

Arthrite juvénile idiopathique systémique

Synonymes : AJI systémique, **Maladie de Still**, Forme systémique d'AJI (FS –AJI),
Polyarthrite systémique

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

❖ La maladie en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels*

- **Définition** : L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) systémique ou maladie de Still est une forme d'arthrite juvénile idiopathique (AJI). Cette maladie inflammatoire chronique rare est caractérisée par une **arthrite** et des **manifestations extra-articulaires (fièvre, éruption)**.
- **Épidémiologie** : Elle représente environ **10 à 15 % des cas d'AJI** et concerne aussi bien les filles que les garçons. Sa prévalence est comprise entre 3,3 et 33 enfants pour 100 000, avec une incidence annuelle de 0,11 à 2,2/100 000 enfants.
- **Clinique** : La maladie débute habituellement entre **3 et 5 ans et a une évolution chronique (poussées alternant avec des rémissions)**. Les signes cliniques associent une **fièvre élevée oscillante** au cours de la journée avec plusieurs pics supérieurs ou égaux à 39° C ; des **éruptions fugaces et diffuses érythémateuses (macules roses) ou pseudo-urticariennes non migratrices (rarement prurigineuses) à la racine des membres** survenant au moment de ces pics thermiques. La présence d'arthrites est indispensable au diagnostic, mais est parfois retardée dans le temps. La diffusion de l'atteinte articulaire est variable (**mono, oligo ou polyarthrite**) touchant aussi bien les petites que les grosses articulations, de façon plus ou moins symétrique. À cette triade caractéristique peuvent s'associer des **adénopathies** et une **hépatosplénomégalie**. Des complications viscérales à type de **péricardite, épanchement pleural ou péritonite séreuse avec douleurs abdominales** peuvent être présentes. Il n'y a pas de signe biologique spécifique, mais il existe un **syndrome inflammatoire majeur** avec une élévation importante du taux de ferritine.
- **Étiologie** : L'AJI systémique sans mécanisme ni facteur déclenchant actuellement bien déterminés se différencie nettement des autres AJI. Il pourrait s'agir, non pas d'une maladie auto-immune, mais d'une **maladie auto-inflammatoire**.
- **Prise en charge et pronostic** : La prise en charge doit se faire dans le cadre d'une consultation spécialisée auprès d'un **pédiatre d'un centre de référence ou de compétence de rhumatologie pédiatrique** en collaboration, si possible et en particulier dans les formes les plus complexes, avec une **infirmière, un kinésithérapeute, un ergothérapeute, un psychologue, une assistante sociale, voire un orthopédiste infantile**. Le traitement associe les **anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)** plutôt que l'aspirine, les **corticostéroïdes** et, de plus en plus souvent dans les formes sévères, les **antagonistes de l'interleukine 1 ou de l'interleukine 6**. Dans certains cas, des infiltrations peuvent être proposées.
Le pronostic articulaire est le plus souvent bon si la prise en charge est précoce et adaptée. Classiquement, la maladie tend à s'éteindre avant l'âge adulte dans la moitié des cas. Grâce au progrès de la prise en charge, notamment des biothérapies, seule une minorité de personnes développent un handicap.

❖ Le handicap au cours de la maladie

• Situations de handicap générées par les manifestations de la maladie et par certains traitements

Les manifestations de la maladie ainsi que leur sévérité sont variables au cours du temps. Toutes les personnes atteintes ne sont pas confrontées à l'ensemble des manifestations en même temps, ni à toutes les situations de handicap mentionnées ci-dessous.

➤ Douleurs et enraidissement liés à l'atteinte articulaire

L'**inflammation des articulations** (arthrites) s'accompagne de **douleurs et de gonflements** qui rendent certains mouvements difficiles voire impossibles à réaliser (**raideur le plus souvent matinale**). Toutes les articulations peuvent être touchées (**polyarthrite**) en particulier aux **genoux, chevilles, hanches, épaules, coudes et poignets**.

Les douleurs et l'inflammation entraînent un **risque de déformation (flessum par exemple)**.

