Tous à l'école

Rett (Syndrome de) : BEP

Présentation

Le syndrome de Rett est caractérisé par un trouble neurologique grave et évolutif affectant les fonctions motrices et cognitives. Les formes principales du trouble, atteignant très majoritairement et précocement (dès les premiers mois de la vie, souvent) des filles, a été identifiée en 1996. L'origine la plus fréquente du trouble (soit une altération directe du gène MeCP2, porté par le chromosome X ; soit une altération dans l'expression de ce gène, c'est-à-dire dans les fonctions auxquelles il se trouve associé) a été déterminée en 1999.
Les formes principales du syndrome induisent des atteintes et des restrictions d'activité extrêmement lourdes à moyen terme et impliquent, malgré les traitements médicaux disponibles, une restriction de l'espérance de vie. Existent toutefois des formes où les atteintes peuvent être nettement plus tardives, et/ou nettement moins massives. Il importe donc, aussi bien sur le plan psychopédagogique que sur le plan thérapeutique, de suivre attentivement l'évolution chez et avec la personne atteinte.
Le projet de vie, le projet éducatif et pédagogique, les accompagnements s'avèrent ainsi fondamentalement différents
- si l'on a affaire à une fillette dont la motricité et les fonctions de langage se trouvent sévèrement inhibées dès la première année d'existence, débouchant sur un tableau de polyhandicap précoce ;
- si l'on a affaire à une adolescente ayant jusque-là pu fréquenter l'école de façon quasi normale, dont les facultés de déplacement et de compréhension ne se détériorent que lentement, laissant espérer que des aides thérapeutiques, éducatives et pédagogiques adaptées permettront de préserver longtemps une vie sociale pleinement satisfaisante.

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

Dans la forme principale on observe
- une inhibition précoce de la maturation cérébrale, donc du développement cognitif ;
- une inhibition corrélative des facultés de communication et de langage ;
- une perte progressive des capacités de préhension ;
- une perte progressive des capacités posturales.

L'assistance aux gestes élémentaires de la vie quotidienne, aux déplacements et à la communication, ainsi que des accompagnements kinésithérapeutiques ou orthopédiques peuvent donc s'avérer très rapidement nécessaires.
La scolarité va s'en trouver affectée, impliquant
- une organisation permettant d'articuler déplacements, prises en charges éducatives, soins, et de ne pas placer le jeune en position de surcharge ;
- des aménagements pédagogiques lui rendant possible d'effectuer les tâches proposées à la mesure de ses moyens (sa fatigabilité est souvent importante) ;
- une stimulation spécifique de ses capacités perceptives, représentatives, cognitives et communicationnelles. Avec dans les cas les plus lourds, où le langage oral devient impossible, un recours à des systèmes de communication alternatifs : images, symboles ou gestes simples permettant d'identifier, d'exprimer les points-clés de l'activité humaine. « Oui », « non », « il se passe quelque chose d'important

», « j'ai quelque chose à te demander », « manger », « soif », « se laver », « j'ai très mal », « moi », « toi », « je ne peux pas faire ça », « qu'est-ce que c'est ? », « vêtements », « stop », « c'est bien », « maison », « école », « père », « mère »...
- un accompagnement psychopédagogique adapté, et la concertation des professionnels assurant la prise en charge, pour faire faire régulièrement le point avec le jeune (et sa famille), ajuster la réponse à ses besoins (y compris à ses besoins existentiels, en lui permettant de faire des projets).

Aménagements scolaires

Leur architecture générale sera à formaliser, puis à actualiser (au moins une fois par an) dans le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) établi avec la Maison départementale du handicap (MDPH) et dans le Projet individuel d'accompagnement élaboré par l'établissement ou le service spécialisé accompagnant le jeune (cf. la fiche transversale Projet personnalisé de scolarisation).
Si la fréquentation d'une école maternelle ordinaire, même à temps partiel, reste fréquemment possible, la scolarisation ultérieure supposera dans un grand nombre de cas la fréquentation à l'école élémentaire d'une Unité Localisée pour l'Inclusion Scolaire (Ulis école) ou une unité d'enseignement spécialisée (UE) (au sein d'un établissement médico-éducatif ou d'un Institut d'éducation motrice).

