Tous à l'école

Noonan (Syndrome de) : BEP

Présentation

Le syndrome de Noonan est un syndrome d'origine génétique qui se manifeste par un aspect particulier des traits du visage, des malformations du cœur et une petite taille. Il existe parfois un déficit intellectuel et un retard d'acquisition du langage. Il a été décrit pour la première fois par la cardiopédiatre Jacqueline Noonan en 1963. Cependant, le parcours scolaire des élèves atteints du syndrome de Noonan, si leur accueil est bien pensé et adapté à l'évolution du syndrome, conduit le plus souvent à une réelle insertion socio-professionnelle, et pour certains jeunes ce parcours se déroule sans encombre majeur.

Il est important de souligner l'extrême variété des répercussions scolaires de ce syndrome selon les élèves touchés. Cette variabilité des incidences sur la scolarité dépend non seulement des troubles liés à la maladie, mais aussi de l'âge de l'élève, de son environnement social, en particulier familial et scolaire.

Modalités de scolarisation

Les élèves peuvent être scolarisés selon différentes modalités en fonction des atteintes et des capacités scolaires : pour certains la scolarisation s'effectuera dans les unités d'enseignement (UE) des structures spécialisées, pour d'autres dans des Unités localisées d'inclusion scolaire (Ulis), ou encore en classe ordinaire avec ou sans l'accompagnement d'un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap (AESH). Dans certains cas un élève atteint du syndrome de Noonan peut être amené dans son parcours à bénéficier successivement de différentes modalités de scolarisation.

Besoins éducatifs particuliers (BEP)

Malgré la diversité des situations, il est possible de définir des **besoins éducatifs communs à ces élèves**. On doit noter par exemple que les élèves ont un parcours de vie marqué par la maladie. Sur le plan scolaire, ce vécu engendre un certain nombre de difficultés, de ressources et de besoins particuliers. Les besoins éducatifs particuliers des élèves résultent d'une part des différents troubles liés au syndrome, donc des aspects médicaux, d'autre part des spécificités de l'environnement scolaire et social que ces troubles occasionnent, c'est-à-dire du cadre dans lequel s'inscrit la scolarité de l'élève. La variable individuelle tenant à la personnalité de l'élève lui-même et de son rapport à sa pathologie joue également un rôle notable dans la réussite de sa scolarisation.

Conséquences du syndrome de Noonan pour l'élève

Certaines caractéristiques physiques du syndrome vont avoir une incidence directe sur la scolarisation et le parcours scolaire.

La petite taille, les déformations osseuses comme la scoliose, le retard de langage dans les premières années, une déficience auditive et des troubles visuels ainsi que des troubles de l'élocution, la cardiopathie et ses conséquences par exemple vont entraîner des gênes ou des empêchements dans la vie quotidienne et dans le contexte scolaire. Certains de ces éléments sont susceptibles de générer une grande fatigabilité, ou encore des douleurs.

Dans certains cas une déficience intellectuelle légère est associée et doit être également prise en compte dans les propositions pédagogiques pour que l'élève puissent développer ses compétences et ses apprentissages.

Petite taille

La petite taille des élèves présentant le syndrome de Noonan est plus ou moins manifeste selon les élèves et l'âge considéré. Dans tous les cas elle génère des besoins en termes d'accessibilité aux lieux et aux activités scolaires proposées sur le temps de classe ou lors des récréations, des sorties scolaires.

Les conditions de l'accessibilité en l'occurrence ne sauraient se réduire à la possibilité d'accès à un plan de travail ou à une salle de classe par exemple. **L'accessibilité matérielle doit être envisagée aussi en termes d'efforts requis pour accéder effectivement aux espaces et supports de tâches scolaires tout au long de la journée à l'école.**

Il est important même si l'élève bénéficie de l'accompagnement d'un AESH, qu'il puisse faire le maximum d 'activités seul.

Que faire ?

La petite taille de l'élève suppose ainsi bien sûr qu'on anticipe son installation en classe en se dotant d'un matériel adapté permettant le **confort au poste de travail**. Il s'agit d'un préalable à l'entrée dans les apprentissages. On prévoira en fonction des situations individuelles : table et sièges réglables à bonne hauteur, repose-pieds, escabeaux. Ces éléments d'aménagement de l'espace, favorisent le confort de l'élève et son autonomie.

Mais il faut aussi qu'on envisage globalement les déplacements quotidiens et les activités pour **limiter la fatigue physique** et ainsi permettre une véritable l'accessibilité de l'espace scolaire.

