Tous à l'école

Achondroplasie ou petite taille : BEP

Présentation

Il existe de nombreuses causes et de nombreuses formes de nanisme. La plus connue est l'achondroplasie qui est un trouble de la croissance en longueur des os, lié au dysfonctionnement des cartilages de conjugaison (cf. fiche médicale). C'est une maladie génétique qui apparaît le plus souvent par mutation « de novo », alors qu'il n'y a pas d'antécédents dans la famille, les deux parents sont alors de taille normale. Dans les autres cas, c'est une affection autosomique dominante transmissible de génération en génération et l'un des parents est de petite taille.

Cette maladie est caractérisée par la brièveté des membres supérieurs et inférieurs et l'existence d'anomalies crânio-faciales et rachidiennes (c'est à dire au niveau de la colonne vertébrale). Elle expose à des troubles de santé et peut entraîner des moqueries de la part des camarades de classe.

BEP (Besoins Educatifs 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 faciliter l'accès aux apprentissages pour les élèves, qu'ils soient, malades ou non, en mettant en oeuvre des pratiques bénéfiques à tous (Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"). Mais pour certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être réalisés, concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, dans un contexte favorable et grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Conséquences de l'achondroplasie sur la vie quotidienne et la vie scolaire

La maladie n'a aucune incidence sur le niveau intellectuel de l'élève. Il doit être scolarisé dans un établissement scolaire ordinaire. Cependant sa petite taille a souvent pour conséquence d'attirer le regard des autres, d'induire des difficultés de préhension et de déplacement et de provoquer de la fatigue et certains risques pour sa santé.

En effet, plus petit que le plus jeune de la classe, voire de l'école, l'élève est confronté au regard des autres, exposé à des questions qui ne manquent pas de se faire entendre concernant sa physionomie ou sa petite taille, doit faire face à des attitudes verbales ou comportementales parfois invalidantes des autres. Pour l'aider à se construire une image de lui positive, l'ensemble des adultes de la communauté scolaire doivent être attentifs à valoriser le jeune à ses yeux et aux yeux des autres. Il s'agit de l'aider à découvrir ses domaines de compétences et à les améliorer, en favorisant la prise de conscience de ses propres ressources et en l'incitant à les faire valoir au regard de ses groupes d'appartenance. Ils'agit notamment de développer ses compétences au niveau de la communication et de favoriser dans le groupe les échanges dans la convivialité, la bienveillance, l'écoute mutuelle et le respect de l'autre.

L'encouragement à la fluidité et la précision de l'expression orale, au port de tenues vestimentaires soignées ou à d'autres éléments qui peuvent à la fois être remarqués et remarquables d'un premier abord, sont bénéfiques à tous les élèves et peuvent aider les jeunes atteints d'achondroplasie à prendre leur place dans le groupe. De nombreux exemples historiques et actuels témoignent que la petite taille n'a jamais empêché l'émergence d'une vocation artistique.

L'élève de petite taille peut rencontrer des difficultés quotidiennes dans ses manipulations fines, dans ses préhensions et ses déplacements. Du fait que ses doigts sont courts il peut être gêné dans ses constructions avec des petites pièces et dans la manipulation d'outils scolaires mal adaptés.

La taille de ses bras et de ses petites jambes peut à la fois limiter son accès à des objets placés en hauteur, dans un tiroir, sur une étagère ou à des objets éloignés de son corps, objets placés au-delà de ses bras tendus sur une table haute et large, par exemple. Il faut donc adapter l'environnement en mettant à sa disposition çà et là

des escabeaux.
L'élève, assis, n'a pas les pieds qui reposent sur le sol, d'autant qu'il faut souvent remonter son siège pour qu'il soit à la bonne hauteur pour bien voir au tableau et bien écrire sur son cahier. Cette position avec les jambes pendantes est fatigante à la longue. Aussi doit-il disposer d'un repose pieds pour être bien en appui.
Les pas d'un élève de petite taille ont une faible amplitude. Un déplacement sera souvent deux fois plus fatigant qu'aux autres à un élève de petite taille par la vitesse et la distance à parcourir. Cet élément est à prendre en compte pour tous déplacements du groupe classe (piscine, EPS, sorties, etc.).
Le jeune atteint d'achondroplasie peut souffrir de douleurs importantes de la colonne vertébrale. De ce fait, il pourra être nécessaire qu'il prenne un traitement médicamenteux pendant le temps scolaire. Il peut parfois se plaindre de faiblesse, de picotements ou de fourmillements au niveau des membres inférieurs ou de difficultés respiratoires (cf. fiche médicale). Il faudra alors le signaler aux parents. Le médecin scolaire peut être sollicité. Quand les parents font la demande d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI), les différents besoins de l'élève y sont consignés.