1) sur le plan organisationnel
La gravité et l'évolutivité de certaines atteintes impliquent, on l'a vu, des prises en charge thérapeutiques et kinésithérapeutiques importantes. Ces prises en charge nécessitent
- la médiation d'une structure spécialisée - Centre d'aide médico-sociale précoce (CAMPS), Service d'Education et de Soins Spécialisés à Domicile (SESSAD) ou Institut d'éducation motrice (IEM) ;
- la mise en cohérence de l'emploi du temps du jeune (il est rare qu'il puisse intégrer une classe à temps complet) ;
- la mise en cohérence du travail des personnels d'accompagnement, la minimisation des déplacements entre lieux éloignés les uns des autres ou difficiles d'accès.

2) sur le versant adaptatif
Prévision des aides humaines (Accompagnant d’Elève en Situation de Handicap ou

AESH, antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) et des dispositifs de facilitation nécessaires.
- aides humaines. Le financement d'un temps partiel d'un AESH est à prévoir dans le Projet personnalisé de scolarisation ; l'adaptation du travail de l'AESH avec le jeune, par rapport aux situations d'apprentissage considérées, est discutée avec lui en équipe (responsable de l'institution assurant l'accompagnement, directeur d'école, psychomotricien, enseignants).
- facilitations. Dans tous les cas : pose d'un revêtement ou d'un enduit antidérapant dans la salle de classe fréquentée par l'enfant, aide à des changements de position réguliers pour éviter l'enraidissement et l'ankylose ; boite à crayons ou feutres ouverte en permanence à portée de main de l'enfant, pupitre ou petit support incliné disposé sur la table pour faciliter la lecture, le dessin ou l'écriture, fixer momentanément des supports d'activité ; coin de repos... Eventuellement : siège spécial sur mesure ; déambulateur ; fauteuil...

Aménagements pédagogiques spécifiques

1) dans le cas d'une fréquentation de l'école ordinaire
- individualisation de l'activité et/ou organisation de l'accompagnement par un pair (permettant au jeune, qui n'est que rarement scolarisé à temps complet de ne pas se sentir perdu dans des logiques d'enseignement dont certaines pièces lui manqueraient, puisqu'il n'a pas été là au moment où elles ont été mises en place, et de ne pas se sentir mis en marge du fonctionnement d'ensemble du groupe-classe) ;
- attention portée à « laisser le temps » nécessaire au jeune pour prendre connaissance des informations ou des questions le concernant de façon nécessaire, répondre aux sollicitations qui lui sont adressées. Il importe que cette adaptation ait été discutée avec les autres élèves de la classe ;
- attention portée à des compléments d'explication ou de concrétisation qui s'avéreraient nécessaires (cela implique un « point » régulier entre l'enseignant et l'AESH, qui se trouve concerné dans nombre de cas) ;
- attention portée à ne pas laisser le jeune isolé, sans contact avec ses camarades, lors des temps de récréation.

2) dans les cas où le langage oral se trouve rendu impossible
- mise en place d'un système de communication alternatif, dont on veillera à ce que

les professionnels impliqués dans la prise en charge scolaire et les camarades de classe puissent identifier, voire utiliser, les éléments ;
- mise en place d'activités d'expression adaptées à la situation du jeune (atelier psychomoteur, atelier peinture, atelier modelage, par exemple).

3) dans tous les cas
- prévision et organisation d'activités à visée perceptive, psychomotrice, communicationnelle, ludique, adaptées à la situation du jeune (à ses capacités, au maintien en état de celles-ci, à leur développement chaque fois que c'est possible) ;
- maintien d'un véritable dialogue avec le jeune, d'une attention portée à ses souhaits ou choix, pour lui permettre de construire une insertion authentique dans les groupes qu'il fréquente ou fréquentera.