Au collège et au lycée en particulier, il est utile de limiter les changements de salle ou d'étage, de permettre à l'élève de prendre l'ascenseur s'il y en a un. Si l'ensemble de la classe dispose d'une salle dédiée au rez-de-chaussée pour les cours d'enseignement général, ce type d'aménagement ne sera pas stigmatisant et bénéficiera à tous.

La fatigue occasionnée par la petite taille ne doit pas être sous-estimée, d'autant qu'elle s'ajoute à celle des rééducations, et peut aussi être en lien avec des douleurs aux malformations osseuses.

Fatigue et fatigabilité

Certains aspects du syndrome de Noonan comme la petite taille, la présence d'une scoliose, la cardiopathie éventuelle vont générer une fatigue importante qui ne cède pas au repos.

Dans la plupart des cas des temps de rééducations vont s'ajouter aux temps pédagogiques, parfois hors temps scolaire. Les élèves vont donc avoir un emploi du temps surchargé, ce qui va accroître encore la fatigue liée directement à leurs troubles. Ils vont s'épuiser plus rapidement que les autres dans l'exécution des tâches.

Que faire ?

Il est important de pouvoir aménager le rythme d'enseignement et le rythme scolaire. Il faut prévoir parfois des allègements d'emploi du temps, aménager des moments voire des lieux (infirmerie par exemple) de repos dans la journée et surtout proposer aux élèves en fin de journée des tâches exigeant un moindre coût cognitif. Il n'est pas conseillé par exemple d'organiser des contrôles sur ces moments. Un certain nombre de préconisations sont consignées dans le Projet d'Accueil Individualisé (PAI) de l'élève ou le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS), comme la participation à certains cours (par exemple EPS), à des sorties. Ces indications ne sauraient se substituer à un dialogue avec l'élève concerné et ne dispensent pas des échanges avec la famille, l'enseignant référent et le médecin scolaire par exemple.

Ces aménagements peuvent être temporaires, évolutifs selon l'état de l'élève. Ils doivent être discutés en équipe conformément aux recommandations consignées dans le PAI ou aux préconisations du PPS de l'élève et contractualisés avec l'élève et les parents. Ils doivent répondre en premier lieu à une logique de projet pédagogique.

Douleurs en lien avec des malformations osseuses

La scoliose en est un exemple. Elle occasionne des douleurs, des hospitalisations, le port temporaire d'un corset, elle génère des douleurs, ralentit la marche et peut rendre très difficiles les déplacements. La rééducation dans le cadre de soins hebdomadaires de kinésithérapie est fréquente et fatigue également l'élève.

Que faire ?

Aux recommandations précédentes concernant la fatigue, on peut ajouter d'autres points de vigilance.

Le port du cartable peut être formellement déconseillé (ce genre d'indication figure dans le PAI ou peut être annexé à un PPS).

De manière générale si l'élève n'a pas d'AESH, il faut envisager un cartable le plus « léger » possible.

Il n'est pas souhaitable de désigner un ou plusieurs camarades pour porter le cartable Si l'entraide est à encourager, l'assistanat ne l'est pas.

Au collège ou au lycée, on peut prévoir par exemple un jeu de manuels en double, avec un casier accessible, à tout moment, où l'élève peut laisser du matériel scolaire. Mais il faut privilégier les documents numériques à transmettre par clé USB, ou par internet.

La « dématérialisation » des documents transmis à l'élève et des travaux qui lui sont demandés est à développer. Des dispositifs comme « cartable en ligne » doivent être envisagés. De manière générale l'élève atteint du syndrome de Noonan ne pourra que bénéficier de la mise en place des environnements numériques de travail (ENT), pourvu qu'il soit formé au maniement des nouvelles technologies.

Malgré tout, l'élève peut avoir à supporter des douleurs liées à sa scoliose.

Dans le cadre des sorties scolaires, des jeux à la récréation, des cours d'éducation physique et sportive, une vigilance s'impose. Il est nécessaire notamment que l'ensemble de la communauté éducative puisse assurer son rôle d'alerte en cas de symptômes (essoufflement, douleurs) face à cet élève physiquement vulnérable.

Retard de langage et éventuelle surdité

Il est fréquent que dans les premières années les enfants atteints du syndrome de Noonan présentent un retard de langage. Il est important qu'ils bénéficient pleinement de l'enseignement de la maternelle, déterminant pour la suite du parcours scolaire.

Que faire ?

