

Dystrophie musculaire

Maladie neuromusculaire

Définition	Les étudiants aux prises avec cette problématique...
<p>Maladie neuromusculaire Les maladies neuromusculaires font référence à un groupe de maladies qui affectent la motricité. Ces maladies se manifestent à des degrés divers par la dégénérescence et l'affaiblissement progressif des muscles volontaires.</p> <p>Dystrophie musculaire Les maladies se regroupant sous l'appellation «dystrophie musculaire» sont caractérisées par l'atrophie et l'affaiblissement progressif des muscles volontaires qui contrôlent les mouvements du corps.</p> <p>Ataxie L'ataxie se caractérise par une mauvaise coordination des mouvements due à un trouble de la coordination des muscles mis en jeu pour effectuer le mouvement décidé par le cerveau.</p>	<p>Les étudiants :</p> <ul style="list-style-type: none">• se sentent incapables d'accomplir certaines tâches;• peuvent éprouver de la gêne et un manque de confiance en eux-mêmes;• se sentent plus isolés des autres;• peuvent être plus fréquemment absents pour des raisons médicales;• peuvent se fatiguer plus rapidement;• peuvent avoir de la difficulté à se concentrer;• peuvent se sentir anxieux;• éprouvent des difficultés importantes au plan de la motricité et de la coordination de certains mouvements.
Certaines caractéristiques influençant l'apprentissage	
<ul style="list-style-type: none">• Manque de confiance en soi.• Difficulté à se concentrer.• Difficulté de coordination.• Difficulté d'élocution.• Difficulté de rapidité d'exécution.• Difficulté de mémorisation.• Difficulté de perception.• Difficulté au plan du raisonnement ou encore de la synthèse.• Difficulté à écrire, calligraphie difficile à déchiffrer.• Difficulté de communication orale et écrite.• Difficulté à établir et à maintenir des liens sociaux avec les personnes de son âge et difficulté à raconter, rapporter des faits de façon cohérente, à bien transmettre ses idées (lorsque la communication est déficitaire).• Difficulté par rapport aux contraintes que lui imposent son handicap dans ses déplacements à l'intérieur du cégep ou la présence d'un aide à la manipulation ou d'un accompagnateur, etc.	<ul style="list-style-type: none">• Diminution de l'enthousiasme, de l'énergie, fatigue importante.• Faiblesse musculaire, une difficulté à manipuler certains objets.• Retard dans la matière suite aux absences fréquentes en classe (suivi médical).• Crainte de travailler en équipe.• Perte de contact avec les autres plus la maladie avance.• Difficulté motrice ayant un impact important sur les tâches liées aux apprentissages, comme écrire, dessiner, manipuler des réglettes, manipuler des instruments de mesure, réaliser certaines activités d'éducation physique, etc.• Difficulté grave de mouvements articulaires ayant un impact sur l'ensemble des activités scolaires et pouvant requérir l'utilisation d'un moyen de communication substitut.• Difficulté d'apprentissage causée par des troubles cognitifs résultant de lésions cérébrales (dans certaines situations).• Difficulté dans l'accomplissement d'activités quotidiennes comme se déplacer dans l'école, s'habiller, manger, aller aux toilettes, etc.
Centre collégial de soutien à l'intégration - Cégep de Sainte-Foy	Page 1