4) chez le très jeune enfant
- organisation d'activités de développement perceptif (observation et approche multisensorielle d'objets ou de situations appartenant à la vie courante, travail sur la coordination psychique des indicateurs sensoriels - par exemple mise en rapport du mouvement d'une personne et des mots qu'elle prononce, du mouvement d'un train et du bruit produit par son déplacement) ;
- stimulation de la coordination psychomotrice (par exemple atteinte de l'objet en mouvement, coordination oculomotrice, déplacements corporels) ;
- stimulation de l'activité cognitive déployée en réponse aux sollicitations de langage (par exemple approche du conte avec utilisation de supports visuels, tactiles ou olfactifs) ;
- temps réguliers de communication proche, où les partenaires puissent s'étayer corporellement (par exemple prendre la main de l'autre pour lui faire toucher ou reconnaître quelque chose)...

Récapitulatif des aménagements proposés

- Mise en cohérence de l'action des différents personnels : médecin ou médecin pédiatre, kinésithérapeute ou psychomotricien, AESH, éducateur spécialisé, enseignant spécialisé, enseignants, en articulation avec le Projet personnalisé de scolarisation (élaboré avec la MDPH), et sa déclinaison concrète (Projet individualisé d'accompagnement)...
- Accompagnement psychopédagogique du jeune (et de sa famille) sur la

dimension de son projet de vie.
- Facilitation des déplacements du jeune concerné, et prise en compte de sa fatigabilité (qui peut devenir dans les cas les plus lourds extrêmement importante).
- Avec tous les jeunes concernés : travail communicationnel régulier, impliquant dans les cas de restriction extrême du langage oral la mise en place d'un système de communication alternatif.Avec le jeune enfant : travail spécifique de stimulation perceptivo-cognitive, et de coordination psychomotrice.

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

Rett (Syndrome de)
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Récréations
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement
Rituels

Associations

Association française du syndrome de Rett (AFSR)
Alliance maladies rares (AMR)
Réseau-Lucioles

Témoignages

Rett (Syndrome de) : témoignage d’un parent

Travailler ensemble

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

Liens

Circulaire n° 2015-129 du 21-8-2015 : Unités localisées pour l'inclusion scolaire (Ulis), dispositifs pour la scolarisation des élèves en situation de handicap dans le premier et le second degrés

Arrêté du 2-4-2009 - J.O. du 8-4-2009 : Création et organisation d'unités d'enseignement dans les établissements et services médico-sociaux ou de santé

Circulaire n° 2017-084 du 3-5-2017: Missions et activités des personnels chargés de l'accompagnement des élèves en situation de handicap

ORNA L'Observatoire national des ressources numériques adaptées recense des ressources numériques utilisables par des professeurs non spécialisés confrontés à la scolarisation d'élèves en situation de handicap (logiciels, applications tablettes, matériels, sites internet, cédéroms, DVD-Rom, bibliothèques numériques.

Annuaire MDPH

Annuaire des Centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP)

Le Réseau-Lucioles
est une association (loi 1901) dont le but est de mettre en commun et diffuser l'expérience parentale et professionnelle sur les problèmes posés par l'accompagnement des personnes qui ont un handicap mental « sévère ». Leur site internet regorge de conseils pratiques et de témoignages, en particulier autour des apprentissages et de l'éducation de ces enfants.

Syndrome de Rett ORPHANET
Orpnanet, portail d'information sur les maladies rares, présente un document détaillé sur les manifestations cliniques et les bases génétiques du syndrome de Rett. (Aller en bas de la page à la rubrique "Article tout public" et cliquer sur "français"

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.

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.

Glossaire

Ankylose

Diminution, souvent irreversible, des capacités de mouvement d'une articulation.

Apnée

grec *a* = privatif, *pnein* = respirer.
Arrêt plus ou moins long de la respiration

Apraxie

grec a = privatif, praxis = action. Trouble d'origine cérébrale qui entraine une impossibilité à concevoir et à coordonner les gestes permettant d'arriver au but souhaité, alors qu'il n'existe ni paralysie ni mouvement anormaux.