Aménagements spécifiques

L'installation et le mobilier scolaire
L'aménagement de l'environnement scolaire de l'élève doit prendre en compte les éléments suivants : son environnement de travail immédiat avec sa table de travail, son siège réglable, son repose pieds, mais également l'accès au tableau, aux mobiliers collectifs, aux étagères de la bibliothèque de la classe ou du CDI. Penser également à l'accès aux toilettes. Il faudra prévoir des escabeaux transportables, des antennes télescopiques de poche permettant d'atteindre des boutons électriques, des boutons d'ascenseurs, des ficelles accrochées aux poignées des portes pour les manipuler plus facilement, etc. L'association française APTT et l'association canadienne AQPTT proposent des aides techniques et des témoignages très utiles et intéressants. On aura toujours intérêt à prendre conseil auprès d'ergonomes ou d'ergothérapeutes pour adapter de façon optimale l'environnement de l'élève (des sièges bien adaptés sont disponibles en France).

L'accès à la cantine
Certaines cantines organisées en self service peuvent poser des problèmes aux

élèves de petite taille à la fois pour le port du plateau mais également et surtout pour le choix et la récupération des plats qu'ils ne peuvent pas toujours voir ou attraper. Dans ce cas, il faudra prévoir quelques camarades pour se charger, à tour de rôle, de l'aide à l'élève.

Les repas

La surcharge pondérale est un risque aggravant les complications osseuses et articulaires de l'achondroplasie. Il est important de prévenir l'obésité car il est plus facile de l'éviter que de la guérir. Aussi les personnes responsables de la surveillance des repas devront-t-elles veiller à l'alimentation de l'élève à la cantine. Cette surveillance concerne aussi l'ensignant dans toutes les sorties ou séjours placés sous sa responsabilité. Cet accompagnement doit être réaliser de façon non stigmatisante.

EPS

L'activité physique est importante et une EPS adaptée est à privilégier.
La pratique de l'EPS est généralement très bénéfique aux élèves de petite taille. En effet, une bonne musculature à la fois dorsale et abdominale est une barrière à des déformations et des complications ultérieures. Mais il faut prendre quelques précautions et cette pratique doit être adaptée. *A priori*, sauf interdiction médicale formelle, souvent liée à un problème de fragilité de la colonne vertébrale, l'élève doit bénéficier d'un enseignement en EPS. Globalement l'exercice modéré mais régulier est préférable aux épisodes courts et intensifs. La marche, le vélo et la natation sont des activités particulièrement indiquées. Des sports de contact comme le football, le rugby, le handball, etc., nécessitent quelques précautions. Certaines activités sportives peuvent être interdites en raison des risques qu'elles peuvent présenter pour la colonne vertébrale (équitation, saut, trampoline, roulades, etc. Cf. fiche médicale). Dans tous les cas le médecin traitant et le médecin scolaire se concerteront pour préciser les conditions de la pratique de l'EPS. On pourra se référer aux indications du PAI s'il a été élaboré à la demande des parents. On consultera avec intérêt le site France Nano Sport association affiliée à Handisport.

Sorties et séjours scolaires

L'élève de petite taille doit vivre une vie sociale et scolaire pleine et entière. Il doit participer aux sorties ou aux séjours. Il faudra cependant prendre en compte le PAI et prévenir tous les accompagnateurs des besoins particuliers de l'élève et des aménagements qui y sont liés. On portera une attention particulière au nombre et à

la durée des déplacements à pied, qui sont des épreuves physiques plus fatigantes pour l'élève de petite taille que pour ses autres camarades. Si des activités sportives sont prévues, il faudra bien veiller à ce qu'elles ne présentent aucun risque (cf. le PAI).