La sévérité de l'arthrite varie selon les personnes : d'un épisode unique à des poussées à intervalle réguliers dans l'arthrite chronique (40 % des cas) avec un **risque de destruction articulaire** (notamment aux hanches - coxites - et aux genoux), majorant la douleur et la limitation des mouvements. Une chirurgie (prothèse) peut être proposée.

Il peut en résulter des difficultés pour la marche (boiterie), pour la station debout prolongée et pour la préhension.

➤ Fatigue

Une **fatigue** importante est fréquente Elle peut être source d'**irritabilité**, de **difficultés d'attention et de lenteur**.

➤ Fièvre

La **fièvre quotidienne et prolongée (15 jours)** avec un à deux pics supérieur ou égaux à 39° C s'accompagne souvent de **fatigue**, d'une **augmentation des douleurs** et parfois d'un **amaigrissement**.

➤ Éruption cutanée

Des **éruptions diffuses érythémateuses ou pseudo-urticariennes** souvent transitoires survenant lors des pics de fièvre, surtout à la racine des membres, sur le tronc, le dos et les fesses, peuvent être **source de gêne**.

➤ Présence de ganglions (adénopathie) et /ou hépatomégalie et / ou splénomégalie ou sérites

Adénopathies et hépatosplénomégalies sont possibles avec un risque de complications telles que **péricardite, épanchement pleural ou péritonite séreuse avec douleurs abdominales**.

Parfois un **syndrome d'activation macrophagique** (« emballement » du système immunitaire) s'accompagnant de fièvre, somnolence, confusion mentale, fatigue importante, ecchymoses, ictère, nécessite une **consultation médicale en urgence**.

➤ Risques liés aux traitements

Dans les formes sévères d'AJI systémique soumises à une corticothérapie prolongée et à forte dose dans l'enfance, un **retard de croissance avec petite taille** et **déminéralisation des os** sont possibles avec le **risque de fractures** ou de **tassement des vertèbres**.

Ces complications sont très rares depuis l'avènement des biomédicaments.

La prise de certains traitements nécessite parfois d'adapter l'**hygiène de vie** (régime alimentaire, éviction de facteurs de risques infectieux, vaccination).

La prise de corticoïdes peut augmenter les risques d'ecchymoses et de cicatrisation retardée avec parfois un impact esthétique.

• Vivre avec la maladie au quotidien

➤ **Conséquences dans la vie quotidienne**

Tous les enfants atteints d'AJI systémique ne nécessitent pas la même prise en charge et devenus adultes, certains en rémission auront même oublié qu'ils ont été malades.

D'autres ont des difficultés pour les gestes simples de la vie quotidienne : se déplacer à l'extérieur ou chez soi, sur de courtes ou de longues distances, utiliser les escaliers, prendre les transports en commun faire sa toilette, s'habiller/se déshabiller, etc.

Conduire un véhicule peut également devenir difficile à l'âge adulte.

De plus, la **douleur**, même contrôlée par les médicaments, peut parfois être **invalidante, surtout en période de crise**. Elle réveille la nuit et peut provoquer fatigue et irritabilité.

La **fatigue** est une composante importante de la maladie qu'il est nécessaire de gérer en programmant des **périodes de repos dans la journée** et **en sensibilisant l'entourage (famille, enseignants, etc.)**.

Les pics de fièvre perturbent le quotidien des enfants et leurs parents avec la nécessité parfois de s'absenter de l'école et d'organiser la garde au domicile.

Du fait de la maladie elle-même et de certains traitements immunomodulateurs qui exposent les enfants aux infections, il est important de **respecter le calendrier vaccinal pour les vaccins inactivés (grippe, pneumocoque, etc.)**. Une vaccination de l'entourage peut prévenir la transmission de maladies infectieuses chez les enfants.

