

Papillomatose respiratoire récurrente

Synonymes : Papillomatose laryngée juvénile, papillomatose laryngo-trachéale

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** : La papillomatose respiratoire récurrente (PRR) est une **maladie respiratoire rare causée par une infection par le papillomavirus humain (HPV)**. Elle est caractérisée par le **développement de papillomes affectant la muqueuse des voies aéro-digestives supérieures** (avec une forte prédilection pour le larynx) et peut se manifester par une **dysphonie**, une **toux chronique**, une **dyspnée**, un **stridor**, des **infections récurrentes des voies respiratoires supérieures**, une **surinfection pulmonaire**, une **dysphagie** et/ ou un **retard de croissance staturo-pondéral**.
- **Épidémiologie** : La prévalence de la PRR est estimée à environ 1 / 70 400 au Royaume-Uni. Aux États-Unis, l'incidence annuelle est d'environ 1 / 23 300 enfants et 1 / 55 500 adultes. La forme adulte concerne plus souvent les hommes que les femmes.
- **Clinique** : La maladie touche **soit les jeunes enfants, soit les jeunes adultes** (distribution bimodale). Les manifestations dépendent de l'étendue et de la progression des lésions. Elles incluent notamment une **dysphonie (enrouement)**, une **toux**, une **respiration sifflante**, une **dyspnée chronique** voire une **détresse respiratoire**. **Les manifestations ont tendance à être plus sévères chez les enfants en raison de l'expansion rapide des lésions pouvant mettre en jeu le pronostic vital**. L'existence d'un reflux gastro-œsophagien a parfois été mise en cause dans la persistance d'une papillomatose respiratoire récurrente par certains auteurs mais reste à démontrer. L'évolution clinique de la maladie varie d'une **forme bénigne avec rémission spontanée à une forme chronique évolutive avec risque d'extension et d'obstruction de la trachée**. **Plus rarement, les poumons peuvent être atteints avec un risque de dégénérescence maligne**.
- **Étiologie** : La PRR est causée par une **infection du papillomavirus humain (HPV)**. **HPV-6 et HPV-11** sont responsables de la plupart des cas de PRR. **Le mode de transmission d'HPV n'est pas clairement démontré**. Ces sous-types d'HPV sont considérés comme étant « à faible risque » (HPV généralement non associés à une malignité). Cependant, les infections par HPV 11 se manifestent le plus souvent par une maladie plus agressive. Dans de rares cas, la PRR est causée par des HPV 16, 18, 31 ou 33. La transmission verticale de la maladie au nouveau-né lors de l'accouchement d'une mère infectée par HPV avec des condylomes génitaux a été documentée. HPV perturbe spécifiquement le système immunitaire, favorisant ainsi le développement de la papillomatose. Ce comportement serait lié aux capacités propres aux virus et à une possible prédisposition génétique. **Il n'est décrit aucun cas de contagiosité de la PRR, et les personnes atteintes de PRR doivent être considérées comme non contagieuses**.
- **Prise en charge et pronostic** : Le **but du traitement** est d'assurer la **perméabilité des voies respiratoires**, de **préserver les tissus laryngés sous-jacents** et de **maintenir une qualité de voix acceptable**. La **chirurgie** est le principal traitement contre les lésions papillomateuses et comprend

différentes techniques d'exérèse endoscopique. Les complications éventuelles incluent une sténose et / ou une synéchie laryngée. Des **thérapies adjuvantes** sont régulièrement testées pour réduire la fréquence des interventions chirurgicales. Un traitement antiviral par voie locale (cidofovir) est actuellement le plus souvent administré. Le bevacizumab (anticorps monoclonal) est actuellement à l'essai dans cette indication. Les autres thérapies actuelles ou historiques comprennent l'interféron, le laser photoangiolytique, la thérapie photodynamique, le cétécoxib, etc. Très peu sont utilisés en routine.

La vaccination préventive contre l'HPV pourrait conduire indirectement à une diminution de l'incidence de la maladie.

L'évolution reste imprévisible : dans la plupart des cas, le **pronostic est souvent bon** et la morbidité faible. **Les enfants plus jeunes, surtout ceux âgés de moins de 3 ans, et les adultes infectés par le HPV-11 ont généralement une maladie plus sévère.** Une **dégénérescence maligne** peut survenir dans de **rare cas**. L'apparition très précoce de la maladie, la résistance au traitement, des récurrences fréquentes et l'atteinte des voies respiratoires inférieures sont des facteurs associés à un pronostic plus défavorable.

