

# LA NEUROFIBROMATOSE ET SES MANIFESTATIONS À L'ÉCOLE

*par Manon Trudeau, M.Ps., psychologue  
Commission scolaire de la Vallée-des-Tisserands*

---

Le présent article a pour but d'informer les psychologues scolaires sur une problématique très peu connue : la neurofibromatose. Ce texte résume quelques documents sur la neurofibromatose provenant de l'Association de la neurofibromatose du Québec ainsi que de certains éléments de la conférence de Madame Francine Lussier portant sur l'évaluation neuropsychologique chez l'enfant et l'adolescent, donnée le 15 mars 2000 à l'Hôpital Ste-Justine.

La neurofibromatose (NF) est un désordre génétique qui se traduit par une affectation de la peau et du système nerveux. Elle est héréditaire ou peut être le résultat d'une mutation spontanée. Les symptômes sont très variables. Il existe sept formes distinctes de NF. La plus commune est la NF1 (Von Recklinghausen Neurofibromatose).

Aux États-Unis, on estime à plus de cent mille le nombre de personnes atteintes. Un bébé sur trois mille naît avec la NF1. Ce désordre génétique ou héréditaire atteint autant le garçon que la fille. Il peut se retrouver chez toutes les races.

Les signes de la NF sont les suivants :

- des taches café-au-lait : six ou plus de .5 cm de diamètre chez l'enfant
- des petites taches de rousseur dans les régions axillaires ou inguinales;
- des neurofibromes: deux ou plus, généralement bénins;
- des nodules de Lish: petites taches de rousseur dans l'iris de l'oeil qui apparaissent après l'âge de six ans;
- un parent atteint de NF1.

Il importe de savoir que la plupart des enfants atteints n'auront presque pas de problèmes. Toutefois, environ 20% des personnes ayant la NF auront une ou quelques complications qui suivent : difformité faciale, scoliose, troubles d'apprentissage, tumeur sur le nerf optique, malformation congénitale des os, macrocéphalie et hypertension.

En général, les personnes atteintes de la NF ont une vie normale. Il n'y a pas de traitement comme tel mais la chirurgie peut être indiquée pour les tumeurs douloureuses ou qui nuisent au bon fonctionnement d'un organe. Un suivi par un médecin qui connaît bien les problèmes reliés à la NF s'impose.

On peut dire que l'enfant atteint de NF a 40 à 60 % de chance de présenter des troubles d'apprentissage à l'école. Il présente certains problèmes cognitifs dont un problème d'attention. Les fonctions visuo-spatiales sont souvent plus atteintes que les fonctions verbales. À l'évaluation intellectuelle, le QIV est plus élevé que le QINV.

L'élève atteint de NF présente un syndrome de dysfonctions non verbales :

- déficits visuo-spatial et psycho-moteur;

- difficultés en mathématiques et en résolution de problèmes non verbaux;
- de faibles habiletés sociales;
- des difficultés avec les situations nouvelles;
- difficultés au niveau des perceptions tactiles.

Habituellement, ce type d'enfant présente une grande verbosité; il a de véritables forces au niveau des habiletés verbales. Toutefois, certains déficits verbaux connus sont communément rapportés :

- trouble du langage écrit réceptif (dyslexie);
- trouble du langage expressif (dysorthographe).

La littérature rapporte également des déficits linguistiques :

- de décodage (lettres et mots);
- de compréhension (humour, nuances, sens figuré);
- de calcul et de résolutions de problèmes;
- de dénomination (nommer les choses);
- de segmentation phonémique;
- de mémoire phonologique (répétition de phonèmes).

Les troubles en lecture sont plus fréquents que les troubles en mathématiques chez l'élève atteint de NF.

La présence d'un déficit d'attention a aussi été mise en évidence. Même s'il n'est pas toujours accompagné d'une hyperactivité, le déficit d'attention peut être suffisamment important pour que l'on envisage le traitement pharmacologique.

Une atteinte plus spécifique des fonctions frontales dites exécutives peut être observée. Concrètement, cela se traduit par une difficulté à s'organiser et à planifier.

Les difficultés d'apprentissage reliées à la NF sont souvent décelées à l'âge scolaire. Les signes peuvent être discrets mais les manifestations ainsi que les problèmes associés doivent être reconnus. Le psychologue scolaire a un rôle important à jouer à ce niveau. L'équipe multidisciplinaire, composée de l'enseignant, l'orthopédagogue, le psychologue scolaire, le travailleur social, la direction ainsi que les parents de l'enfant concerné, peut être un excellent moyen de se concerter afin de mieux soutenir l'élève en difficulté.

Comme la NF est une maladie chronique, il faut se rappeler qu'il y a un plus grand risque pour les parents d'adopter une attitude de surprotection envers l'enfant atteint.

De plus, l'image de soi peut être touchée par les taches disgracieuses et les neurofibromes sur la peau. Une psychothérapie peut être indiquée au besoin.

Il est important de connaître la NF, les signes et les principales manifestations chez l'élève afin de pouvoir l'accompagner le plus efficacement dans ses apprentissages scolaires. Dans ce

contexte, l'enfant peut développer et maintenir une bonne estime de soi.