➤ **Conséquences dans la vie familiale**

Les parents jouent un rôle primordial en surmontant leur anxiété voire leurs propres angoisses ou sentiment de culpabilité pour pousser l'enfant à prendre part à toutes les activités qui l'intéressent. Une **attitude positive de l'entourage sans surprotection** de l'enfant est essentielle à son épanouissement (le laisser s'habiller tout seul par exemple est un excellent exercice pour les articulations, le faire se lever plus tôt pour laisser le temps à ses articulations de se « dérouiller » ou pour prendre une douche tiède et faire quelques exercices d'assouplissement ou d'étirement peuvent être très utiles pour être dans les meilleures conditions avant d'aller à l'école).

La maladie peut avoir un **impact sur la fratrie** : les frères et sœurs peuvent se sentir délaissés lorsque l'attention des parents est portée sur l'enfant atteint. Il est important de leur expliquer et de les associer à la vie quotidienne de l'enfant pour que la famille au complet puisse participer à son développement et ainsi renforcer les liens.

Les consultations chez les spécialistes et le suivi paramédical peuvent être contraignants et certains parents doivent aménager leur activité professionnelle (absentéisme, congé de présence parentale, travail à temps partiel, etc.) ou la quitter pour s'occuper de leur enfant.

La famille doit parfois déménager pour se rapprocher des structures pouvant accueillir l'enfant.

Des **préoccupations financières, techniques et administratives** peuvent alors survenir.

Des **périodes de repos (répit) pour les aidants familiaux** doivent également être aménagées afin de les soulager et d'éviter leur isolement.

Lorsque la maladie a des répercussions à l'âge adulte, la vie de famille peut être perturbée si par exemple la poursuite de l'activité professionnelle n'est plus possible avec le risque de tension au sein de la famille ou lorsqu'une grossesse est envisagée.

➤ Conséquences dans la vie scolaire

La maladie touche les enfants très jeunes parfois dès la maternelle et les éléments essentiels à prendre en compte lorsqu'ils surviennent sont :

- la douleur ;
- les difficultés de déplacements ;
- les difficultés d'écriture ;
- la lenteur avec le risque de prendre du retard ;
- la fatigue physique ;
- les absences dues aux pics de fièvre ou aux hospitalisations ou aux interventions chirurgicales ;
- les effets secondaires des traitements.

Une **prise en charge éducative spécifique**, avec des **aides ciblées en fonction des besoins des élèves**, doit être proposée pour qu'ils puissent suivre une **scolarité en milieu ordinaire** (voir ci-dessous « Aides pour la vie scolaire »).

➤ Conséquences dans la vie professionnelle

Pour la plupart des personnes qui ont souffert d'AJI systémique dans l'enfance, il n'y a en général pas de difficulté dans la vie professionnelle.

Chez d'autres, les atteintes articulaires peuvent être source de handicap et contraindre à **choisir une activité adaptée aux capacités physiques ou adapter les conditions professionnelles** (voir ci-dessous « Aides pour la vie professionnelle »).

➤ Conséquences dans la vie sociale

En dehors des poussées, **la vie sociale des enfants atteints est proche de la normale**.

Certains jeunes, particulièrement à l'adolescence, peuvent souffrir du regard des autres lorsqu'ils sont dépendants d'aides (attelles, cannes, etc.) pendant les poussées. Ils peuvent avoir des difficultés pour jouer avec les autres, rencontrer des amis. Un **accompagnement (psychologique) peut aider à éviter le repli sur soi, les problèmes d'image et d'estime de soi**

➤ Conséquences sur l'activité physique

La pratique d'une activité physique et/ou sportive doit être encouragée pour l'équilibre qu'elle procure même si certains sports impliquant des accélérations violentes (tennis, jeux de ballon notamment) ou dans lesquels l'enfant risque de se blesser (judo) doivent être évités. Les sports n'impliquant pas ou peu d'efforts mécaniques, tels que la natation ou le vélo, peuvent être privilégiés.

Pendant les poussées, il est nécessaire d'interrompre l'activité physique ou sportive (dispense de sport à l'école mais participation à la vie sportive par exemple en tant qu'arbitre).

• Aides pour prévenir et limiter les situations de handicap

Chaque situation est particulière et les aides / accompagnements mentionnés ci-dessous ne sont pas tous systématiquement indiqués, nécessaires ou accordés.