L'équipe éducative doit se doter de méthodes de communication alternatives, privilégier les codes de communication gestuelle comme le Makaton par exemple, avoir recours aux pictogrammes... En cas de déficience auditive, l'apprentissage précoce de la LSF, ou de la langue française parlée complétée (LPC) doit être mis en place, même en l'attente éventuelle d'implant cochléaire. Une formation des membres de l'équipe pédagogique doit être demandée.

Dans le cadre des petits groupes d'élèves en Unité d'Enseignement, les autres élèves peuvent aussi facilement utiliser ces méthodes *a minima* et les interactions entre élèves s'avèrent alors possibles, au-delà des simples échanges spontanés que les enfants ne manquent pas d'établir entre eux. Dans le cas d'une scolarisation en milieu ordinaire, cette initiation du groupe s'avère plus compliquée à mettre en place et l'AESH peut dans ce cas permettre la médiation, si elle est elle-même formée.

Précautions à prendre

Dans le cadre du Projet d'Accueil Individualisé (PAI) ou du Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) des dispositions particulières concernant la prise de médicaments et éventuellement le régime alimentaire doivent être connues et scrupuleusement observées. En cas de risque de saignement, certaines activités physiques ou sportives seront contre-indiquées (sport de combat) et une surveillance doit être accrue dans la cour de récréation. Toute sortie scolaire doit être anticipée en fonction des préconisations contenues dans ces projets et il est préférable de dialoguer également avec les parents pour affiner la connaissance des précautions à prendre.

Aspects psychologiques

Ils ne doivent pas être négligés. Le syndrome de Noonan comporte beaucoup d'aspects visibles qu'il n'est pas facile à l'élève quel que soit son âge d'assumer.

La **petite taille**, surtout pour les garçons à l'adolescence, peut-être mal vécue. Il est difficile, en particulier s'il y a un **retard pubertaire** de trouver sa place au sein

du groupe de pairs. Des **inquiétudes** peuvent naître ou s'accentuer sur la capacité à plaire, sur l'avenir, la possibilité d'avoir des enfants.

Certains **traits du visage** et parfois des séquelles sur le plan de l'**élocution** accentuent cette visibilité de la maladie. Des manifestations pigmentaires peuvent s'ajouter à une apparence parfois jugée bizarre et à une petite voix qui semble enfantine et hésitante.

Si à l'école primaire l'enfant est en butte aux **moqueries**, il peut craindre d'aller à l'école et développer les symptômes d'une phobie scolaire. Au collège et au lycée certains adolescents risquent de développer des attitudes de repli, de déclencher des troubles dépressifs.

Que faire ?

Il appartient à l'équipe éducative d'être attentive à toute manifestation de repli, d'absentéisme, de démotivation, de baisse des résultats et d'en aviser les parents et le médecin scolaire, l'enseignant référent. Les différents membres de l'équipe éducative (enseignants, AESH, infirmière scolaire, CPE, assistants d’éducation…) ont un rôle à jouer.

Il s'agit pour chacun d'être attentif, à l'écoute, de faire circuler l'information.

Mais le rôle le plus important consiste à **valoriser l'élève**, à pointer et faire reconnaître ses compétences propres. De nombreux élèves malades ou handicapés développent des connaissances particulières en biologie concernant le fonctionnement du corps humain. Leur énergie, leur maturité leur humour et leur empathie sont des compétences sociales fréquentes qu'il convient de mesurer, reconnaître et valoriser. Du point de vue scolaire on peut également constater une vraie appétence scolaire, du sérieux et des capacités à revenir sur la tâche.

Les conséquences de ce syndrome concernent aussi l'entourage familial et scolaire et contribuent à créer des besoins spécifiques.

Conséquences sur l'environnement familial et scolaire

Les enseignants et l'équipe éducative dans son ensemble ne peuvent rester étrangers aux problématiques liées à ce syndrome ; elles ne sont pas neutres et il est normal que chez les adultes aussi des inquiétudes plus ou moins exprimées surgissent.

La question de la déficience intellectuelle par exemple doit être posée, car il arrive que des aspects physiques liés aux syndromes laissent supposer chez les membres de la communauté éducative un retard mental qui n'existe pas toujours. Le retard de langage notamment, à l'école maternelle, peut être assimilé à une déficience intellectuelle.

Que faire ?

