

Corps du texte

- [1. Présentation](#)
- [2. BEP \(Besoins éducatifs Particuliers\)](#)
- [3. Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire](#)
- [4. Aménagements spécifiques](#)
- [5. Éléments favorisant le projet scolaire](#)
- [6. Récapitulatif des mesures à privilégier](#)

Présentation

Le syndrome CHARGE est caractérisé par une association de malformations et de déficits sensoriels (vue, ouïe...) responsables dans la plupart des cas d'un handicap important. Les initiales qui forment l'acronyme CHARGE viennent de l'anglais (Voir glossaire) et correspondent aux principales manifestations : malformations des yeux, du cœur, des fosses nasales, retard de croissance et de développement, anomalies de l'appareil uro-génital et anomalies des oreilles. S'ajoutent à ces éléments des troubles de l'odorat et de l'équilibre.

La sévérité et le nombre des anomalies sont très variables d'un enfant à l'autre. Si elles sont souvent visibles dès la naissance, les anomalies sont parfois détectées plus tard, surtout dans les formes modérées.

Le syndrome CHARGE est dû, dans plus de la moitié des cas, à l'anomalie d'un gène appelé CHD7 qui survient pour la première fois dans une famille (mutation de novo).

BEP (Besoins éducatifs Particuliers)

Les répercussions des maladies sur la scolarisation peuvent entraîner des besoins éducatifs particuliers (BEP). Pour l'école, il s'agit en premier lieu de favoriser au mieux l'accès aux apprentissages pour tous, en mettant en oeuvre des pratiques bénéfiques aux élèves quels qu'ils soient, malades ou non (Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"). Mais concernant certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être mis en place concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire

Le retard dans le développement et dans les apprentissages des jeunes atteints du syndrome CHARGE est très variable. Il dépend beaucoup de l'importance du double déficit sensoriel (audition et vue) et donc des possibilités de communication.

Selon la nature des **anomalies oculaires** touchant le jeune, la vision peut être normale ou très faible. Il peut exister des difficultés à supporter la

lumière forte (photophobie), ce qui peut amener le jeune à plisser les yeux, à couvrir ses yeux avec son bras ou sa main, à avoir une répugnance à sortir à l'extérieur, à refuser de s'asseoir face à la fenêtre dans la classe, à regarder un écran d'ordinateur très lumineux.

Dans certains cas, le champ de vision est rétréci dans la partie supérieure et le jeune doit renverser sa tête en arrière pour voir en face. Cette nécessité est très problématique pour avoir une bonne posture assise et debout et un équilibre sûr.

Il peut en outre y avoir des besoins très conflictuels si le jeune ressent simultanément le besoin de baisser son visage du fait d'une photophobie associée.

Pour d'autres jeunes, c'est la vision centrale qui est atteinte, la vision périphérique étant conservée. Le jeune peut alors donner l'impression qu'il ne regarde pas l'interlocuteur ou ce qu'on lui indique, alors qu'il se sert de sa vision périphérique pour le faire et, de ce fait, ne regarde pas « en face ». Certains jeunes ont une [dyspraxie](#) [1] visuospatiale.

Pour les enfants atteints du syndrome CHARGE malvoyants, l'apprentissage de la lecture en braille peut selon les cas être une aide importante. Les jeunes atteints du syndrome CHARGE ont généralement des **troubles de l'équilibre** et du fait des interactions entre vision et équilibre, ils peuvent se sentir beaucoup plus à l'aise à l'intérieur des bâtiments, où ils se repèrent par rapport aux lignes horizontales et verticales (coins, bords des portes, dessus des tables...). À l'extérieur, ces marqueurs sont fréquemment absents ou trop loin pour leur vision. Par ailleurs, certains enfants peuvent garder des difficultés à marcher sur un terrain irrégulier (cailloux...).

Les **atteintes auditives** sont très variables également. Certains jeunes doivent être appareillés, certains ont des implants cochléaires. De ce fait, leurs modes de communication sont divers : langage oral, LSF, codes de communication.

Les élèves porteurs du syndrome CHARGE ont un suivi médical et bénéficient, selon les cas, de différentes prises en charge rééducatives (orthophonie, psychomotricité, ergothérapie, kinésithérapie, orthoptie...) et parfois d'un suivi psychologique. Leur emploi du temps devra être aménagé afin de trouver un équilibre pour dédier un temps suffisant aux apprentissages et ne pas surcharger les jeunes.

Les **apprentissages** sont toujours décalés puisque le développement n'a pas pu être réalisé au rythme habituel (retard de la posture assise, retard de la posture debout, retard de la marche).

