

ACCOMPAGNER AU QUOTIDIEN



Un enfant atteint d'une cholestase intrahépatique progressive familiale [PFIC]

En collaboration avec **Mme Laure Dorey**, directrice de l'AMFE (Association Maladies du Foie depuis l'Enfance) et **le groupe de soutien AMFE pour les PFIC**
Avec l'aimable relecture de **Dr Muriel Girard**, Hépatopédiatre
à l'hôpital Necker (Paris) et de **Pr Emmanuel Gonzales**, Hépatopédiatre
à l'hôpital Bicêtre (Kremlin-Bicêtre)



Livret à destination de l'équipe pédagogique

CE LIVRET VOUS EST REMIS POUR VOUS AIDER À ACCOMPAGNER NOTRE ENFANT :

Prénom : _____

Nom : _____

INFORMATIONS À SAVOIR



Toutes les cases, que nous avons cochées
dans ce livret, correspondent aux symptômes
qui concernent notre enfant.

Numéro de téléphone en cas de besoin :

UN LIVRET POUR MIEUX COMPRENDRE LES BESOINS DE NOTRE ENFANT

Notre enfant est atteint d'une **maladie rare du foie appelée
Cholestase Intra hépatique Progressive Familiale (PFIC)**.
Il existe plusieurs types de PFIC, qui peuvent avoir
des symptômes et impacter le quotidien différemment.

Selon l'évolution de sa maladie, il pourra avoir besoin de temps de repos
en classe ou d'autres aménagements spécifiques. Des rendez-vous médicaux
réguliers peuvent également entraîner des absences. Afin de faciliter son inclusion
et de lui offrir un environnement propice à son apprentissage, des ajustements,
généralement mineurs, peuvent être nécessaires.

Si la situation le requiert, un **Projet d'Accueil Individualisé (PAI)** ou l'accompagnement
d'un **AESH** (Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap) pourra être mis en place.

Notre enfant reste avant tout un enfant qui aime jouer, apprendre et partager des
moments avec ses camarades. **Sa maladie ne doit pas l'empêcher de s'épanouir
pleinement à l'école et dans sa vie quotidienne.**

Nous, parents, sommes disponibles pour échanger avec vous à tout moment.
Cette collaboration est essentielle pour anticiper les éventuelles difficultés
que notre enfant pourrait rencontrer dans sa scolarité, ses activités sportives,
ou encore dans la gestion du groupe-classe.

CE LIVRET VISE À :

- Expliquer les particularités de la maladie de notre enfant.
- Donner des repères concrets pour adapter le quotidien scolaire.
- Rassurer les autres enfants en leur permettant de mieux comprendre leur camarade.



COMPRENDRE LES PFIC^{1,2}

*Les Cholestases Intra-hépatiques Progressives Familiales (PFIC) sont des maladies rares qui touchent principalement le foie, mais peuvent également concerner d'autres organes ou systèmes du corps. Elles perturbent le cheminement normal de la bile du foie vers l'intestin, provoquant ainsi une accumulation appelée **cholestase**. Ce phénomène est à l'origine de divers symptômes.*

Ce livret se concentre essentiellement sur les PFIC de types 1, 2 et 3, qui sont les plus communes, mais il en existe d'autres formes, plus rares et moins connues. Parmi celles-ci, il existe une variante plus légère appelée **BRIC** (Cholestase Intra-hépatique Récurrente Bénigne), caractérisée par des poussées périodiques et des phases asymptomatiques.

POURQUOI EST-IL IMPORTANT DE CONNAÎTRE LES SYMPTÔMES DE NOTRE ENFANT ?

La connaissance précise des symptômes spécifiques à notre enfant vous permettra de mieux anticiper ses besoins, de comprendre ses réactions face à certaines activités et de faciliter son quotidien scolaire. N'hésitez pas à échanger régulièrement avec nous pour ajuster au mieux l'accompagnement proposé.

Vous souhaitez découvrir
en images ce que sont les PFIC ?

Vous pouvez visionner
les vidéos d'animation réalisées par
l'association AMFE :

Vidéo sur le foie
et la cholestase
(à visionner en 1^{er})



Vidéo sur
les PFIC



NOTRE ENFANT EST ATTEINT DE :



PFIC 1

Cette forme touche principalement le foie mais peut également concerner d'autres organes comme l'intestin, le pancréas ou l'oreille interne. Elle se manifeste fréquemment par :

- Des démangeaisons intenses (prurit)
- Des troubles de l'audition
- Diarrhées et parfois maux de ventre
- Une coloration jaunâtre de la peau (jaunisse)