Le médecin traitant, les spécialistes du centre de référence (ou de compétence), et /ou l'équipe pluridisciplinaire de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) décident du bien-fondé de l'attribution de chacun d'eux en fonction des besoins spécifiques de la personne.

La prévention et la gestion du handicap, lorsqu'il est présent, reposent sur une **prise en charge précoce de la personne, au besoin multidisciplinaire**. Elle doit être pilotée par un centre de référence ou de compétence maladies rares (voir la liste des centres sur www.orphanet.fr). Des **consultations de transition** peuvent être proposées au jeune (accompagné de ses proches : parents) pour le mettre en lien avec un médecin et une équipe ayant une expertise pour les adolescents et adultes ayant débuté leur maladie dans l'enfance et qui pourront interagir au long cours avec lui et les soignants de proximité.

L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est essentiel pour améliorer l'environnement et maintenir l'autonomie des personnes atteintes.

Les mesures développées ci-dessous pour faire face au handicap sont à graduer au cas par cas, idéalement en lien avec un assistant social et le médecin référent.

➤ Professionnels paramédicaux

▪ Kinésithérapeute

La rééducation est une composante très importante du traitement. Effectuée avec un kinésithérapeute, elle doit **commencer le plus tôt possible** (même en phase encore inflammatoire à condition d'agir avec douceur et de faire travailler en parallèle et en priorité les articulations non inflammatoires) pour permettre de préserver la mobilité des articulations, l'amplitude des mouvements et la force musculaire. Elle permet également de prévenir les ankyloses et les attitudes vicieuses en suivant **un auto-programme quotidien** proposé par le rhumatologue et le kinésithérapeute, avec le soutien des parents. Etant donné que cette maladie survient pendant la croissance, il est impératif que l'enfant bénéficie d'exercices appropriés pour ne pas prendre de mauvaises postures qui déformeraient les articulations et entraveraient sa croissance.

La **balnéothérapie** peut être d'un apport intéressant dans certaines situations.

▪ Ergothérapeute

L'ergothérapie tient une place importante pour **préserver au maximum l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne** grâce à une rééducation qui peut être fondée sur l'exercice d'une activité artistique ou manuelle. L'ergothérapeute conseille des aides techniques, des matériels permettant de compenser les difficultés rencontrées lors de la toilette, des repas, des déplacements, etc. (attelles pour les articulations des mains, des poignets, des doigts, etc.). Il peut aider les enfants à apprendre de nouvelles façons de réaliser les tâches quotidiennes (utilisation d'un ordinateur, taper plus vite au clavier, etc.). Des visites à domicile peuvent être réalisées pour conseiller sur un aménagement du lieu de vie.

▪ **Psychomotricien**

Le psychomotricien vise à **accompagner le fonctionnement moteur global tout en travaillant l'aspect psychologique**. Il travaille sur les troubles du schéma corporel en aidant à développer la conscience corporelle, sensorielle et la connaissance du corps.

Il favorise l'apaisement psychique et corporel par différents moyens : toucher thérapeutique, relaxation, gymnastique douce, etc.

▪ **Orthésiste ou podo-orthésiste**

Il travaille en collaboration avec le médecin rééducateur, le kinésithérapeute, l'ergothérapeute pour **confectionner du matériel orthopédique sur mesure** : genouillères, orthèses plantaires (semelles), talonnettes, attelles articulées (petit plâtre en plastique qui peut s'attacher et se détacher facilement) pour maintenir les articulations dans une position de repos fonctionnelle et confortable.

▪ **Diététicien**

Le diététicien intervient parfois en complément d'un médecin nutritionniste ou à la demande du rhumatopédiatre pour **prévenir toute prise de poids** importante risquant l'aggravation de l'atteinte articulaire des genoux, des chevilles, des hanches **ou un amaigrissement excessif** risquant de fragiliser le squelette et d'atrophier les muscles.

