

ACCOMPAGNER AU QUOTIDIEN



Un enfant atteint du syndrome d'Alagille

En collaboration avec **Mme Laure Dorey**, directrice de l'AMFE
(Association Maladies du Foie depuis l'Enfance) et **le groupe de soutien
AMFE pour le syndrome d'Alagille**

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

Le syndrome d'Alagille est une **maladie rare** qui peut toucher plusieurs organes : le foie, le cœur, les reins, les os, les yeux, et d'autres encore. Il se manifeste différemment selon les enfants. Notre enfant présente donc des symptômes particuliers qui peuvent affecter son quotidien à l'école.

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 LE SYNDROME D'ALAGILLE^{1,2}

Le syndrome d'Alagille est une **maladie rare** qui affecte principalement **le foie**, mais peut aussi toucher d'autres organes : **le cœur, les reins, les yeux, les os, le système vasculaire** ou encore **les oreilles**.



Chaque enfant atteint de cette maladie est **unique** : les symptômes varient en nombre, en intensité et en évolution. Certains enfants peuvent avoir besoin d'un suivi médical rapproché et de soutiens spécifiques à l'école.

Nous avons utilisé le schéma de droite pour indiquer les parties du corps concernées chez notre enfant, afin de mieux expliquer comment la maladie se manifeste dans son cas.

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

Il est important de prendre en compte ces manifestations et d'en discuter avec nous pour mieux comprendre leurs répercussions sur les activités qui lui seront proposées.

Vous souhaitez découvrir en images ce qu'est le syndrome d'Alagille ?

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 le syndrome d'Alagille



NOTRE ENFANT EST CONCERNÉ(E) PAR :



Atteintes ORL



Jaunisse



Problèmes cardiaques



Fragilité osseuse



Problèmes rénaux



Xanthomes



Problèmes vasculaires

Retard de croissance



Fatigue chronique



Atteintes ophtalmologiques



Sonde nasogastrique



Difficulté à s'alimenter



Gastrostomie



Démangeaisons très intenses



GLOSSAIRE

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

Jaunisse : Coloration jaune 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.

Vasculaire : Relatif aux vaisseaux sanguins, qui transportent le sang dans tout le corps.

Xanthomes : Dépôts de graisse apparaissant sous la peau, souvent visibles en surface, et pouvant former de petites bosses jaunâtres.

LES DÉMANGEAISONS PARFOIS INTENSES ET LA FATIGUE CHRONIQUE^{2,3,4}

LES SYMPTÔMES



DÉMANGEAISONS PARFOIS INTENSES

Les démangeaisons (ou prurit) causées par le syndrome Alagille 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.



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 du syndrome d'Alagille, même en l'absence de démangeaisons.

PISTES D'ACCOMPAGNEMENT

- **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.



LA DIFFICULTÉ À S'ALIMENTER ET LES TROUBLES DIGESTIFS²



Certains enfants atteints du syndrome d'Alagille peuvent présenter des troubles digestifs importants :

- **Difficultés à s'alimenter**, dues à une hypersensibilité aux goûts, aux textures, ou à des nausées.
- **Troubles digestifs possibles** : selles fréquentes ou urgentes.

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.



TROUBLES DIGESTIFS

L'enfant peut parfois présenter des **troubles digestifs** (selles plus fréquentes, parfois diarrhée).

Cela peut se traduire par des **besoins d'aller aux toilettes** plus fréquents ou urgents, parfois de manière imprévisible.

Il est important de :

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

LA FRAGILITÉ OSSEUSE ET LE RETARD DE CROISSANCE²

Le syndrome d'Alagille peut entraîner une **fragilité osseuse** et un **retard de croissance**. Notre enfant peut être plus petit que ses camarades du même âge, ou plus mince. Ces différences peuvent parfois être mal vécues par lui ou mal comprises par les autres enfants.

LES SYMPTÔMES



FRAGILITÉ OSSEUSE

Notre enfant présente une certaine **fragilité osseuse**.

Dans certaines situations, il peut être nécessaire d'adapter les activités physiques. Dans ce cas, nous en discuterons avec vous.

Il peut être important de :

- **Adapter les activités physiques** si besoin (voir avec nous les éventuelles précautions à prendre). L'important est que notre enfant participe selon ses capacités.
- **S'assurer qu'il ne ressent pas de douleurs après une chute.**
- **Sensibiliser les autres enfants** au respect du rythme et des capacités de chacun.



RETARD DE CROISSANCE

La maladie peut entraîner un **retard de croissance**. Notre enfant est donc peut-être plus petit que ses camarades du même âge. Cela peut parfois être une source de frustration ou de malaise pour lui, et potentiellement une source de moquerie pour ses camarades.