PFIC 2

Cette forme affecte le foie de manière sévère, souvent dès la petite enfance, et comporte un risque important d'insuffisance hépatique ou de cancer du foie. Les principaux symptômes sont :

- Des démangeaisons intenses (prurit)
- Une coloration jaunâtre de la peau (jaunisse)



PFIC 3

Cette forme de PFIC évolue de manière très variable d'un enfant à l'autre. Elle est généralement responsable chez l'enfant d'une cirrhose biliaire avec hypertension portale, c'est-à-dire que le foie devient dur, fonctionne mal et que des complications vasculaires apparaissent. Les principaux symptômes sont :

- Des démangeaisons intenses (prurit)
- Une coloration jaunâtre de la peau (jaunisse)
- Un ventre gonflé
- Une fatigue chronique



Autre PFIC :

Les principaux symptômes sont : _____



BRIC :



GLOSSAIRE

Dérivation biliaire externe : Intervention chirurgicale qui relie, avec un petit morceau d'intestin, la vésicule biliaire à une poche fixée sur la peau. Cela permet à la bile de s'écouler à l'extérieur du corps.

Fatigue chronique : Sensation de fatigue constante, présente dès le réveil et qui persiste tout au long de la journée, même après du repos.

Injections intra-musculaires : Injections permettant d'administrer les médicaments directement dans un muscle.

Jaunisse : Coloration jaunâtre de la peau et du blanc des yeux, due à un excès de bilirubine dans le sang.

Hépatique : Qui concerne le foie.

Prurit d'origine cholestatique : Démangeaisons de la peau extrêmement intenses associées à une maladie du foie, souvent invalidantes car elles perturbent le sommeil et les activités quotidiennes.

Sonde naso-gastrique : Petit tube inséré par une narine, qui va jusqu'à l'estomac, et qui permet de passer des nutriments et des médicaments.

Sonde/Bouton de gastrostomie : Petit tube inséré à travers la peau, en regard de l'estomac. Il est utilisé pour administrer directement des nutriments ou des médicaments dans l'estomac lorsque l'alimentation par la bouche n'est pas possible ou suffisante.

Transplantation hépatique : Intervention chirurgicale qui consiste à remplacer le foie malade par un foie sain provenant d'un donneur.

LES DÉMANGEAISONS PARFOIS INTENSES ET LA FATIGUE CHRONIQUE^{1,3,4}

LES SYMPTÔMES

PISTES D'ACCOMPAGNEMENT



DÉMANGEAISONS PARFOIS INTENSES

Les démangeaisons (ou prurit) causées par les PFIC sont parfois intenses et incontrôlables. Elles ne sont pas dues à un manque d'hygiène ni à une maladie de la peau, ne sont pas contagieuses, mais sont directement liées à l'atteinte du foie.

- Elles peuvent être localisées dans tout le corps et sont souvent intenses sur **la plante des pieds ou la paume des mains**.
- Elles peuvent provoquer un **inconfort majeur** chez notre enfant, affecter son humeur (agacement, irritabilité, difficulté à se concentrer) et générer de la fatigue. Les démangeaisons ne se calment pas la nuit (bien au contraire !) et peuvent perturber très fortement son sommeil.
- Les démangeaisons peuvent être **exacerbées par la chaleur**.
- Elles peuvent également rendre ses **repas difficiles** et perturber son appétit.
- Des **lésions** peuvent apparaître sur la peau, et parfois du sang dû au grattage de ces lésions peut tacher les vêtements.

- **Adopter une attitude patiente et compréhensive** : les démangeaisons sont incontrôlables et ne peuvent pas cesser simplement sur demande. L'accompagner avec patience et le rassurer est précieux, même si ce n'est pas toujours facile, on le sait bien !
- **Apporter du frais** : vaporiser de l'eau fraîche peut apporter un soulagement temporaire.
- **Être indulgent** s'il retire certaines parties de ses vêtements ou ses chaussures pour se sentir mieux, même si la température extérieure est fraîche.
- **Lui accorder du temps supplémentaire** pour terminer les exercices si sa concentration est affectée par les démangeaisons.
- **Rassurer les autres enfants** : leur expliquer simplement que les démangeaisons ne sont ni contagieuses ni liées à un manque d'hygiène.
- **Utiliser éventuellement des pansements** pour protéger les petites plaies causées par les grattages intenses et éviter que le sang ne tache ses vêtements ou son matériel scolaire.



FATIGUE CHRONIQUE

Les démangeaisons altèrent fortement la qualité de vie de l'enfant et **engendrent une fatigue chronique**. En raison de cette fatigue, il peut être irritable, hypersensible et rencontrer des difficultés de concentration et d'apprentissage. Il est aussi important de savoir que la fatigue chronique peut être présente chez certains enfants atteints de PFIC, même en l'absence de démangeaisons.