Stratégies pédagogiques gagnantes

- Rendre les notes de cours accessibles à l'avance, si possible.
- Structurer les cours sous forme de fiches qui résument l'essentiel du cours, si possible.
- Offrir le tutorat par un pair pour reprendre le retard relié aux absences pour suivi médical.
- Offrir à l'avance les lectures et les exercices à faire lorsque l'étudiant connaît ses rendez-vous médicaux.
- Varier les méthodes pédagogiques à l'intérieur d'un cours pour garder l'étudiant attentif.
- Réserver un espace sur le tableau pour les rappels de notions antérieures ou les mots importants à retenir.
- Expliquer, clarifier et répéter les consignes, si nécessaire.
- Faire fréquemment des rappels concernant les travaux à remettre.
- Donner plusieurs exemples concrets pour soutenir le contenu.
- Morceler les travaux à effectuer en séquences, en étapes à suivre.
- Utiliser des éléments de support visuel pour supporter les apprentissages.
- En individuel, demander à l'étudiant ce qu'il a compris afin de l'aider à consolider des apprentissages et vérifier ce qui a été retenu.
- Rencontrer l'étudiant dans le but de déterminer ses besoins pour la réussite de son cours.
- Garder les mêmes exigences tout en précisant certaines règles, en apportant des précisions lors des rencontres individuelles.
- Transmettre par écrit ou par courriel les avis d'annulation de cours, le détail des travaux et autres exigences.
- Éviter de faire lire l'étudiant à voix haute en classe, donner la parole à l'étudiant seulement lorsqu'il l'a demandée.
- Proposer des dispositions pratiques (transparents, photocopies, plan d'exposé, etc.) pour faciliter la tâche à l'étudiant quand il doit faire un exposé oral en classe.
- Faire cesser les moqueries à propos de la façon de parler de l'étudiant en classe.
- Même s'il n'en a pas fait la demande, il sera bon qu'il ne se sente pas pressé par le temps quand vient le temps de s'exprimer oralement.
- Aider à répartir le travail, à s'organiser dans le temps.
- S'attendre à rencontrer l'étudiant un peu plus régulièrement à l'extérieur de la classe qu'un autre étudiant.
- S'assurer de fournir à l'étudiant du matériel bien structuré.
- Lorsque vous rencontrez l'étudiant en individuel, lui offrir un soutien qui consiste à l'éclairer sur certains points, à obtenir des explications supplémentaires ou à discuter d'aménagements particuliers à mettre en place comme l'adaptation des examens.
- Jumeler avec un pair (avec l'autorisation de l'étudiant) pour faciliter les échanges dans les travaux d'équipe.
- Favoriser, par des encouragements et par un appui personnel, la poursuite de ses efforts à l'intérieur de ses études.
- Relier les nouveaux apprentissages à des acquisitions anciennes.
- Graduer du plus simple au plus complexe, du concret à l'abstrait, d'un seul élément à plusieurs éléments.
- Demander à l'étudiant d'utiliser un agenda.
- Utiliser des couleurs pour favoriser la mémorisation.
- Adapter les examens (parfois nécessaire), sans pour autant que les exigences soient diminuées, car les performances scolaires doivent être mesurées objectivement à partir de critères réguliers. Les Services adaptés peuvent vous aider à ce niveau.
- Inciter l'étudiant à participer au travail d'équipe en trouvant avec lui un rôle qui lui convient, tout en respectant les éléments d'évaluation.
- Être un lien entre l'étudiant et une équipe plus ouverte qui acceptera de l'intégrer. L'étudiant devra se soumettre aux mêmes règles que les autres et de ne pas se laisser porter par l'équipe.
- Sélectionner un partenaire ou un groupe sympathique à l'étudiant ayant un handicap physique plutôt que de procéder au hasard lors des laboratoires où le travail se fait en équipe.

Symptômes et signes	Causes
<p>Les symptômes des différentes maladies neuromusculaires varient de plusieurs manières, entre autres par les muscles principalement touchés. Chaque maladie est unique.</p> <p>Plusieurs facteurs différencient ces maladies entre elles :</p> <ul style="list-style-type: none"> • la gravité des symptômes; • l'âge de l'apparition; • la rapidité de la progression; • le mode de transmission de la maladie (gènes, protéines, etc.). <p>Les faiblesses musculaires se manifestent dans différentes régions du corps selon le type de dystrophie musculaire. C'est ce qui explique que les changements physiques varient d'une maladie à l'autre. On peut voir des symptômes comme la perte de la capacité de marcher, de se tenir debout, la difficulté à monter les escaliers, à se tenir assis, à respirer aisément et à faire bouger ses bras et ses jambes. Ces diverses difficultés affectent particulièrement les muscles des jambes, du bassin, des épaules, du dos, des bras, des mains et du visage.</p>	<p>Chaque forme de dystrophie musculaire est causée par une altération d'un gène précis associé au fonctionnement d'un muscle. Les différentes formes de dystrophie musculaire sont causées par des erreurs dans différentes protéines. Ces erreurs sont déterminées par différents gènes. Par exemple, le manque de «dystrophine» cause la dégradation des fibres musculaires, provoquant un modèle clinique précis appelé dystrophie musculaire de Duchenne. Chaque dystrophie a donc son histoire génétique</p> <p>Traitement</p> <p>Les maladies neuromusculaires sont incurables. On peut cependant traiter les symptômes de certaines d'entre elles. On peut améliorer la qualité de vie des personnes atteintes par divers moyens et en travaillant avec une équipe de professionnels. Les recherches sont particulièrement actives dans ce domaine afin de trouver un traitement curatif.</p> <p>Comorbidité</p> <p>La dépression et l'anxiété sont parfois présentes. En effet, il n'est pas facile pour la personne atteinte d'accepter sa maladie et les impacts que celle-ci a sur son quotidien et sur ses proches. Vivre avec une maladie neuromusculaire est un défi constant.</p>
<p>Une centaine de maladies neuromusculaires</p>	
<p>Les maladies neuromusculaires comprennent les maladies :</p> <ul style="list-style-type: none"> • des muscles squelettiques (dystrophie musculaire); • de la jonction neuromusculaire; • des nerfs périphériques; • de la corne extérieure; • des ataxies d'origine génétique. 	
<p>IMPORTANT</p> <p>Les prochaines pages d'information traiteront de quelques-unes de ces maladies qui sont plus fréquemment présentes chez nos étudiants. Il n'en demeure pas moins important de poser des questions ouvertes en individuel à l'étudiant pour comprendre ses difficultés, les moyens et les stratégies pédagogiques qui l'aident. Cependant, la majorité des impacts sur les apprentissages identifiés dans cette fiche ainsi que les stratégies pédagogiques proposées s'appliquent à tous les étudiants ayant une maladie neuromusculaire.</p>	