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").

Éducation à la santé

L'éducation à la santé, telle qu'elle est prévue dans le cadre des programmes scolaires et sans aménagement particulier, aidera le jeune atteint d'achondroplasie, de même que les autres élèves, à mieux comprendre la nécessité de respecter l'équilibre de l'alimentation et l'intérêt d'une bonne hygiène de vie. Elle pourra également permettre à l'élève achondroplase, en connaissant mieux son corps et les déterminants de sa santé, de questionner de façon plus aisée les professionnels de santé sur sa maladie. Les activités pédagogiques pertinentes dans cette optique relèvent des séquences de biologie (alimentation, nutrition, digestion, connaissance de squelette, adaptation du corps à l'effort, etc.), des séquences d'EPS (expérimenter et connaître ses limites), d'éducation civique (éducation à la consommation : analyse critique des publicités concernant bonbons et sucreries par exemple). Il s'agira aussi de développer des compétences psychosociales comme la résistance à la pression du groupe : savoir dire non à une offre de sucreries, boire de l'eau alors qu'un soda est proposé, etc. (cf. également fiche « Obésité commune et BEP »).

Orientation professionnelle

Hormis les professions qui nécessitent une grande taille ou une grande force physique, pratiquement toutes sont accessibles aux personnes de petite taille qui exercent aussi bien des métiers manuels qu'intellectuels. Cependant étant donné que les performances intellectuelles n'ont en aucune manière à voir avec la taille de la personne et qu'*a contrario* certaines manipulations physiques, certains guidages d'engins peuvent nécessiter des adaptations du poste de travail pas toujours simples à mettre en œuvre, il est préférable, autant que faire se peut, d'orienter ces élèves, selon leurs désirs, vers des métiers où tout leur potentiel créatif et intellectuel pourra s'exprimer.

Éléments favorisant le projet scolaire

Penser en cas d'absence de l'adulte responsable de l'accueil au moyen de transmettre les préconisations prévues dans le PAI.
Le jeune achondroplase, notamment à l'adolescence, subit parfois des interventions chirurgicales, en particulier au niveau des os des membres inférieurs (cf. fiche médicale). En cas d'hospitalisation prolongée, il faudra envisager et anticiper la scolarisation dans ces périodes d'immobilisation. On cherchera alors à assurer un suivi scolaire en faisant parvenir à l'enfant ou l'adolescent, le planning des activités de la classe et les exercices à réaliser. Il convient si nécessaire, de faire bénéficier le jeune du dispositif départemental du Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad) ou d'établir rapidement un contact avec les enseignants exerçant à l'hôpital ou en établissement sanitaire.

Prise en compte des aspects psychologiques
L'enfant de petite taille peut tout à fait se construire une image positive, un sentiment d'identité personnelle consistant et suffisamment assuré lui permettant d'être à l'aise dans sa tête et dans son corps, de pouvoir affronter le regard des autres, de se montrer autonome dans ses actions et dans ses pensées. Il faut cependant que ses parents lui aient expliqué pourquoi il est plus petit que les autres et comment s'appelle cette différence. C'est en général vers l'âge de six ans que l'enfant se rend compte que ses pairs grandissent beaucoup plus vite que lui et que les questions vont apparaître : questions des autres enfants concernant sa différence, questions qu'il se pose à lui-même. Il est alors important de dialoguer avec l'enfant pour l'aider à construire ses propres « solutions ». Comme tout enfant, l'enfant de petite taille, pour affirmer son identité individuelle, a besoin à la fois de se sentir appartenir à un groupe de semblables qu'il imite et dont il se sent proche (le groupe des pairs, le groupe familial, etc.) et de se sentir autonome par rapport à ce groupe d'appartenance. Une « bonne distance affective » permet à l'enfant de préserver et d'affirmer son identité, de se sentir en sécurité dans la participation et suffisamment autonome pour exercer ses propres potentialités. Le sentiment d'autonomie fonde la possibilité de pensées, de décisions et d'actes personnels. Or, la petite taille renvoie parfois les autres (élèves et adultes) à l'image de l'éternel jeune enfant, voire du bébé qui ne sait pas faire, qui a besoin d'être protégé, qui est moins fort, moins capable, moins responsable. De façon défensive, l'enfant de petite

taille peut être amené à se faire remarquer en cherchant à se mettre en vedette, soit parce qu'on l'a sous-estimé, oublié, ou qu'on le prend pour un bébé. Le maintien d'une « bonne distance affective » avec la construction du sentiment de confiance, que l'enseignant, par ses interventions peut contribuer à favoriser, aident l'enfant de petite taille dans la construction d'une bonne image de lui-même.