- Lui permettre de **se reposer au calme** lorsqu'il en ressent le besoin.
- Si nécessaire, **expliquer aux autres enfants** que cette situation particulière peut parfois rendre l'enfant plus sensible ou irritable.



LES DIARRHÉES (PFIC 1) ET LA DIFFICULTÉ À S'ALIMENTER^{3,4}

Certains enfants atteints de PFIC, notamment de type 1, peuvent présenter des troubles digestifs importants :

- **Difficultés à s'alimenter**, dues à une hypersensibilité aux goûts, aux textures, ou à des nausées.
- **Diarrhées fréquentes**, parfois douloureuses et imprévisibles.

Ces symptômes peuvent perturber leur quotidien à l'école, notamment les repas ou les moments d'attention en classe.

LES SYMPTÔMES

PISTES D'ACCOMPAGNEMENT



DIFFICULTÉ À S'ALIMENTER

Notre enfant présente des troubles de l'oralité alimentaire :

- écoeurement / réflexe nauséeux à la vue / à l'odeur des aliments,
- réticence aux nouveaux aliments,
- difficulté avec certaines textures.

Ces symptômes peuvent **compliquer les repas** ou les rendre non possibles.

Pour garantir un apport nutritionnel suffisant, notre enfant dispose :

- ☐ d'une **sonde nasogastrique**, qui passe par la narine et descend jusqu'à l'estomac.
- ☐ d'une **sonde/bouton de gastrostomie**, qui permet d'apporter les nutriments directement dans le tube digestif.

Il peut être important de :

- Respecter son rythme : accepter qu'il **mange très lentement**.
- **Ne pas le forcer à manger**, mais l'encourager tout en respectant son appétit.
- **Tolérer les grignotages hors des temps habituels** si cela lui permet de prendre du poids (voir avec nous).
- Prévoir un **espace calme** où il peut se retirer si les nausées sont trop fortes.

Si l'enfant a une sonde / bouton :

- Ne pas hésiter à expliquer simplement aux camarades que la sonde / bouton est un moyen de l'aider à avoir l'énergie et les vitamines nécessaires pour apprendre et jouer comme les autres.
- En cas de retrait accidentel d'une sonde nasogastrique ou d'un bouton / sonde de gastrostomie pendant le temps scolaire, prévenir les parents dès que possible et se référer aux consignes prévues dans le PAI.



DIARRHÉES

Notre enfant peut être parfois dérangé par des **diarrhées imprévisibles**, et avoir besoin d'aller aux toilettes rapidement ou plus souvent.

Il peut présenter un ventre légèrement gonflé et/ou se plaindre par moments de **douleurs abdominales**.

Il est important de :

- Faciliter l'**accès rapide aux toilettes**.
- **L'accompagner et l'aider** si besoin (à discuter avec nous au préalable).

LE SUIVI MÉDICAL^{1,4}

Notre enfant est suivi par des professionnels de santé de différentes spécialités. Ce suivi nécessite des **consultations fréquentes**, des **examens médicaux** ou des **hospitalisations** plus ou moins longues, selon les périodes, pour assurer une prise en charge adaptée. Une **consultation hospitalière** peut être très éloignée de notre domicile, nécessitant une absence sur une journée entière.

Ces absences font partie intégrante de sa prise en charge. Elles ne doivent pas être perçues comme un désengagement scolaire, mais comme un besoin de soins essentiels pour son bien-être et son avenir.

Des traitements lui sont prescrits pour essayer d'atténuer certains symptômes, comme les démangeaisons, et pour pallier des carences nutritionnelles.

L'objectif de ce suivi et de ces **traitements** est de **lui permettre de vivre le mieux possible**.

PRISE DE TRAITEMENT :

- ☐ Notre enfant doit **prendre un traitement pendant le temps scolaire**.
- ☐ Notre enfant prend tous ses traitements **en dehors des temps scolaires et périscolaires**.

N'hésitez pas à consulter le PAI (Projet d'accueil individualisé) s'il existe, ou à nous poser des questions si vous avez un doute.

PISTES D'ACCOMPAGNEMENT

- **Communiquer avec nous** pour connaître les périodes d'absences prévues, afin d'anticiper l'organisation pédagogique.
- Si les autres enfants s'interrogent, n'hésitez pas à **nous demander si vous pouvez expliquer la raison de ses absences** ou à **encourager notre enfant à partager son vécu**.

Par exemple, vous pouvez lui proposer de montrer des photos de son séjour à l'hôpital à ses camarades. Cela peut favoriser le partage d'expérience, l'expression de son ressenti et la compréhension de ses camarades.

