130-136.

**Articles, évaluations, rapports, sources électroniques :**

30. Académie de Dijon 2016, « Scolarisation des élèves handicapés et à besoin éducatifs particuliers » ([ac-dijon.fr](http://ac-dijon.fr)).

31. AFM Téléthon [s. d.], « Les services régionaux, des professionnels pour vous aider » ([www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)).
32. AFM Téléthon 2007, « Trachéotomie et maladies neuromusculaires ». *Savoir et comprendre* ([www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)).
33. AFM Téléthon 2011 « Scolarité des enfants atteints de maladies neuromusculaires : recommandations pour un accompagnement réussi de la maternelle au secondaire », *Agir* ([www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)).
34. AFM Téléthon 2013, « Scolarité et Maladies neuromusculaires », *Savoir et comprendre* ([www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)).
35. BLANC P. 2001, *La scolarisation des enfants handicapés. Rapport au Président de la République* ([www.ladocumentationfrancaise.fr](http://www.ladocumentationfrancaise.fr)).
36. Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie 2014, « Analyse des comptes administratifs 2012 des établissements et services accueillants des personnes handicapées et des personnes âgées » ([www.cnsa.fr](http://www.cnsa.fr)).
37. Décret n°99-426 du 27 mai 1999 ([www.legifrance.gouv.fr](http://www.legifrance.gouv.fr))
38. Haut Conseil de la Santé Publique 2013, « Évaluation du plan pour l'amélioration du plan pour la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011 ».
39. HAS et AFM 2006, « Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires, Recommandation de bonne pratique » ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).
40. Institut des neurosciences cliniques de Rennes, 2012 (<http://www.incr.fr>).
41. JORF n°0173 du 29 juillet 2018 ([www.legifrance.gouv.fr](http://www.legifrance.gouv.fr))
42. Ministère des affaires sociales, de la santé et des droits des femmes, Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie 2015, « Schéma national d'organisation social et médico-social 2014-2018 », ([www.cnsa.fr](http://www.cnsa.fr)).
43. Ministère des Solidarités et de la Santé 2017, Stratégie nationale de santé 2018-2022 (<https://solidarites-sante.gouv.fr>).
44. JO Sénat du 06 décembre 2018, p. 6253 ([www.senat.fr](http://www.senat.fr)).
45. Ministère des Solidarités et de la Santé 2010, Articles 4 ter et 4 quater, « Plan pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011 » ([solidarites-sante.gouv.fr](http://solidarites-sante.gouv.fr)).
46. Ministère des Solidarités et de la Santé, Ministère de l'Éducation nationale, Ministère de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation 2018, « Évaluation de l'aide humaine pour les élèves en situation de handicap » (<https://cache.media.education.gouv.fr>)

## ANNEXE 1

### QUESTIONNAIRE DESTINÉ AUX MÉDECINS CONSEILLERS TECHNIQUES DES RECTORATS

- Combien d'enfants ayant une maladie neuromusculaire avec trachéotomie sont scolarisés au sein de votre rectorat ?

#### Les AVS prenant en charge les enfants trachéotomisés

- Quelle formation ont les AVS qui les prennent en charge ? Sur quelle durée ?
- Quels gestes sont-elles habilitées à pratiquer (aspirations, changement de canule...) ?
- Si la présence d'une AVS est impossible (défaut de recrutement, défaut de formation), quel type d'accompagnement est utilisé ? S'il s'agit d'un parent, existe-t-il des compensations financières ?
- Quelles sont les ressentis des AVS par rapport à la prise en charge de ces enfants ?
- Comment se déroule le suivi de scolarisation de ces enfants (équipe de suivi de scolarisation) ?
- S'il existe des échecs de scolarisation de ces enfants, selon vous, quelles peuvent en être les raisons ?
- Êtes-vous gêné dans la prise en charge de ces enfants par le manque de médecins scolaires ?
- Auriez-vous des remarques concernant la scolarité des enfants ayant une maladie neuromusculaire avec trachéotomie et des idées pour améliorer leur prise en charge ?