❖ 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.

➤ Troubles de la voix

Quelle que soit la localisation des tumeurs (muqueuse laryngée à proximité des cordes vocales ou sur les cordes vocales), elles provoquent une modification de la voix (**dysphonie**) avec des **caractéristiques qui peuvent être : une raucité, un érailement, un manque de sonorisation avec parfois une difficulté à produire un son (aphonie)**. Ces difficultés pour parler peuvent considérablement **altérer la communication**. Elles ont également un **impact important sur l'image de soi et l'estime de soi**.

➤ Atteintes respiratoires

La prolifération des papillomes dans le larynx et la trachée peut provoquer des **difficultés pour respirer** (dyspnée) avec un **essoufflement au cours des activités quotidiennes et parfois au repos**. Une **respiration sifflante (stridor)**, une **toux persistante et chronique** peuvent également être sources de gêne au quotidien.

Ces troubles de la respiration **altèrent la qualité du sommeil** avec le risque de **fatigue, d'irritabilité** et de **troubles de l'attention** au cours de la journée.

En cas d'atteinte des poumons, les risques de surinfections broncho pulmonaires et d'insuffisance respiratoire doivent être particulièrement surveillés.

Une détresse respiratoire peut concerner certains enfants ou des adolescents : elle nécessite une prise en charge médicale en urgence.

➤ Dysphagie

Des **difficultés pour avaler (dysphagie)** peuvent empêcher de s'alimenter correctement et provoquer une **perte de poids**.

➤ **Traitement chirurgical (exérèse, trachéotomie)**

Les tumeurs qui ont tendance à récidiver doivent être surveillées régulièrement par fibroscopie et enlevées par chirurgie (exérèse) de façons répétées à intervalles variables aussi souvent que nécessaire parfois à un rythme mensuel. Un enfant peut ainsi subir plus de 50 interventions sur quelques années.

Ces **interventions réalisées sous anesthésie générale** peuvent générer de **l'anxiété et être mal supportées**.

Après les interventions chirurgicales, la voix doit idéalement être laissée au repos pendant 3 à 5 jours. Il est déconseillé pendant la période post-opératoire de « forcer sa voix » pour favoriser une bonne cicatrisation. Le repos vocal est souvent difficile chez un enfant et il ne faut pas insister. Une prise en charge orthophonique peut être nécessaire pour guider la reprise vocale.

Pour certaines fibroses laryngées post-interventions chirurgicales itératives, une trachéotomie peut être nécessaire en dernier recours. **Certaines personnes doivent conserver le tube trachéal ou canule, ce qui peut majorer les difficultés pour parler et constituer une gêne importante dans la vie sociale (à l'école, au travail, etc.).**

Des atteintes trachéales avec sténose peuvent nécessiter la pause d'une prothèse endotrachéale plus ou moins bien supportée.

➤ **Atteintes pulmonaires**

Des atteintes pulmonaires de la papillomatose, bien que rares, ont un **impact psychologique particulièrement important d'autant plus qu'elles sont à risque de transformation en cancer bronchopulmonaire, difficile à traiter**. En cas d'atteinte localisée sur un seul lobe, une ablation chirurgicale est parfois proposée, mais la maladie évolue le plus souvent dans l'ensemble des poumons.

➤ **Fatigue / Fatigabilité**

La **fatigue** causée par la maladie peut dans certains cas perturber les activités de la vie quotidienne.

La fatigabilité est plus importante en cas de trachéotomie, de sténose laryngée ou trachéale (avec ou sans prothèse) ainsi que pour les mères atteintes de PRR en charge de jeunes enfants.

➤ **Effets secondaires des traitements**

Les traitements médicamenteux adjuvants peuvent avoir des effets secondaires spécifiques, essentiellement lorsqu'ils sont administrés par voie générale.

Certaines thérapies complémentaires supposées stimuler l'immunité et commercialisées en tant que compléments alimentaires (indole-3-carbinol, cocktail de vitamines, extraits d'un champignon...) sont parfois utilisées par des familles touchées par la PRR. Ces compléments alimentaires, parfois très onéreux, n'ont pas fait la preuve de leur efficacité dans le traitement médical des PRR.

● **Vivre avec le handicap au quotidien**

➤ **Conséquences dans la vie quotidienne**

Les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne varient selon les manifestations, leur sévérité et leur âge d'apparition.