La majorité des jeunes a des difficultés à s'exprimer et l'évaluation de leurs capacités est souvent difficile. Mais ces élèves ont d'importantes ressources qui peuvent être mises en valeur grâce à une bonne compréhension de leur mode de fonctionnement et à un accompagnement adapté. Les enfants les moins sévèrement atteints et qui bénéficient d'une rééducation optimale peuvent suivre une scolarité ordinaire. D'autres enfants sont scolarisés en Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis). D'autres intègrent un institut médico-éducatif (IME) et peuvent être scolarisés en Unité d'Enseignement (UE), un certain nombre de jeunes atteints du syndrome CHARGE ayant une déficience intellectuelle qui s'ajoute aux atteintes sensorielles. L'accompagnement par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) peut être nécessaire.

Tous ces aménagements de la scolarisation peuvent s'inscrire dans le cadre d'un Projet Personnalisé de Scolarisation ([PPS](#) [2]) élaboré avec la famille par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ou d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI). Le PAI est élaboré dans le cadre de l'école, à la demande des parents et sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire. Ces projets sont évolutifs, réactualisés chaque année.

Aménagements spécifiques

Les jeunes atteints du syndrome CHARGE ont une atteinte multisensorielle qui, outre la vue, l'audition et l'équilibre, peut concerner les sens du toucher, de la température, de la douleur, de la pression et de l'odorat. Le moment de la journée, le niveau de fatigue, le confort physique, le fait d'être immobile ou en mouvement, les matériaux utilisés, la sécurité émotionnelle ressentie vont contribuer de façon importante à la réussite d'une activité en situation d'apprentissage.

Différents aménagements peuvent aider ces élèves :

- avoir un siège avec des accoudoirs et un appui pour les pieds ;
- être autorisé à poser sa tête sur un bras ou sur les deux bras pour écrire ou lire ;
- avoir des temps de pause, pendant lesquels ils peuvent s'allonger et réaliser des mouvements des bras et des jambes, dont ils ont besoin pour réorganiser leur système sensoriel ;
- respecter certaines de leurs postures (jambes étroitement croisées, poings serrés, marche sur la pointe des pieds...), qui fournissent des informations tactiles supplémentaires, essentielles au cerveau pour localiser les membres dans l'espace ;
- être autorisé à bouger ou à se déplacer plus fréquemment en classe, toujours dans la même optique : ne pas hésiter, de ce fait, à leur demander de petites tâches, qui seront prétextes à déplacements ;
- en outre, avoir un libre accès aux toilettes est important pour ces jeunes souffrant fréquemment de constipation chronique sévère.

Beaucoup d'entre eux ont besoin de plus de temps pour traiter les informations et pour gérer les interactions dans la communication. Ils développent des stratégies, dont ils se servent à chaque fois pour établir un état physique, émotionnel, perceptif et cognitif sécurisant, avant de répondre. L'aide qu'on leur apporte en explicitant les objectifs, la nature et les modalités des activités proposées, ainsi que le respect du temps qui leur est nécessaire sont déterminants dans leur réussite.

La diversité des répercussions du syndrome CHARGE ne permet pas d'aborder dans cette fiche l'ensemble des aménagements pertinents, en fonction des particularités de chaque situation. Pour les adaptations plus spécifiquement liées aux atteintes visuelles et auditives, on peut se reporter au Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience visuelle et au Guide « Scolariser les élèves sourds ou malentendants » (Voir liens externes). On peut également consulter les fiches : « [Dyspraxie](#) [2] », « [Troubles des fonctions exécutives](#) [3] », « [Troubles de la mémoire](#) [4] ».

EPS

Un accompagnement attentif et des objectifs mesurés prendront en compte les difficultés liées au retard de développement et à l'atteinte multisensorielle. D'autre part, des anomalies de l'appareil locomoteur (scoliose notamment à l'adolescence), des cardiopathies parfois, des séquelles d'otite, des risques de décollement de rétine peuvent selon les cas conduire à une inaptitude partielle concernant les activités physiques et sportives. Dans tous les cas, il est important de se référer aux indications du PAI ou du PPS et le médecin scolaire est un interlocuteur auquel il est utile de s'adresser. En outre, ces jeunes peuvent avoir des difficultés dans les sports collectifs, en lien avec l'élaboration de stratégies et du fait de leurs difficultés de communication.