## ANNEXE 2

### QUESTIONNAIRE DESTINÉ AUX CENTRES DE RÉFÉRENCE ET SERVICES RÉGIONAUX

1. Parmi les enfants que vous suivez dans le cadre d'une maladie neuromusculaire, combien sont trachéotomisés ?  
*0 – 1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10 – Autres – Ne sait pas*
2. Selon quels critères a été choisie la trachéotomie ?  
*Hypercapnie en VNI – Inconfort de l'enfant quant aux interfaces de VNI – Échec de l'extubation – Demande de la famille et de l'enfant – Troubles de la déglutition / Mauvais état nutritionnel – Autres – Ne sait pas*
3. Combien d'enfants, que vous suivez pour une maladie neuromusculaire avec trachéotomie, sont scolarisés « en milieu scolaire classique » ?  
*0 – 1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10 – Autres – Ne sait pas*
4. Parmi eux, combien d'enfants suivent une scolarité dans un niveau scolaire adapté à leur âge ?  
*0 – 1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10 – Autres – Ne sait pas*
5. Parmi ces enfants trachéotomisés et scolarisés en milieu scolaire « classique », combien sont accompagnés d'une AVS ?  
*0 – 1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10 – Autres – Ne sait pas*
6. En l'absence d'AVS, quelle personne encadre ces enfants ?  
*Parent – Infirmier – Éducateur – Autres – Ne sait pas*
7. Avez-vous eu des échecs de scolarisation en milieu scolaire « classique » en lien avec la trachéotomie dans votre expérience ?  
*Oui – Non*
8. À quelle fréquence ?  
*0 – 1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10 – Autres – Ne sait pas*
9. Pour quelle raison ?  
*Refus de l'éducation nationale-rupture de contrat de l'AVS et absence de remplacement – Difficulté ou délai à la formation de l'AVS – Difficultés de financement de la formation*

*de l'AVS – Difficulté du transport de l'enfant entre le domicile et l'école – Prise en charge lourde des soins pour les AVS au long cours – Difficulté initiale à trouver une AVS acceptant de les prendre en charge – Problème de calendrier de formations aux aspirations endotrachéales non compatible avec le calendrier de rentrée scolaire – Autres*

10. Quelles solutions ont été mises en place pour ces enfants trachéotomisés en échec d'une scolarisation en milieu scolaire « classique » ?

*Établissements médicosociaux (IEM) – Établissements sanitaires (rééducation/SSR) – Scolarisation en milieu scolaire « classique »*

11. Considéreriez-vous la trachéotomie comme un facteur de risque d'échec de la scolarisation en milieu scolaire « classique » ?

*Oui Non*

12. Veuillez préciser combien de départements sont concernés par vos réponses dans ce questionnaire

### Annexe 3 : résultats pour le groupe $\geq 1$ enfant/département

Résultats pour $\leq 1$ enfant/trachéotomisé par département	AFM Rhône	Centre Angers	AFM Provence	Centre Nantes	Centre Réunion	Centre La Réunion	Centre Tours	Centre Limoges	AFM Alsace Lorraine	AFM Midi Pyrénées	AFM Ile de France	AFM Clermont.F. Nize	Centre Clermont.F.	Centre Brest	Centre Reims	AFM Limousin	Réponse 17	Réponse 18	Réponse 19	Réponse 20	Réponse 21
Nbr d'enfants trachéotomisés pour maladie neuromusculaire	1	4	4	2	1	1	5	4	1	1	1	1	0	1	0	6	1	4	3	3	2
Critères de choix de la trachéotomie *	NR	Echec de l'extubation, risque de décompensation sévère	Hypercapnie en VNI, inconfort, demande famille	Insuf respi chronique sévère et pb ortho, détresse respi à 4 mois	Erreur médicale		Hypercapnie en VNI, échec de l'extubation spasme glottique et mutation SCN4A	Hypercapnie en VNI	NR	Echec extubation, trachéotomie dans un autre centre	Hypercapnie en VNI	Echec extubation	NR	Echec extubation	NR	Hypercapnie en VNI	Inconfort	Hypercapnie en VNI	NR	Echec extubation, trouble de déglutition	Inconfort de l'enfant avec la VNI
Nombre d'enfants trachéotomisés dans un contexte de MNM et scolarisés	NR	1	4	2	1	1	1	1	1	0	0	1	NR	0	NR	4	1	3	3	3	1
Idem et dans un niveau adapté à l'âge de l'enfant	NR	1	4	2	1	1	0	1	1	0	0	1	NR	0	NR	2	1	3	3	3	1
Idem et ayant une AVS	NR	1	4	2	1	1	0	1	1	0	0	1	NR	0	NR	4	1	3	3	3	1
Personnes ressources en l'absence d'AVS	NR	NR	NR	NR	Descolarisation	Parent	Parent	NR	Descolarisation	Infirmier, Educateur	NR	Parent	NR	NR	NR	NR	NR	NR	NR	NR	Parent
Echecs de scolarisation en lien	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Oui	Non	Non	Oui	NR	Oui	NR	Oui	NR	Oui	Oui	Non	Non	Non	Oui
Fréquence de ces échecs	1	1	0	NR	0	1	1	0	NR	1	NR	1	NR	1	NR	4	2	NR	NR	NR	1
Raisons de ces échecs *	Refus du collège car scolarisé 1 fois/semaine	Problèmes AVS, problèmes de transport	NR	NR	NR	Refus Education nationale	Problèmes AVS, obstacles institutionnels et individuels	NR	NR	Problèmes AVS	NR	Problèmes AVS	NR	Problèmes liés aux AVS	NR	Problèmes AVS, problème de calendrier	Atteinte cognitive sévère, ventilation dépendant	NR	NR	NR	Refus Education nationale que l'AVS fasse aspi ET malgré formation spécifique
Solutions trouvées pour pallier à cet échec *	Domicile	Domicile, IEM/IME	NR	NR	NR	Domicile	Rééducation SSR	NR	NR	NR	NR	NR	NR	NR	NR	IEM/IME SSR	SSR Domicile	NR	NR	NR	Autosaisir de l'enfant en présence du sous-directeur du lycée
Selon vous, la trachéotomie est-elle un frein à la scolarisation?	Oui	Oui	Non	Non	Non	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Non	NR	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui
Nombre de départements inclus dans vos réponses	1	4	4	2	1	5	4	6	6	7	6	7	2	1	4	7	1	4	3	7	2