Il conseille également sur l'équilibre alimentaire en cas de prise de corticoïdes (régime limité en sucres, graisses et en sel). En général, l'alimentation doit être équilibrée, variée, riche en protéines et en laitages. Le tabac est à éviter.

▪ **Infirmier(ère) diplômé(e) d'État (IDE)**

L'IDE peut passer à domicile pour réaliser les **injections sous-cutanées des biomédicaments** avec si besoin au préalable l'application de patchs ou de pommade anesthésiants. Elle forme les adolescents aux auto injections.

▪ **Psychologue**

Le suivi psychologique doit être proposé :

- pour la famille à l'annonce du diagnostic ;
- pour l'enfant afin qu'il exprime ses émotions et fasse reconnaître sa souffrance psychologique ;
- pour les proches afin de les aider à adopter la meilleure attitude vis-à-vis de l'enfant : par exemple, éviter les non-dits ou la surprotection qui pourrait freiner la capacité d'autonomie ;
- pour la fratrie : éviter la jalousie, le sentiment de culpabilité, l'indifférence des frères et sœurs, qu'ils se sentent redevables ou délaissés par les parents qui portent leur attention sur l'enfant atteint.

➤ **Professionnels sociaux**

▪ **Assistant de service social (« assistant social »)**

Il conseille et oriente sur l'accès aux droits sociaux et administratifs y compris en favorisant l'inclusion scolaire en milieu ordinaire ou le maintien dans l'emploi. Il informe sur les moyens de financement des aides humaines, techniques ou l'aménagement du domicile. Il aide à déposer un dossier de demande d'aides ou de prestations auprès d'organismes comme la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

- **Auxiliaire de vie sociale (AVS) / aide à domicile / aide-ménagère / auxiliaire familiale**

Dans les formes sévères de la maladie (en cas de poussée prolongée ou d'atteinte des hanches avec la nécessité d'utiliser une draisienne (vélo sans pédale) ou exceptionnellement un fauteuil roulant pendant une poussée), l'AVS peut accompagner les enfants ou les adultes dans les actes de la vie quotidienne pour les repas, la toilette, les déplacements.

- **Autres professionnels pour la relaxation, les loisirs, la culture**

Des séances de relaxation (respiration profonde, étirement) pour diminuer les tensions corporelles et psychiques peuvent être bénéfiques.

Des activités artistiques et culturelles doivent être proposées en complément et pour compenser les difficultés physiques (arthérapie).

➤ **Structures spécialisées**

- **Centre d'action médico-sociale précoce (Camsp)**

Rattaché à un service hospitalier et destiné aux enfants de 0 à 6 ans, le Camsp est un lieu de dépistage des déficits ou handicaps et de prévention de leur aggravation, un lieu pour les soins et la rééducation, une aide pour l'intégration dans les structures d'accueil de la petite enfance (crèche, halte-garderie, école maternelle). Une équipe pluridisciplinaire, coordonnée par un médecin pédiatre référent, y assure la prise en charge de l'enfant et l'accompagnement parental. Le Camsp propose un soutien approprié et précoce aux enfants pour les aider à utiliser leurs capacités et stimuler leur développement.

- **Services de Soins infirmiers à domicile (Ssiad)**

En cas de besoin, des prestations de soins infirmiers peuvent être proposées au domicile de la personne sur prescription médicale (pour encadrer un suivi d'hospitalisation par exemple).

- **Séjour en service de Soins de suite et de Réadaptation (SSR)**

Pour initier une prise en charge rééducative (après une chirurgie par exemple) ou pour éviter une rupture de la prise en charge à domicile (répit familial), l'enfant peut bénéficier sur prescription médicale, d'un séjour dans un **service de Soins de suite et de Réadaptation** avec une équipe pluridisciplinaire (professionnels médicaux, paramédicaux, médico-sociaux, etc.).

- **Service d'éducation spécialisées et de soins à domicile (Sessad)**

Il intervient au domicile et au sein des établissements auprès d'enfants et d'adolescents en situation de handicap, scolarisés en milieu ordinaire ou dans un dispositif d'intégration collective : Ulis (Unités localisées pour l'inclusion scolaire), ils accompagnent des jeunes de 0 à 20 ans atteints de déficiences motrices. Ces services médico-sociaux peuvent être autonomes mais en général ils sont rattachés à un établissement spécialisé.