- Discuter ensemble de potentielles **actions pour éviter que ses absences ne le pénalisent scolairement ou le fassent décrocher**.

Par exemple, si cela est possible :

- Transmission de cours ou d'exercices par voie numérique
- Visioconférences pour qu'il puisse assister à quelques moments de classe ou échanger avec ses camarades lors des hospitalisations,
- Allègement temporaire du programme en se concentrant sur les apprentissages essentiels.



LES CHIRURGIES^{1,4}

Certains enfants atteints de PFIC doivent subir des interventions chirurgicales lourdes. Deux situations peuvent se présenter :

LES CHIRURGIES

PISTES D'ACCOMPAGNEMENT



TRANSPLANTATION HÉPATIQUE (OU GREFFE DU FOIE)

Notre enfant a bénéficié d'une **greffe du foie** en raison de sa maladie.

Il prend un traitement immunosuppresseur pour éviter le rejet du greffon. Ce traitement diminue ses défenses immunitaires et **le rend un peu plus vulnérable aux infections courantes**.

Cependant, cela ne l'empêche pas de **mener une vie quotidienne normale**, notamment à l'école, en participant à l'ensemble des activités avec ses camarades. Une attention particulière peut simplement être portée en cas de fièvre ou de maladie contagieuse dans la classe.

Vous souhaitez en apprendre plus sur les chirurgies ?

Rendez-vous à la page d'information dédiée sur le site de l'AMFE : <https://amfe.fr/sinformer/les-chirurgies/>



- Informez-nous (parents) si vous observez de la fièvre ou une douleur abdominale inhabituelle.
- Prévenez-nous (parents) s'il y a des **cas de varicelle déclarés ou autre infection virale** à l'école.
- Laissez-lui **l'accès libre aux toilettes** et permettez-lui de **boire** s'il en ressent le besoin.
- Ne pas donner de pamplemousse, ni de millepertuis (fruit, jus et boissons qui en contiennent), car ils modifient l'absorption des traitements anti-rejet.
- Son médecin a dû remettre à l'enfant une **carte d'urgence**, qui contient les principales informations utiles en cas d'urgence.
- Notre enfant, comme tous les enfants transplantés, dispose d'un PAI qui contient toutes les informations utiles à sa prise en charge dans le cadre scolaire.



DÉRIVATION BILIAIRE EXTERNE

Notre enfant a reçu une dérivation biliaire externe pour limiter ces démangeaisons et certains autres symptômes. Cela signifie qu'il a une poche accrochée à son ventre, qui peut parfois le gêner.

- Une infirmière devra peut-être venir à l'école vider sa poche.
- Il peut arriver que la poche se décroche, ce n'est pas grave ! Appelez-nous, ou parlons-en avant que ça n'arrive.

CE QU'EN DIT

Des pages pour qu'il/elle exprime son ressenti par rapport à la maladie par des mots, phrases ou dessins, et donne avec ses propres mots ou images sa définition de la maladie.

D'AUTRES INFORMATIONS SUR NOTRE ENFANT

BIBLIOGRAPHIE

Les informations de ce livret proviennent des documents suivants :

1. Centre de Référence Coordonnateur de l'Atrésie des Voies Biliaires et des Cholestases Génétiques. PNDS Déficits de synthèse des acides biliaires primaires 2019.
2. Cholestase intra-hépatique progressive familiale. Encyclopédie Orphanet, Dernière mise à jour : mai 2011. [Consulté le 29 Octobre 2025]. Accessible sur : <https://www.orpha.net/fr/disease/detail/172>
3. Cholestase intra-hépatique progressive familiale. Encyclopédie American Liver Foundation, Dernière mise à jour : Août 2023. [Consulté le 29 Octobre 2025]. Accessible sur : <https://liverfoundation.org/fr/les-maladies-du-foie/centre-d%27information-sur-le-foie-p%C3%A9diatrique/maladie-h%C3%A9patique-p%C3%A9diatrique/cholestase-intra-h%C3%A9patique-familiale-progressive-pfic/>
4. Avis et conseils des membres de la direction et des groupes de soutien de l'AMFE (Association Maladies du Foie depuis l'Enfance).



**VOUS DÉSIREZ OBTENIR
PLUS D'INFORMATIONS
SUR LES PFIC ?**

PARLONS-EN !

Nous pourrons vous mettre
en lien avec l'association AMFE.

ASSOCIATION AMFE



Association maladies
du foie depuis l'enfance

contact@amfe.fr

www.amfe.fr



Imprimé par :
APS Group France
140 rue Victor Hugo
92300 Levallois-Perret

 **IPSEN**

Livret à destination de l'équipe pédagogique