Lorsque la maladie concerne le jeune enfant, la vie quotidienne peut être perturbée par la **nature imprévisible des rechutes et le rythme important des hospitalisations pour les opérations chirurgicales**. L'adaptation des proches aux besoins de l'enfant malade demande du temps et de

l'organisation avec parfois le risque de perdre son emploi ou la nécessité de renoncer à une activité professionnelle ou de l'aménager.

Les modifications de la voix, les troubles respiratoires et la fatigue peuvent altérer considérablement la qualité de vie.

Le **sommeil peut être de mauvaise qualité** (respiration bruyante, dyspnée).

L'essoufflement et la fatigue peuvent rendre difficiles certaines activités de la vie quotidienne : marcher sur de longues distances, monter les escaliers, faire les courses, etc.

Au quotidien, les difficultés respiratoires imposent d'évoluer dans un **environnement sain** (éviction du tabac, etc.).

Lorsqu'une **trachéotomie est nécessaire**, les soins liés à la gestion du dispositif nécessitent une **formation du malade et des proches**.

➤ **Conséquences dans la vie familiale**

L'annonce du diagnostic de la papillomatose respiratoire récurrente peut être vécue comme un **bouleversement pour la personne, sa famille et l'entourage proche**.

Les parents et particulièrement la mère peuvent ressentir un **sentiment de culpabilité face à la maladie de leur enfant et avoir des difficultés pour se prononcer sur leurs projets de vie (parentalité, vie de couple)**. La maladie peut impacter la vie de couple avec le risque de rupture.

Il peut être particulièrement **éprouvant et angoissant pour la personne malade et les proches d'être constamment préoccupés par la survenue d'éventuelles rechutes ou de complications**.

Les parents, les grands-parents, les frères et sœurs (aidants familiaux) peuvent être très sollicités pour l'accompagnement de l'enfant malade avec le risque d'un bouleversement de l'équilibre familial.

La maladie peut avoir un **impact sur la fratrie** : les frères et sœurs peuvent se sentir délaissés lorsque l'attention des parents est trop souvent portée sur l'enfant atteint ou ressentir de la honte, de la culpabilité ou avoir un sentiment de rejet.

La famille doit parfois déménager pour se rapprocher des structures sanitaires pouvant prendre en charge l'enfant.

Les consultations chez les spécialistes, les consultations d'anesthésie et les hospitalisations fréquentes peuvent contraindre les parents à aménager leur activité professionnelle (congé de présence parentale, travail à temps partiel, etc.) ou les amener à perdre leur emploi. **Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent survenir**.

➤ **Conséquences dans la vie scolaire et périscolaire**

La maladie peut toucher les enfants très jeunes et peut perturber leur scolarité. Les principaux éléments à prendre en compte sont :

- les troubles de la voix qui peuvent empêcher les enfants de participer en classe ou susciter des moqueries, induire l'isolement de l'enfant parce qu'il est inaudible ou au contraire parce que sa voix est si particulière qu'elle peut perturber la classe ;
- l'essoufflement et la fatigue qui peuvent exclure l'enfant de certains cours, notamment d'éducation physique et sportive (EPS), et le gêner lors de ses déplacements dans l'établissement scolaire ;
- la toux chronique ;
- les absences répétées ou prolongées pour le suivi médical ou en cas d'intervention chirurgicale ;
- la prise en charge spécifique en cas de trachéotomie.

La quasi-totalité des élèves suivent une scolarité en milieu ordinaire, néanmoins une **prise en charge doit être proposée en fonction des besoins spécifiques de chaque élève avec des aménagements, des adaptations et des aides ciblées** (voir « [Aides pour la vie scolaire](#) »).

➤ Conséquences dans la vie professionnelle

Il peut être nécessaire pour un jeune atteint de PRR de **choisir une orientation professionnelle tenant compte de la voix particulière « cassée », « chuchotée » et fatigable.**

La maladie peut perturber l'activité professionnelle, surtout pour les métiers en relation avec un public ou lorsque la voix est l'outil de travail. Une réorientation professionnelle peut s'imposer.

Les absences du parent pour s'occuper de l'enfant malade ou lorsque la personne elle-même est malade peuvent nécessiter des aménagements de l'activité professionnelle (temps partiel, télétravail, adaptation des conditions de travail, etc.) voire parfois l'obligation d'abandonner son emploi.

Des dispositifs spécifiques et des aides sont disponibles pour faciliter l'inclusion professionnelle et le maintien dans l'emploi en milieu ordinaire (voir « [Aides pour la vie professionnelle](#) »).