➤ **Autres accompagnements**

- **Éducation thérapeutique du patient (ETP)**

L'éducation thérapeutique par le spécialiste référent, son équipe et l'intervention de patients experts peut permettre à l'enfant ou l'adolescent et ses parents de comprendre la maladie, les traitements, leurs complications et de mieux vivre avec la maladie.

Elle est particulièrement utile à l'adolescence, en collaboration avec une association de malades (groupes de parole) pour un accompagnement optimisé, notamment pour la transition de la prise en charge médicale du jeune adulte. L'ETP connectée peut être intéressante.

- **Associations de malades**

Elles jouent un rôle important dans l'accompagnement des parents, l'orientation et l'information sur les maladies concernées, les aides existantes et l'accompagnement.

- **Aides techniques**

- **Les aides pour la vie quotidienne**

Ordinateur portable ou tablette à l'école, double jeu de livres pour éviter les cartables trop lourds, stylos adaptés, chaises ergonomiques, et autres matériels pour la vie domestique préconisés par l'ergothérapeute (couverts à gros manches, clés adaptées, etc.).

- **Les aides à la mobilité et aux déplacements**

Ponctuellement, en cas de poussées ou dans certaines formes très sévères avec atteinte des hanches, des genoux, des chevilles, des pieds : canne, draisiennne (vélo sans pédale), trottinette, scooter électrique d'appoint, fauteuil roulant manuel ou électrique (à utiliser le moins possible car il est important d'éviter les attitudes vicieuses et l'immobilité).

Dans certains cas exceptionnels avec des atteintes articulaires sévères chez l'adulte, la conduite de véhicules à moteur nécessite des aménagements.

- **Aides pour la vie scolaire**

- **Scolarité en milieu ordinaire**

La plupart des enfants peuvent suivre une scolarité en milieu ordinaire.

À l'école maternelle et à l'école primaire, les élèves sont souvent sujets à la douleur ou la raideur articulaire et à la fatigue. À la demande des parents, le chef d'établissement peut mettre en place un **projet d'accueil individualisé (PAI)** en concertation avec le médecin scolaire, l'équipe enseignante et le médecin de l'enfant. Il permet d'organiser un accueil adapté de l'enfant selon ses besoins (lui administrer les antalgiques et / ou des anti-inflammatoires, l'autoriser à se lever ou effectuer des mouvements réguliers pendant les heures de cours, tenir compte de l'éventuelle lenteur à écrire ou des douleurs ou des difficultés à se concentrer) et d'informer les enseignants sur les conséquences de la maladie (par exemple, si le suivi médical ou la rééducation perturbent la scolarité, des aménagements sont proposés). Les parents doivent être informés en cas d'épidémie infectieuse à l'école. Une dispense de sport peut être nécessaire en cas de poussée.

La maladie peut avoir un impact psychologique important particulièrement pendant l'adolescence avec des difficultés scolaires plus importantes au collège où des frustrations peuvent être ressenties à la suite de l'impossibilité de pratiquer certaines activités (sport à l'école en période de crises) ou de s'orienter vers certains métiers (métiers manuels ou avec manutention). Une prise en charge psychologique ainsi qu'une consultation auprès d'un conseiller d'orientation sont recommandées pour faire face à toutes ces situations.

- **Scolarité en milieu ordinaire avec aménagements**

Exceptionnellement, en cas de difficultés articulaires plus importantes et dans les formes très sévères ou négligées, les élèves peuvent avoir des difficultés pour marcher, pour écrire, etc. Des aides à la mobilité, du mobilier ergonomique, des aides pour l'écriture ou un ordinateur peuvent être nécessaires. La fatigue et l'éventuelle lenteur doivent être prises en compte par le personnel éducatif afin d'adapter l'enseignement : par exemple en limitant le travail écrit au profit du travail oral, ou en programmant des périodes de repos. Les élèves peuvent également bénéficier d'aménagements pédagogiques (adaptation des supports pédagogiques), adaptation des locaux

pour les rendre accessibles, adaptation des horaires de scolarisation, soutien d'aide humaine en milieu scolaire ayant le statut **d'AESH (Accompagnant d'Elèves en Situation de Handicap** qui peut par exemple aider au rattrapage des cours et des devoirs en cas d'absence, ou écrire pour les élèves qui ont des difficultés à tenir un stylo ou à utiliser le clavier d'ordinateur).