À l'adolescence, le jeune se pose des questions sur son aspect physique, sa capacité à plaire et à communiquer avec le sexe opposé. Se sentir compétent est un enjeu à cet âge-là et ce sentiment de compétence se construit à travers des expériences concrètes. L'humour est un bon moyen pour affronter le regard des autres.

Récapitulatif des mesures à privilégier

Prévoir toutes les aides techniques nécessaires à l'adaptation de l'environnement à la petite taille.
o Établir et faire respecter le protocole d'urgence en cas de douleur de la colonne vertébrale et permettre la prise de médicaments prescrits dans le PAI.
o Penser en cas d'absence de l'adulte responsable de l'accueil à transmettre les préconisations prévues dans le PAI.
o Associer le plus possible l'enfant ou l'adolescent à tout ce qui est dit et organisé autour de son accueil.
o Mettre en place un dialogue avec lui pour l'aider à construire ses solutions et favoriser une bonne distance affective dans la relation avec les autres.
o Veiller à la continuité du parcours scolaire à court et plus long terme.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Achondroplasie ou petite taille
Obésité commune : BEP
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Projet d'orientation
Recherche de stage
Examens : aménagements
Relations avec les pairs
Aspects visibles de la maladie
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement
Récréations
Rythmes scolaires
Fatigue
Douleurs
Activités théâtrales
BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades

Associations

Association des personnes de petite taille (APPT)
France Nano Sports
Alliance maladies rares (AMR)
Grandir

Travailler ensemble

Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Parents : relations de l'Ecole avec les parents des élèves malades
Ergothérapie

Liens

Le Projet d'Accueil Individualisé
Bulletin Officiel du 18 septembre 2003 concernant les enfants et adolescents atteints de troubles de santé et le Projet d'accueil individualisé PAI.

La restauration à l'école sur Eduscol (site du Ministère de l'Education nationale)

Aménagement des examens ou concours pour les candidats présentant un handicap : textes officiels : Dossier INS HEA

Annuaire des MDPH
Coordonnées des Maisons Départementales des Personnes Handicapées sur le site Action-sociale

Centres experts de l'achondroplasie : Liste des centres en France et à l'étranger sur le site Orphanet

Vivre avec une maladie rare : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants). Ce Cahier Orphanet est un document qui a pour objectif d'informer les malades atteints de maladies rares ainsi que leurs proches de leurs droits et de les guider dans le système de soins.

Maladies Rares Info Service : Un dispositif de téléphonie dédié aux maladies rares notamment celles atteignant les enfants et adolescents, ayant pour mission l'écoute, l'information et l'orientation des malades, de leurs proches et des professionnels.

Glossaire

Chromosome

Grec : *khroma* = couleur ; *sôma* = corps.
Filaments d'ADN situés dans le noyau de la cellule, particulièrement visibles au moment de la division cellulaire et support de l'information génétique.

Diagnostic prénatal

Techniques d'exploration de l'embryon ou du fœtus permettant de chercher à établir un diagnostic avant la naissance.

Gène

Grec : *genos* = race.
Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN. Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Hormone

Grec : *hormaô* = j'excite.
Substance chimique circulant dans le sang, produite par une glande ou par synthèse et qui agit sur des organes ou des tissus situés à distance.

Hypotonie

Grec: *hypo*= sous et *tonos*= ressort.
Diminution du tonus musculaire c'est-à-dire de la contraction physiologique partielle et permanente des muscles.

Mutation

Latin : *mutatio*, de *mutare* = changer.
On appelle mutation tout changement, toute modification aléatoire touchant une séquence d'acide nucléique (ADN) ou affectant l'agencement des gènes ou leur nombre.

Ostéotomie

Technique chirurgicale consistant à sectionner un os, en général pour le redresser.

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail

Tous à l'école