Ataxie

Grec : *taxis* = ordre ; a-privatif.
Absence ou grandes difficultés d'équilibre. La démarche est titubante, l'équilibre debout, voire même assis, est fragile. La cause la plus fréquente est une atteinte cérébelleuse où s'ajoutent dans cette forme de paralysie cérébrale des gestes imprécis, mal coordonnés et des tremblements.

Atrophie

Grec : *trophê* = nourriture-croissance ; *a*-privatif.
Ce terme désigne un défaut de développement d'un organe ou de tissus avec une diminution notable de leur volume ou/et de leur poids.

Dans le cas de la neuropathie optique de Leber, le nerf optique perd en volume, du fait de la disparition de certaines cellules qui le composent.

CAMSP: centre d'action médico-sociale précoce

Ce sont des structures du secteur médico-social qui accueillent dans leurs locaux des enfants de 0 à 6 ans porteurs de handicap, pour leur offrir une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Ces structures disposent d'un plateau technique variable : médecins, psychologues, assistant social, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes...

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.

Dyspraxie

Grec : *dus* = difficulté ; *praxis* = action.
Ce sont des troubles des fonctions de planification du geste. Cette difficulté à la réalisation du geste est secondaire à l'impossibilité (ou à l'anomalie) de programmer automatiquement et d'intégrer au niveau cérébral les divers constituants sensori-moteurs et spatiaux-temporels du geste volontaire. Elle se traduit par une "maladresse" pathologique pour certains gestes : graphisme, habillage, repas, etc... avec une absence d'automatisation des gestes malgré leur répétition.

Dystonie

Grec : *dus* = difficulté ; *tonos* = ressort.
Contractions prolongées, involontaires des muscles d'une ou de plusieurs parties du corps, entraînant souvent une torsion ou une distorsion de cette partie du corps.

Encéphalopathie

Grec : *enképhalos* = cerveau ; *pathê* = maladie.
Maladie touchant l'encéphale (ensemble des organes du système nerveux central situés dans la boite crânienne, principalement le cerveau)

Hypotrophie

Grec : *hypo* = sous, *trophê* = nourriture-croissance ; .
Ce terme désigne une insuffisance de développement d'un organe ou de tissus avec une diminution notable de leur volume ou/et de leur poids.

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.

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).

Polygone de sustentation

Surface au sol qui permet de se tenir debout en équilibre. Ce polygone est défini par l'espace entre les deux pieds (et la longueur des pieds).

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la famille.

Psychomotricité

Technique de rééducation qui fait appel aux facultés mentales et physiques du patient afin de l'aider à s'adapter ou à se réadapter à son environnement ; plus simplement, cette technique cherche à réconcilier corps et esprit pour vivre harmonieusement dans l'espace. Elle repose sur la relaxation et sur des techniques d'expressions variées qui sont réalisées à travers des jeux et des mobilisations.

Scoliose

Grec : *skoliôsis* = tortueux.
Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte croissance comme l'adolescence.

Spasticité

Excès de contraction des muscles paralysés qui sont anormalement "crispés". Ces contractions, qui se majorent à l'effort, sont à l'origine de douleurs à type de crampes et accroissent le risque de déformations orthopédiques des articulations concernées.

Stéréotypies

Répétition continuelle des mêmes gestes (stéréotypies motrices) ou des mêmes mots (stéréotypies verbales)

Syndrome

Association de symptômes constituant ensemble le tableau clinique d'une maladie.

Test d'intelligence de Binet-Simon

Le test d'intelligence de Binet-Simon est à l'origine de la notion de Quotient d'intelligence (QI).
Par définition, le QI moyen est à 100; une différence de 2 écarts-type par rapport à cette moyenne définit la déficience intellectuelle (QI<70) et la précocité intellectuelle (QI>130).
L'évaluation du QI doit impérativement tenir compte de l'éventuelle hétérogénéité des résultats entre échelles verbales et non verbales.

Enquête et partage

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