➤ Conséquences dans la vie sociale

Les manifestations de la maladie peuvent être mal interprétées ou susciter de la méfiance : la voix rauque peut être moquée, la toux peut faire craindre une contagion, la fatigue peut être minimisée, etc. Le regard et le jugement des autres peuvent être difficiles à supporter et conduire les personnes à s'isoler.

Le **retentissement est particulièrement important chez les enfants** qui peuvent se sentir observés, remarqués à la moindre manifestation, et avoir alors des **difficultés à se faire des amis**. Les vacances ou les voyages peuvent être difficiles à programmer du fait du caractère récurrent des papillomes, et l'obligation de les supprimer chirurgicalement le plus rapidement possible nécessite d'être à proximité des hôpitaux spécialisés dans la prise en charge de cette maladie (voir « [Aides pour la vie sociale](#) »).

➤ Conséquences sur l'activité physique

La pratique d'une activité physique et/ou sportive doit être encouragée pour l'équilibre qu'elle procure et pour son effet bénéfique sur la respiration. Elle sera choisie selon les possibilités physiques après avis médical si nécessaire.

● 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. Les besoins évoluent et la prise en charge doit être adaptée à chaque personne, à chaque âge et chaque situation.

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 chacune de ces aides en fonction des besoins spécifiques de la personne.

Les aides et les accompagnements doivent être proposés le plus tôt possible après une évaluation spécifique de la situation car les conséquences de la papillomatose respiratoire récurrente varient selon les personnes, leurs besoins, leurs attentes, leurs projets de vie et l'évolution de la maladie. Le suivi doit se faire de préférence en lien avec un **centre de référence ou de compétences des malformations ORL rares ou avec des réseaux d'experts associés à ces centres** (voir la liste des centres sur www.orphanet.fr).

La prise en charge fait intervenir :

- **une équipe multidisciplinaire médicale** (pédiatre, ORL, phoniatre, chirurgien ORL, anesthésiste-réanimateur et éventuellement pneumologue, oncologue, etc.) dont la coordination est en général assurée par un ORL. Des **consultations de transition** peuvent être proposées pour le jeune diagnostiqué durant l'enfance et atteignant l'âge adulte pour le mettre en lien avec une équipe de soignants ayant une expertise pour les adolescents et les adultes.

- **une équipe de professionnels paramédicaux, médico-sociaux et sociaux** (orthophoniste, kinésithérapeute, diététicien, psychologue, assistant social, etc.).

Certaines **aides techniques** complètent la prise en charge.

L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est important pour offrir la meilleure qualité de vie possible.

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

▪ Orthophoniste

Une **rééducation orthophonique spécifique peut être proposée dès l'apparition des troubles de la voix puis en post-opératoire et régulièrement selon les besoins au cours de l'évolution.**

Les axes de cette prise en charge sont l'émission du son replacé dans le contexte de la production de la parole, mais aussi la gestion des difficultés vocales dans les activités de la vie quotidienne. Elle est également proposée en cas de dyspnée laryngée (toux chronique ou spasme laryngé) et de trachéotomie pour ajuster le geste de production de la voix. La prise en charge orthophonique n'a cependant aucun impact sur l'évolutivité de la maladie.

▪ Infirmier (ère) diplômé d'État

Un(e) infirmier(e) peut, dans certains cas et suivant les besoins, intervenir à domicile sur prescription médicale pour réaliser certains soins liés à la **trachéotomie. Elle peut proposer au malade et à ses proches une éducation thérapeutique adaptée selon l'âge et l'évolution de la maladie.**

▪ Kinésithérapeute

La **kinésithérapie respiratoire** peut être nécessaire en cas d'encombrement bronchique, de dilatation des bronches.

▪ Diététicien

Le diététicien peut intervenir si besoin parfois en complément d'un médecin nutritionniste ou à la demande du pédiatre pour conseiller sur l'équilibre alimentaire en cas de troubles de la déglutition (eau gélifiée, épaississants) ou en cas de retard staturopondéral.

▪ Psychologue

La place du psychologue dans le suivi des personnes atteintes de la papillomatose respiratoire récurrente et leurs familles est importante dès l'annonce du diagnostic. Il peut aider à gérer :

- l'inquiétude des parents sur le risque de détresse respiratoire surtout si le diagnostic a été fait dans ce contexte ;
 - l'incertitude autour des récurrences des tumeurs et de l'évolution de la maladie ;
 - l'acceptation pour les parents de la voix de leur enfant ;
 - les problèmes d'identité éventuels liés à la dysphonie ;
 - le déni de la maladie et la prise de risque en retardant les soins, surtout pendant l'adolescence.
- Le psychologue peut également apporter un soutien à la fratrie.