## Annexe 4 : résultats pour le groupe > 1 enfant / département

Résultats pour > 1 enfant trachéotomisé par département	Centre Lille	Centre Ile de France	Centre Aquitaine	Centre Rhône	Centre Rennes	Centre Pays de la Loire	Centre Côte Basque	Réponse 8	Réponse 9	Réponse 10	Réponse 11	Réponse 12
Nbr d'enfants trachéotomisés pour maladie neuromusculaire	5	15	6	2	3	7	2	5	2	3	4	6
Critères de choix de la trachéotomie *	Hypercapnie en VNI	Hypercapnie en VNI, Inconfort, Echec de l'extubation	Hypercapnie en VNI	Echec de l'extubation	Hypercapnie en VNI, échec de l'extubation	NR	Hypercapnie en VNI	Hypercapnie en VNI, trouble de la déglutition, suite septicémie	NR	Echec de l'extubation, trouble de déglutition	Hypercapnie en VNI, trouble de déglutition	Echec de l'extubation
Nombre d'enfants trachéotomisés dans un contexte de MMN et scoliosés	1	10	1	0	1	3	2	3	2	3	4	4
Idem et dans un niveau adapté à l'âge de l'enfant	1	10	1	0	1	3	2	1	2	3	4	3
Idem et ayant une AVS	1	6	1	0	1	4	2	3	2	3	2	2
Personnes ressources en l'absence d'AVS	NR	Parents	Infirmier	NR	NR	NR	NR	Parents	Descolarisation	Parent, descolarisation	Parents, éducateur	NR
Echecs de scolarisation en lien avec la trachéotomie	Non	Oui	Oui	Oui	Non	Non	Non	oui	Non	Oui	Oui	Non
Fréquence de ces échecs	NR	1/an sur 20ans	1	2	NR	0	NR	NR	NR	NR	1	NR
Raisons de ces échecs *	NR	Problèmes liés aux AVS, Problèmes de transport, Problème de calendrier	Problèmes liés aux AVS, problème de transport	Problèmes liés aux AVS	NR	Problèmes liés au calendrier, problème liés aux AVS	NR	Problèmes liés aux AVS, problèmes de transport, problèmes de calendrier	NR	Problèmes liés aux AVS, problèmes de transport	Problèmes liés aux AVS, transport et calendrier	NR
Solutions trouvées pour palier à cet échec*	NR	éducation/SSR	Rééducation/SSR, Domicile	Domicile	NR	IEM/IME	NR	IME/IEM Domicile	NR	Domicile	Domicile	IEM/IME
Selon vous, la trachéotomie est-elle un frein à la scolarisation?	Non	Oui	Oui	Oui	Non	Non	Non	oui	Non	Oui	Non	Non
Nombre de départements inclus dans vos réponses	4	8	5	1	2	5	1	4	1	2	1	2

Vu, le Directeur de thèse,  
Fait à Tour, le 17/04/2019

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'S. B.', written over a horizontal line. The signature is located on a light-colored rectangular background.