Il est important de :

- **Rappeler que chaque enfant grandit à son propre rythme**, et que la taille actuelle ne prédit pas forcément celle à l'âge adulte.
- **Mettre en valeur ses autres qualités** : curiosité, humour, créativité, etc.
- **Éviter les comparaisons** et expliquer aux autres enfants que la taille de leur camarade est liée à sa santé peuvent aussi contribuer à créer un climat d'acceptation.



PISTES D'ACCOMPAGNEMENT

LES AUTRES SIGNES CLINIQUES^{2,3}

LES SYMPTÔMES

PISTES D'ACCOMPAGNEMENT



JAUNISSE

Notre enfant peut présenter une **jaunisse** : sa peau ou ses yeux sont colorés en jaune.

Cette jaunisse causée par un excès de bilirubine dans le sang. Elle n'est **ni contagieuse, ni dangereuse** pour les autres, mais peut attirer des regards ou des remarques blessantes.



XANTHOMES

Notre enfant présente des **dépôts de graisse sous la peau**, appelés « xanthomes », qui forment de petites boules. Selon leur emplacement (mains, pieds, coudes...), ils peuvent gêner certains gestes (comme écrire ou enfiler des chaussures) ou provoquer un malaise si les autres les remarquent.

- **Les discussions bienveillantes** avec les autres enfants sont toujours positives.
- Rappeler aux autres enfants que cette couleur de peau / ces petites boules sont liées à la maladie et ne posent aucun danger.
- Il est toujours possible de les encourager à poser des questions :
" Si vous avez des questions sur la maladie de votre camarade, n'hésitez pas à en parler avec lui. Cela peut aider à mieux comprendre ce qu'il vit. "
- Il peut être utile de laisser un peu plus de temps à notre enfant s'il rencontre des difficultés dans l'exécution de tâches de précision.
- Être attentif à ses gestes, et proposer une aide si besoin.



TROUBLES AUDITIFS

Notre enfant souffre d'une **perte d'audition** affectant sa capacité à entendre certains sons. Cela peut compliquer le suivi des conversations, surtout en milieu bruyant, et l'écoute des consignes.

Il peut être utile, quand cela possible, de :

- **Placer notre enfant proche de vous** et de s'assurer qu'il a bien entendu et compris les consignes orales.
- Accompagner les consignes orales de **supports visuels**.
- **Répéter la consigne** si nécessaire.

LES SYMPTÔMES CARDIAQUES ET RÉNAUX : PARLONS-EN !^{2,3}

Le syndrome d'Alagille peut s'accompagner de **troubles cardiaques** (malformation ou fonctionnement particulier du cœur) et/ou de **problèmes rénaux** (anomalies du fonctionnement des reins). Ces atteintes et leur intensité varient selon les enfants. Sauf cas particulier, elles n'empêchent pas les activités collectives.

LES SYMPTÔMES



PROBLÈMES CARDIAQUES

Notre enfant présente une **cardiopathie**, qui peut générer différents symptômes (essoufflement ou fatigue plus rapide lors des activités physiques par exemple).

Il peut être important d' :

- **Adapter les efforts physiques** en fonction de sa tolérance et de nos recommandations.
- **Échanger avec nous** (parents) pour mieux comprendre les précautions éventuelles à prendre.



PROBLÈMES RÉNAUX

Notre enfant souffre de **troubles rénaux**, ce qui peut engendrer un besoin d'aller régulièrement aux toilettes et/ou une nécessité de boire souvent.

Il est important de :

- **Permettre un accès libre aux toilettes** : ne pas le faire attendre.
- **Le laisser boire quand il en ressent le besoin.**
- **Échanger avec nous** (parents) si nécessaire/si vous avez des questions.



PISTES D'ACCOMPAGNEMENT

LE SUIVI MÉDICAL^{2,3}

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.

- En fonction de vos disponibilités et possibilités, il serait formidable de pouvoir **envisager certaines 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 CHIRURGIES²

Certains enfants atteints du syndrome d'Alagille doivent subir des interventions chirurgicales lourdes.

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.

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.

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. Syndrome d'Alagille. Encyclopédie American Liver Foundation, Dernière mise à jour: Juin 2025. [Consulté le 29 Octobre 2025]. Accessible sur : <https://liverfoundation.org/fr/les-maladies-du-foie/centre-d%27information-sur-le-foie-p%3C%A9diatrique/maladie-h%3C%A9patique-p%3C%A9diatrique/syndrome-d%27Alagille/>
3. Syndrome d'Alagille. Encyclopédie Orphanet, Dernière mise à jour : mars 2009. [Consulté le 29 Octobre 2025]. Accessible sur : <https://www.orpha.net/fr/disease/detail/52>
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 LE SYNDROME D'ALAGILLE ?

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