La dystrophie musculaire de Becker

Cette dystrophie est une maladie neuromusculaire génétique dégénérative. Il s'agit d'une variante moins grave et moins évolutive que la dystrophie musculaire de Duchenne. Les symptômes se manifestent généralement au début de l'adolescence ou à l'âge adulte. On peut percevoir notamment :

- de la maladresse;
- de la faiblesse dans les muscles des jambes et de la ceinture pelvienne;
- des chutes fréquentes;
- un gonflement des muscles aux mollets;
- de la difficulté à marcher;
- des raideurs autour des articulations;
- la possibilité de scoliose;
- l'affaiblissement du muscle cardiaque qui augmente le risque de développer des maladies du cœur.

Dystrophie musculaire des ceintures

On répertorie aujourd'hui de nombreuses formes de dystrophie musculaire des ceintures. Les symptômes de faiblesse dans la région des épaules et la région pelvienne se manifestent soit dans l'enfance ou au début de l'âge adulte. La gravité de la maladie varie beaucoup. Les muscles respiratoires peuvent être atteints dans certains cas.

Dystrophie myotonique (maladie de Steinert)

La dystrophie myotonique est la forme de dystrophie musculaire la plus répandue. Il s'agit d'une maladie qui touche les enfants et les adultes des deux sexes. La forme adulte se manifeste entre 10 et 30 ans, mais les symptômes peuvent être si légers que la personne ne réalise pas qu'elle en est atteinte. La dystrophie myotonique de Steinert est une maladie génétique héréditaire qui atteint principalement les muscles, entraînant une difficulté au relâchement après contraction (myotonie) et un affaiblissement progressif musculaire avec diminution du volume musculaire (atrophie). Cette maladie peut atteindre d'autres organes que les muscles. Elle se manifeste très différemment d'une personne à l'autre, notamment en fonction de l'âge d'apparition, allant des formes du nouveau-né très graves à certaines formes tardives de l'adulte presque inapparentes.

Symptômes : Atteinte des muscles du cœur, atteinte des muscles des yeux, affaiblissement des muscles des paupières, atteinte au niveau du visage (visage allongé), difficulté à prononcer des mots, difficulté à relever la tête en position allongée, difficulté à tenir fermement des objets ou à soulever des objets lourds, difficulté à monter les escaliers ou à se relever de la position assise, difficulté à marcher, difficulté à relâcher un objet après l'avoir empoigné fermement, atteinte des muscles respiratoires, tendance à la somnolence (s'endormir facilement, avoir fortement envie de dormir pendant la journée), fragilité à la dépression, fragilité au diabète, atteinte des muscles des systèmes digestifs et intestinaux.

Dystrophie musculaire de Duchenne

Cette maladie neuromusculaire dégénérative est causée par une quantité insuffisante de dystrophine dans les muscles. Ses symptômes, qui apparaissent à un âge précoce, sont attribuables à une faiblesse musculaire qui provoque des difficultés progressives à marcher, à se déplacer et à accomplir les gestes de la vie quotidienne.

Voici quelques-uns des symptômes qui se manifestent dès l'enfance :

- chutes fréquentes;
- difficulté à courir;
- difficulté à monter les escaliers;
- difficulté à se relever d'une chaise;
- gonflement progressif des mollets;
- tendance à marcher souvent sur les orteils et à se pencher en arrière pour maintenir son équilibre;
- progressivement, éprouver des difficultés à marcher et avoir besoin d'un fauteuil roulant;
- graduellement, tous les muscles deviendront extrêmement affaiblis y compris les muscles du cœur et de la respiration;
- muscles inférieurs atteints en premier et, avec le temps, les muscles supérieurs seront également atteints;
- mouvements moins amples et moins nombreux;
- atteinte aux muscles abdominaux et du dos;
- atteinte aux muscles digestifs occasionnant divers problèmes;
- difficultés urinaires et intestinales.

Comorbidité

Il existe une comorbidité fréquente avec les troubles d'apprentissage chez ces étudiants. Parfois, leurs difficultés scolaires sont seulement attribuées à leur dystrophie et aucune évaluation n'est alors effectuée. Pourtant, dans certains cas, les tests neuropsychologiques peuvent démontrer la présence d'un trouble d'apprentissage.