La demande d'un **tiers temps supplémentaire** ou la **mise à disposition de matériel ergonomique** peuvent permettre une aide aux examens.

Des budgets pour des aides techniques au sein de l'école existent au niveau du ministère de l'Éducation nationale.

- **Services d'Assistance pédagogique à domicile (Sapad)**

Lorsque l'élève ne peut pas aller à l'école, au collège ou au lycée pendant une longue période (hospitalisation, convalescence) ou s'il doit s'absenter régulièrement pour suivre un traitement en milieu médical, des enseignants affectés dans les établissements sanitaires peuvent intervenir auprès de lui, en lien avec l'établissement scolaire d'origine. Cet accompagnement s'effectue au sein des **Sapad**.

- **Centre national d'enseignement à distance (Cned)**

Si l'élève n'a pas la possibilité suivre un enseignement ordinaire, la famille peut faire appel au Cned.

Le recours à l'aide humaine en milieu scolaire, à certaines mesures nécessaires à la scolarisation de l'élève en situation de handicap (exemple : matériels pédagogiques adaptés), nécessite une demande de **projet personnalisé de scolarisation (PPS)**. Les parents sont étroitement associés à l'élaboration du PPS de l'enfant ainsi qu'à la décision d'orientation, prise en accord avec eux par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH).

- **Formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel**

Pour poursuivre une formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel, les élèves peuvent continuer de bénéficier d'un Projet Individuel d'Intégration ou d'un Projet Personnalisé de Scolarisation.

Pour ceux qui souhaitent poursuivre leur parcours en université, un service d'accueil et d'accompagnement des étudiants en situation de handicap est disponible (voir le site HandiU du ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur et de la Recherche). Les étudiants peuvent dans certains cas et selon les universités bénéficier :

- d'aménagements pour le suivi des enseignements et d'un accompagnement au cours de la recherche de stage et de son déroulement.
- de mesures d'aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours

Pour plus d'informations sur la scolarisation des élèves en situation de handicap, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : Aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#) et le site internet [Tous à l'école](#).

➤ **Aides pour la vie professionnelle**

- **Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH)**

Dans certains cas, la maladie peut provoquer des difficultés pour obtenir et se maintenir dans un emploi. Il est possible de demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH : le statut RQTH est attribué par la commission des droits et de

l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH). Il permet d'obtenir des aménagements du poste de travail avec par exemple des mesures d'accompagnement, un temps partiel, un reclassement, du télétravail, un aménagement du véhicule, etc.

- **Services pour l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap**

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap : **l'Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées (Agefiph)** est un organisme spécialisé qui aide les personnes handicapées dans les entreprises du secteur privé et le **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique (Fiphfp)** réalise les mêmes actions dans le secteur public.

Pour l'adaptation du poste de travail, le **médecin du travail et le service des ressources humaines restent les interlocuteurs privilégiés** : ils travaillent en collaboration avec des ergothérapeutes, des ergonomes, CAP Emploi (organisme de placement spécialisé pour l'insertion des personnes en situation de handicap), le Service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth), financé par l'Agefiph.

- **Pension d'invalidité**

Une personne adulte de moins de 60 ans dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie, peut bénéficier d'une pension d'invalidité versée par la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM).

Pour plus d'informations sur l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#).