Sorties scolaires

En cas de sorties scolaires et/ou de séjour en classe de découverte, les élèves porteurs du syndrome CHARGE auront généralement besoin d'un accompagnement plus important que leurs pairs du même âge, pour tout ce qui concerne leur installation et leur acclimatation au nouvel environnement (repérage des lieux). De plus, certains jeunes peuvent avoir un traitement médicamenteux régulier qui nécessite de prévoir les modalités de stockage et de délivrance des médicaments, en veillant à la sécurité de leur accès, en fonction de l'âge du jeune et de ses camarades. Les prescriptions devront être mentionnées dans un PAI ou un PPS. Le rythme et la nature des activités seront adaptés à leur fatigabilité et au fait que certains ont des difficultés à marcher lorsque le sol est irrégulier (sable, cailloux...)

Aménagement des examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche de la rubrique "Rendre l'école accessible" mise en lien dans la colonne de droite, intitulée "Examens : aménagements").

Du fait de leurs difficultés, les jeunes atteints du syndrome CHARGE ne peuvent pas toujours accéder à un diplôme complet de type CAP ou BEP, en particulier dans les domaines généraux. Il est possible pour certains d'obtenir une attestation d'aptitudes professionnelles, s'appuyant sur les référentiels du CAP ou du BEP. Les compétences validées par les professeurs de lycée professionnel ou les tuteurs de stage figurent sur cette attestation et mettent ainsi en valeur leurs capacités professionnelles vis-à-vis des entreprises.

Orientation professionnelle

Elle doit être envisagée au cas par cas : la sévérité variable du syndrome conduit à des situations diverses : travail en milieu ordinaire, avec souvent une certaine lenteur dans la réalisation des tâches et une fatigabilité ; travail en milieu protégé.

Éléments favorisant le projet scolaire

Compte tenu de leurs difficultés sensorielles, les jeunes atteints d'un syndrome CHARGE ont des difficultés plus ou moins importantes à établir des **liens affectifs et sociaux** et à se développer. **L'organisation de l'accueil pour les élèves et leurs familles, lors des rentrées scolaires, au niveau de l'établissement et de la classe, est importante à anticiper, d'autant plus qu'il s'agira d'un environnement nouveau.** Pour certains élèves atteints d'un syndrome de CHARGE, il peut exister des caractéristiques physiques particulières : démarche spéciale, petite taille liée à un retard de croissance et éventuellement un retard pubertaire, malformations des oreilles, cicatrice de fente labio-palatine (« bec-de-lièvre »), paralysie faciale, port d'un corset. Il existe parfois des troubles du comportement (retrait ou agressivité, autoagressivité : enfant qui se tape la tête ou s'arrache des cheveux). Certains, avec l'expérience répétée d'une difficulté à se faire comprendre, adoptent parfois des comportements changeants, imprévisibles. Du fait de l'atteinte sensorielle concernant le sens de la pression, des jeunes atteints du syndrome CHARGE peuvent avoir un comportement jugé trop brutal. Par exemple, ils vont serrer trop fort la main. Mais il n'y a pas d'agressivité dans leur geste, juste une maladresse due à leur maladie. La régulation des échanges et des attitudes entre élèves dans la classe et dans l'établissement est de ce fait essentielle, certains jeunes atteints du syndrome CHARGE pouvant être la cible de moqueries de la part de leurs pairs. En outre, il s'agit pour les adultes accompagnant le jeune d'apprendre à décoder certains comportements de celui-ci, qui parfois semblent étranges et ont du sens compte tenu des atteintes sensorielles du jeune.

Certains jeunes atteints du syndrome CHARGE peuvent avoir à subir des interventions chirurgicales. Quand celles-ci amènent l'élève à être absent de l'école, des aménagements doivent être anticipés pour faciliter la continuité des apprentissages : transmission des cours, liens avec un Service d'Assistance Pédagogique A Domicile ([Sapad](#) [5]) et/ou avec les enseignants de l'hôpital.

Récapitulatif des mesures à privilégier

Avoir à l'esprit la diversité et la complexité des troubles existants, ainsi que leur variation d'intensité selon les jeunes.

Être attentif aux comportements du jeune et chercher dans la mesure du possible à les comprendre.

Favoriser un accueil de qualité à l'école, prenant en compte la sensibilisation de tous pour développer un climat et des relations de respect dans la classe et dans l'établissement.

S'appuyer sur les axes du PAI et/ou de PPS pour mettre en place les aménagements nécessaires de la vie scolaire et une pédagogie adaptée.