Vu, le Doyen  
de la Faculté de Médecine de Tours,  
Fait à Tour, le

**Laure BONRAISIN**

Nombre de pages : 67 ; tableaux : 7 ; figures : 6 ; graphiques : 1 ; illustration : 1.

**Résumé :**

**Introduction** Les maladies neuromusculaires (MNM) sont le plus souvent rares et représentent un groupe hétérogène de pathologies. Elles peuvent être responsables d'une atteinte respiratoire restrictive susceptible de nécessiter une ventilation non invasive (VNI) voire une trachéotomie. Les enfants atteints de MNM ont le plus souvent des fonctions cognitives préservées : leur accès à une scolarité est donc primordial. L'objectif principal de ce travail était de présenter un état des lieux de la scolarisation de ces enfants en milieu « classique ». L'objectif secondaire était de rechercher de potentiels freins à leur scolarisation.

**Méthodes** Il s'agissait d'une étude épidémiologique observationnelle, transversale et multicentrique, réalisée en France entre septembre 2018 et février 2019. L'enfant y était inclus s'il était trachéotomisé dans un contexte d'insuffisance respiratoire terminale de cause neuromusculaire et étant ou ayant été scolarisé en milieu scolaire « classique ». L'étude a été réalisée grâce à deux questionnaires : l'un destiné aux médecins conseillers techniques des académies, et l'autre aux Centres de références neuromusculaires et aux services régionaux de l'Association Française de lutte contre les Myopathies AFM-Téléthon (CR/SR-AFM). Deux groupes de CR/SR-AFM ont été définis et comparés : un groupe comportant en moyenne plus d'un enfant par département (groupe A) et un groupe comportant en moyenne un enfant ou moins avec trachéotomie par département (groupe B).

**Résultats** 46,7 % des académies et 73,3 % des CR/SR-AFM ont répondu. Selon les 31 CR/SR-AFM analysés, les motifs de la trachéotomie étaient respiratoires (77,5 %), l'existence d'un inconfort avec la VNI (12,5 %), et des critères nutritionnels (10 %). Parmi les 106 enfants déclarés, 61 (58,1 %) étaient scolarisés en milieu scolaire classique. Il existait des différences de formation inter et intra-régionales de leur accompagnants. Les causes d'échec de scolarisation étaient : difficultés logistiques, difficultés pour les accompagnants (formation, recrutement, soins jugés trop lourds). En cas d'échec, les solutions rapportées par les CR/SR-AFM étaient la scolarisation à domicile (64,3 % vs 21,4 % pour les Instituts d'Éducation Motrice, et 7,1 % pour un service de rééducation). Dix-huit (58,1 %) CR/SR-AFM considéraient que la trachéotomie était un frein à la scolarisation : 13 (68,4%) des CR/SR-AFM du groupe B, 5 (41,7 %) des CR/SR-AFM du groupe A.

**Conclusion** La trachéotomie réalisée pour maladie neuromusculaire semble avoir un impact négatif sur la scolarisation en milieu scolaire classique. Ainsi la ventilation non invasive avec l'utilisation d'un embout buccal serait à envisager pour permettre de retarder ou d'éviter la trachéotomie.

**Mots clés :** maladie neuromusculaire, ventilation non invasive, trachéotomie, scolarisation, auxiliaire de vie scolaire

**Jury :**

Président du Jury : Professeur Pauline SAINT MARTIN, Médecine légale, PU, Faculté de Médecine de Tours

Directeur de thèse : Docteur Emmanuelle Lagrue, Neuropédiatrie, PH, CHU- Tours

Membres du Jury : Professeur Pierre CASTELNAU, Neuropédiatrie, PU, Faculté de Médecine – Tours

Docteur Benoit DE COURTIVRON, Chirurgie pédiatrique, PH, CHU – Tours

Professeur Annick TOUTAIN, Génétique, PU, Faculté de Médecine - Tours

Date de soutenance : 21 juin 2019