Ataxie d'origine génétique

L'ataxie spinocérébelleuse de Charlevoix-Saguenay

L'ataxie de Friedreich

Il s'agit d'une maladie dégénérative qui évolue lentement et qui touche le système nerveux et le cœur. Elle occasionne une incapacité à coordonner les mouvements des muscles volontaires (ataxie). Elle est de cause génétique et attribuable à la mort prématurée des cellules nerveuses qui contrôlent l'équilibre et la coordination.

Cette maladie affecte les membres supérieurs et inférieurs ainsi que la tête et le cou. Les symptômes se manifestent dès l'enfance. Voici les principaux symptômes :

- problèmes d'élocution et d'articulation (la dysarthrie);
- maladresse;
- faiblesse musculaire généralisée;
- instabilité en position debout;
- mauvaise coordination des membres supérieurs et inférieurs;
- présence d'une scoliose;
- problèmes cardiaques;
- problème de diabète;
- irrégularités dans le ton et l'intensité de la voix (perte de contrôle des muscles de la parole);
- perte de coordination oculaire;
- perte d'acuité visuelle et auditive en raison de la détérioration du nerf optique ou auditif (pour certaines personnes).

L'ataxie de Friedreich n'affecte pas l'intelligence de la personne.

L'ARSACS se traduit par une dégénérescence de la moelle épinière accompagnée d'une atteinte progressive des nerfs périphériques. Aucun autre organe du corps n'est atteint par cette maladie. L'ARSACS est une maladie neurologique évolutive et héréditaire. La sévérité des symptômes varie d'une personne à l'autre. Il s'agit d'une maladie dont les symptômes se manifestent dans les premiers mois d'existence.

Symptômes :

- chutes;
- pertes d'équilibre fréquentes;
- raideur dans les jambes;
- difficulté à marcher (besoin d'un fauteuil roulant généralement ressenti entre 25 et 40 ans);
- démarche non coordonnée (ataxie);
- difficulté d'exécution des travaux manuels;
- difficulté à prononcer certains mots (dysarthrie);
- présence de malformation aux pieds ou aux mains;
- difficulté à contrôler la vessie et le système intestinal.

L'ARSACS est une maladie qui évolue lentement et qui peut parfois rester stable pendant quelques années. Elle ne cause pas de retard intellectuel. Cette maladie n'affecte en rien l'intelligence ni l'espérance de vie.

Comorbidité

Les problèmes d'apprentissage sont retrouvés chez près de 50% des jeunes atteints de l'ARSACS. Une évaluation par un neuropsychologue pourrait être souhaitée pour certaines personnes.

Conseils

Rendre accessible la salle de classe (bouger un bureau ou deux, faire une place pour l'accompagnateur, etc.).

- Se rappeler que les maladies neuromusculaires impliquent une adaptation continuelle aux changements.
- Inviter l'étudiant à aller chercher un support psychologique lorsque nécessaire.
- Permettre à l'étudiant de sortir de classe quelques minutes (problèmes intestinaux, problème de vessie, etc.).
- Discuter ouvertement de la problématique avec l'étudiant en lien avec ses apprentissages afin de favoriser un échange pouvant déboucher sur des façons constructives de se comporter en raison des différences.
- Toujours garder à l'esprit le but poursuivi, soit l'intégration sociale et le soutien aux apprentissages. Il demeure important d'amener l'étudiant à surmonter ses difficultés.
- Respecter le rythme de progression de l'étudiant et sa capacité à s'adapter aux situations nouvelles.
- Entretenir une étroite collaboration avec la personne-ressource qui assure un suivi aux Services adaptés.
- Consulter le responsable des Services adaptés pour les stages ou les sorties éducatives pour s'informer des ressources du milieu, poser des questions sur l'environnement physique et noter les contraintes que pourrait y rencontrer l'étudiant ayant un handicap physique.

Sources

- SAVARD, Hélène, Sans discrimination, ni privilèges... Pour mieux comprendre l'étudiant ayant...: Stratégies pédagogiques, Services adaptés du Cégep de Sainte-Foy, mai 2008.
- *Dystrophie musculaire Canada : Guide à l'intention des personnes qui ont une maladie neuromusculaire (2011).*
- *Manuel pour les personnes vivant avec la SLA », troisième édition, 2005, Société canadienne de la sclérose latérale amyotrophique, http://www.als.ca/als_manuals.aspx .*
- *Dystrophie musculaire Canada : www.muscle.ca .*
- *Muscular Dystrophy Association MDA USA :<http://www.mdausa.org/publications/> .*
- *Portable Web québécois de la dystrophie Myotonique (Steinert): <http://www.dystrophiemyotonique.chuq.qc.ca/FRA/donnees-epidemiologiques.html> .*