27/06/2017

[Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience visuelle.](#) [6]

[La qualité de la scolarisation des élèves handicapés - Évaluer les compétences dans le second degré](#) [7]

[Maladies Rares Info Service](#) [8]

[Livret CHARGE](#) [9]

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [CHARGE \(Syndrome\)](#) [10]

[Maladies rares : aspects médicaux, BEP](#) [11]

[Troubles des fonctions exécutives](#) [12]

[Dyspraxie](#) [1]

[Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques](#) [4]

[Cardiopathies congénitales ou l'enfant atteint d'une malformation du coeur](#) [13]

[Déficience visuelle, maladies : BEP](#) [14]

[Surdité de l'enfant](#) [15]

Rendre l'école accessible [Projets pédagogiques](#) [16]

[Arts plastiques](#) [17]

[Danse](#) [18]

Fichier attaché [Rythmes scolaires](#) [19]

[Rituels](#) [20]

[Projet d'orientation](#) [21]

[Examens : aménagements](#) [22]

[Relations avec les pairs](#) [23]

[Sorties scolaires : la préparation](#) [24]

[Sorties scolaires : le déroulement](#) [25]

[Récréations](#) [26]

[Aspects invisibles de la maladie](#) [27]

[Fatigue](#) [28]

[BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades \(2019\)](#) [29]

Associations [Alliance maladies rares \(AMR\)](#) [30]

[Association C.H.A.R.G.E.](#) [31]

[32]

Liens:

- [1] <http://www.tousalecole.fr/content/dyspraxie>
- [2] <http://www.tousalecole.fr/content/projet-personnalis%C3%A9-de-scolarisation-pps>
- [3] <http://www.tousalecole.fr/content/troubles-des-fonctions-%C3%A9x%C3%A9cutives>
- [4] <http://www.tousalecole.fr/content/troubles-de-la-m%C3%A9moire-troubles-mn%C3%A9siques>
- [5] <http://www.tousalecole.fr/content/service-dassistance-p%C3%A9dagogique-%C3%A0-domicile-sapad>
- [6] http://www.tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/guide_eleves_deficients_visuels_5.pdf
- [7] <http://www.tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/esen.pdf>
- [8] http://www.tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/MRinfoSC_5.pdf
- [9] <http://www.tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/CHARGE%282%29.pdf>
- [10] <http://www.tousalecole.fr/content/charge-syndrome>
- [11] <http://www.tousalecole.fr/content/maladies-rares-aspects-m%C3%A9dicaux-bep>
- [12] <http://www.tousalecole.fr/content/troubles-des-fonctions-ex%C3%A9cutives>
- [13] <http://www.tousalecole.fr/content/cardiopathies-cong%C3%A9nitales-ou-lenfant-atteint-dune-malformation-du-coeur>
- [14] <http://www.tousalecole.fr/content/d%C3%A9ficience-visuelle-maladies-bep>
- [15] <http://www.tousalecole.fr/content/surdit%C3%A9-de-lenfant>
- [16] <http://www.tousalecole.fr/content/projets-p%C3%A9dagogiques>
- [17] <http://www.tousalecole.fr/content/arts-plastiques>
- [18] <http://www.tousalecole.fr/content/danse>
- [19] <http://www.tousalecole.fr/content/rythmes-scolaires>
- [20] <http://www.tousalecole.fr/content/rituels>
- [21] <http://www.tousalecole.fr/content/projet-dorientation>
- [22] <http://www.tousalecole.fr/content/examens-am%C3%A9nagements>
- [23] <http://www.tousalecole.fr/content/relations-avec-les-pairs>
- [24] <http://www.tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-la-pr%C3%A9paration>
- [25] <http://www.tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-am%C3%A9nager-les-sorties-scolaires-pour-des-%C3%A9l%C3%A8ves-pr%C3%A9sentant-des-troubles-d-0>
- [26] <http://www.tousalecole.fr/content/r%C3%A9cr%C3%A9ations>
- [27] <http://www.tousalecole.fr/content/aspects-invisibles-de-la-maladie>
- [28] <http://www.tousalecole.fr/content/fatigue>
- [29] <http://www.tousalecole.fr/content/bibliographie-scolarisation-des-%C3%A9l%C3%A8ves-malades-2019>
- [30] <http://www.tousalecole.fr/content/alliance-maladies-rares-amr>
- [31] <http://www.tousalecole.fr/content/association-charge>

CHARGE (Syndrome) : BEP

Publié sur le site Tous à l'école (<http://www.tousalecole.fr>)

[32] <http://www.tousalecole.fr/content/charge-syndrome-bep>