Les aides paramédicales / médico-sociales, humaines et techniques peuvent être proposées :

- Dans le cadre d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale avec un protocole d'affection longue durée (ALD) hors liste sur **prescription du médecin traitant, du médecin du centre de référence ou de compétence**.
- Après avoir sollicité la **maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** : une évaluation de la situation et des besoins est alors effectuée par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH afin de déterminer si une aide est nécessaire ou pas et quels types d'aides (humaines, techniques, financières, relatives au travail...) peuvent être mises en place en fonction du projet de vie de la personne, de ses besoins et de la réglementation en vigueur.

L'équipe pluridisciplinaire (EP) de la MDPH évalue les besoins des personnes en situation de handicap et propose un **plan personnalisé de compensation** sur la base notamment d'un **projet de vie** complété par la personne atteinte et/ou sa famille et d'un **certificat médical** (de l'ophtalmologiste traitant, du médecin du centre de référence ou de compétence, du médecin traitant), auquel il est nécessaire de joindre un bilan ophtalmologique. C'est la **commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation des personnes en situation de handicap et de l'attribution de l'ensemble des aides et prestations. Celles-ci peuvent comprendre entre autres :

- Des aides humaines, des aides techniques, des aménagements du logement ou du véhicule, la prise en charge des surcoûts liés aux transports, à des charges spécifiques ou exceptionnelles, des aides animalières, via la **prestation de compensation du handicap (PCH)** ;
- D'autres aides financières : **l'allocation adulte handicapé (AAH)**, **l'allocation d'éducation pour l'enfant handicapé (AEEH)** et éventuellement l'un de ses compléments.

L'AEEH est versé par la Caisse d'allocations familiales (CAF). Elle s'ajoute aux prestations familiales de droit commun pour compenser les dépenses liées au handicap de l'enfant jusqu'à 20 ans comme **l'allocation journalière de présence parentale (AJPP)** versée par la CAF aux salariés ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans en situation de handicap, qui doivent cesser leur activité professionnelle de manière continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. L'AJPP est cumulable avec la PCH sauf l'élément aide humaine. Le complément de l'AEEH n'est pas cumulable avec le l'AJPP.

Le financement des aides techniques pour les enfants peut être pris en charge sous conditions soit par le complément de l'AEEH, soit par la PCH.

- Des aides à la scolarité, inscrites dans un **plan personnalisé de scolarisation (PPS)** ;
- Des aides pour l'insertion professionnelle.

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, des cartes suivantes :

- **Carte d'invalidité** : délivrée sur demande auprès de la MDPH, à toute personne dont le taux de capacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3^e catégorie par l'Assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux, etc.
- **Carte européenne de stationnement** : délivrée sur demande auprès de la MDPH et attribuée par le préfet. Elle permet de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées, de bénéficier d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain.
- **Carte de priorité pour personne handicapée** : délivrée sur demande auprès de la MDPH à toute personne dont le handicap rend la station debout pénible mais dont le taux d'incapacité est inférieur à 80 %. Elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, dans les établissements et manifestations accueillant du public, et dans les files d'attente.

Ces cartes sont progressivement remplacées par une carte unique CMI (carte mobilité inclusion) avec des mentions : invalidité, stationnement, priorité.

Les **mutuelles de santé, les communes, les conseils départementaux, les caisses nationales d'assurance vieillesse, les autres caisses de retraite peuvent également aider pour la prise en charge de certaines aides et prestations.**

Vous pouvez retrouver toutes les informations relatives à ces aides et prestations dans le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/ proches aidants)*, mis à jour annuellement.

***Arthrite juvénile idiopathique systémique. Encyclopédie Orphanet pour professionnels**, janvier 2007.
Dr Chantal Job Deslandre, éditeur expert.

www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=11711&Disease

Pour guider les médecins dans les soins à apporter aux personnes atteintes d'arthrites juvéniles idiopathiques, un **protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)** daté d'octobre 2017 est disponible sur le site de la Haute Autorité de santé.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-10/pnds_-_arthrites_juveniles_idiopathiques.pdf

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, janvier 2018



Avec la collaboration de

- Pr Pierre Quartier-dit-Maire, Centre de référence des rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant (Raise), hôpital Necker Enfants malades, Paris

- Association Kourir