- **Autres professionnels**

Des séances de relaxation pour diminuer les tensions corporelles et psychiques peuvent être bénéfiques.

Quelques personnes atteintes signalent une amélioration de leurs capacités phonatoires après des séances d'ostéopathie (en particulier crânienne).

Le médecin traitant ou du centre de référence peut fournir les coordonnées de ces professionnels.

- **Professionnels sociaux**

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

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

- **Autres accompagnements**

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

Une éducation thérapeutique par le spécialiste référent, son équipe et l'intervention de patients experts peut permettre à la personne malade et ses proches de comprendre la maladie, les traitements, leurs facteurs de risques (tabagisme, etc.).

Il existe des programmes d'ETP spécifique sur la trachéotomie : voir le site <https://etpmaladiesrares.com/>

L'ETP est également utile à l'adolescence, en collaboration avec une association de malades (groupes de parole).

- **Associations de malades**

Elles jouent un rôle important dans l'accompagnement et l'orientation des personnes malades et leurs proches, l'information sur la maladie, les aides existantes et l'accompagnement. Au travers de ces associations, les personnes peuvent partager leurs expériences, nouer des liens permettant de mieux évoluer dans la vie et de rompre l'isolement des familles.

- **Aides techniques**

Microphone amplificateur, téléphone à amplification vocale, humidificateur ultrasonique.

- **Aides pour la vie familiale**

- **Soutien pour les proches aidants**

Il est important de tenir compte du degré de fatigue et de stress chronique des aidants familiaux. Ils doivent pouvoir bénéficier de soutien psychologique, de groupes de paroles pour éviter l'isolement. Les associations de malades et d'aidants peuvent proposer cet accompagnement.

Cette prise en charge globale permet d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte et de ses proches.

- **Accompagnement familial**

Un accompagnement familial peut être apporté par différentes structures et réseaux de professionnels tels que les services de la protection maternelle et infantile (PMI), l'action sociale enfance, jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF), le service d'Accompagnement à la parentalité des personnes handicapées (SAPPH).

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

➤ Aides pour la vie scolaire

Dès l'entrée à l'école et en cas de changement d'établissement scolaire, l'équipe éducative doit être informée des conséquences de la maladie et des besoins spécifiques de l'élève avec l'accord des parents et / ou de l'élève lui-même pour lui permettre de poursuivre une scolarité la plus proche possible de celle de ses camarades de classe. Au collège et au lycée, l'infirmière scolaire joue un rôle important d'information et de soutien pour ces élèves.

▪ Scolarité en milieu ordinaire

Les élèves atteints de papillomatose respiratoire récurrente suivent le plus souvent une scolarité en milieu ordinaire.

Les parents peuvent obtenir des aménagements spécifiques pour leur enfant en demandant la mise en place d'un **projet d'accueil individualisé (PAI)** auprès du chef d'établissement scolaire avec l'aide du médecin scolaire et du médecin traitant.

Le PAI permet par exemple :

- la possibilité de disposer d'un micro amplificateur ;
- la possibilité d'avoir une place dans la classe à proximité de l'enseignant ;
- la remise d'un double jeu de livres, d'un casier individuel, etc. ;
- l'utilisation de l'ascenseur dans l'établissement scolaire ;
- l'adaptation des cours d'EPS ;
- la possibilité de s'absenter pour des consultations médicales ou paramédicales ou en cas d'épidémies (grippe, varicelle, coqueluche, etc.) ;
- l'autorisation de sortir de classe régulièrement en cas de toux ;
- de prendre en compte la fatigue chronique ;
- de bénéficier de l'aménagement des conditions de passation des examens (temps majoré, etc.).

▪ Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Exceptionnellement certains enfants nécessitent la pose prolongée de canule de trachéotomie et ils peuvent se faire aider en classe par une aide humaine en milieu scolaire spécifiquement formée ayant le statut d'Accompagnant d'élèves en situation de handicap (AESH) ou d'Auxiliaire de vie scolaire (AVS).

Le recours à l'aide humaine en milieu scolaire et à certaines mesures nécessaires à la scolarisation de l'élève en situation de handicap nécessite une demande de **projet personnalisé de scolarisation (PPS)**.

En lien avec l'équipe du suivi de la scolarisation et l'enseignant référent, 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) de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

▪ Service d'Assistance pédagogique à domicile (Sapad)

En cas d'absence prolongée (pour une opération chirurgicale) ou d'absences répétées de courte durée, l'élève peut bénéficier de rattrapage des cours et de soutien pédagogique avec les Sapad (services départementaux de l'Éducation nationale).

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

Si l'élève n'a pas la possibilité de suivre un enseignement ordinaire, la famille peut faire appel au cours par correspondance du Cned soit à temps partiel, soit à plein temps et gratuits pendant toute la scolarité.

▪ **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 [sections techniques spécialisées (STS), classes préparatoires aux grandes écoles (CPGE)], les élèves peuvent continuer de bénéficier d'un projet d'accueil individualisé (PAI) ou d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS).

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 etudiant.gouv.fr du ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation). Les étudiants peuvent, dans certains cas et selon les universités, bénéficier d'un **plan d'accompagnement de l'étudiant handicapé (PAEH)** pour :

- l'aménagement du suivi des enseignements et l'accompagnement au cours de la recherche de stage (dispense d'assiduité, tutorat, réorientation, etc.) ;
- les aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours (temps majoré, etc.).

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 (www.tousalecole.fr)

➤ **Aides pour la vie professionnelle**

Les personnes atteintes de papillomatose respiratoire récurrente peuvent bénéficier des dispositifs suivants pour l'inclusion professionnelle et le maintien dans l'emploi :

▪ **Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH)**

Le salarié peut demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH.

La RQTH est l'un des principaux titres permettant d'être « bénéficiaire de l'obligation d'emploi ».

Ce statut permet notamment l'accès à :

- des centres de préorientation et à des centres (ou contrats) de rééducation professionnelle ;
- une aide à la recherche d'emploi ou au maintien en poste à travers un suivi personnalisé assuré par un réseau de structures spécialisées [CAP Emploi, Service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)] ;
- la fonction publique en dehors des concours d'entrée ;
- des aides financières de l'**Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées** (Agefiph) ou du **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique** (Fiphfp) : aménagement de poste, aide au maintien dans l'emploi, à la formation ;
- un suivi médical renforcé auprès du médecin du travail ;
- des contrats de travail « aidés ».

▪ **Services pour l'insertion et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap**

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap :

- **le réseau CAP Emploi, pour les personnes en recherche d'emploi**

Ce service s'adresse aux personnes reconnues handicapées en recherche d'emploi, inscrites ou non à Pôle emploi, ayant besoin d'un accompagnement spécialisé compte tenu de leur handicap.

- **le Service d'appui pour le maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)**

Son objectif est de faciliter le maintien en emploi des personnes handicapées. Il intervient quand il y a un risque d'incompatibilité entre le poste de travail du salarié et son état de santé de nature à générer une situation d'invalidité.

- **le médecin du travail**

C'est l'acteur principal du maintien en emploi. Il aide le salarié et guide l'employeur en lien avec le service des ressources humaines pour soit adapter le poste actuel, soit rechercher un poste plus adéquat.

Le médecin du travail peut également conseiller et informer sur les autres dispositifs, comme le mi-temps thérapeutique, la pension d'invalidité, un passage à temps partiel. C'est également lui qui prononce l'invalidité.

▪ **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 faire une demande de pension d'invalidité à la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) si elle est affiliée à la Sécurité sociale et si elle remplit des critères de cotisations. Il existe trois catégories concernant la pension d'invalidité, c'est le médecin conseil de la Sécurité sociale qui l'évalue.

En cas de mise en invalidité lorsque la personne est en emploi, il est intéressant de vérifier si l'employeur a souscrit à une prévoyance collective qui peut, dans certains cas, proposer des maintiens de salaires.

Pour plus d'informations sur l'inclusion 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 \(aidants familiaux/aidants proches\)](#).

➤ **Aides pour la vie sociale**

En cas de difficultés pour communiquer, des méthodes spécifiques de communication et des aides techniques peuvent être utilisées.

Pour plus d'informations, 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) 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 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 d'incapacité 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.

***Papillomatose respiratoire récurrente. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, mars 2017.**

Dr Marco CARIFI, Dr Danilo DALL'OLIO, éditeurs experts

www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=10801&Disease

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 23 mai 2018



Avec la collaboration de

- Pr Nicolas Leboulanger, centre de référence des malformations ORL rares, hôpital Necker Enfants malades, Paris
- Michèle Puech, orthophoniste, hôpital Larrey Toulouse et institut universitaire du cancer de Toulouse Oncopole
- Association Vaincre PRR Papillomatose Respiratoire Récurrente