Il ne convient pas que les questions afférentes restent taboues. Il est nécessaire d'informer l'équipe *a minima*, dans le respect du secret médical, et de permettre ainsi à des inquiétudes sur l'avenir de ces jeunes par exemple, d'être exprimées. Les réunions d'équipe, (dont celles de l'équipe de suivi de la scolarisation (ESS) en cas de Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) peuvent constituer l'occasion de ces échanges. Le médecin ou l'infirmière scolaire peuvent informer, rassurer et accueillir les questionnements. L'enseignant pourra élaborer des adaptations pédagogiques pertinentes après avoir observé lui-même les ressources et les difficultés de l'élève en situation d'apprentissage et en s'appuyant aussi sur les informations données par les partenaires de santé. Voir également le document sur les pistes pédagogiques avec des élèves présentant une déficience intellectuelle légère de l'Académie d'Amiens.

Les camarades de classe peuvent être déstabilisés par l'apparence de leur camarade (petite taille, tâches pigmentaires) et ne pas oser poser de questions sur la maladie dont il souffre.

Ils peuvent aussi en rester au stade des représentations, supposer ou majorer par exemple une déficience intellectuelle alors que pour ce syndrome elle est rare et légère .

Que faire ?

Les membres de la communauté éducative doivent savoir repérer des signaux comme la mise à l'écart en classe ou dans la cour, ou au contraire une sollicitude exagérée. Les heures de vie de classe au collège, des temps dédiés dans l'emploi du temps hebdomadaire à l'école primaire, peuvent permettre d'aborder discrètement et parfois indirectement la question.

On peut également envisager une information médicale **avec l'accord du jeune et de ses parents**. Des témoignages sous formes d'interventions, de vidéos peuvent aider le jeune et ses camarades et l'ensemble des adultes à apprivoiser leurs peurs et à évoluer dans leurs représentations.

Mais il est souvent utile de calmer les inquiétudes grâce aux médiations didactiques que peuvent constituer certains sujets abordés dans le cadre des enseignements de SVT, de français, où l'élève atteint du syndrome peut trouver également une occasion de montrer son savoir et parfois faire part spontanément de son expérience.

Conséquences pour la famille

L'implication de l'élève dans son parcours scolaire, son adhésion à des projets scolaires et de formation qui le concernent passe en partie par l'implication et l'adhésion de ses parents. Il est nécessaire de prendre en compte les préoccupations de la famille pour optimiser les chances de réussite du parcours scolaire de l'élève.

Que faire ?

Un dialogue est à construire avec les parents, comme avec l'élève, notamment sur le sujet de l'orientation avec les membres de la communauté éducative (enseignant, psychologue scolaire, conseiller d'orientation psychologue)

Conséquences des conditions de scolarisation particulières

Cadres de scolarisation pluriels et discontinuité du parcours scolaire

Les besoins particuliers des élèves présentant un syndrome de Noonan résultent aussi des conditions de scolarisation que ces troubles engendrent. Les fréquentes hospitalisations dans la petite enfance, éventuellement pour des opérations (scoliose), les séjours en établissements de soins de suite, la nécessité de rééducations dès la naissance et tout au long de la scolarité créent une discontinuité dans le parcours scolaire

Cette discontinuité et le caractère pluriel des cadres de scolarisation sont des facteurs difficiles à maîtriser pour le jeune élève et ils peuvent majorer des difficultés d'apprentissage liées à des problèmes de concentration, de mémorisation. L'élève fragilisé physiquement et sur le plan identitaire a un **besoin accru de sécurité et de repères**. Le fait de changer de statut (patient, élève), et de cadre scolaire (hôpital, centre de soins) parfois dans un même lieu dans le cadre d'un suivi SESSAD n'est pas chose aisée même si les enfants sont très adaptables.

Par ailleurs les hospitalisations fréquentes, parfois imprévisibles, des absences ponctuelles mais fréquentes (rendez-vous médicaux, soins), créent de petites ou longues ruptures scolaires. Elles ont un retentissement notable sur les apprentissages. Dans le cadre des Unités d'Enseignement (UE) à l'hôpital ou en centre de rééducation, il n'est pas toujours facile de proposer une quotité horaire de temps d'enseignement équivalente à celle d'un élève valide. Les soins sont prioritaires et l'état physique de l'élève ne permet pas toujours une intervention pédagogique. Des lacunes se créent et peuvent placer l'élève, dont le début du parcours scolaire (en maternelle particulièrement) a souvent été retardé ou chaotique, en situation d'échec scolaire lorsqu'il reprend l'école dans son établissement d'origine.

Que faire ?

Toutes les mesures visant à **tisser des liens entre les différents cadres de scolarisation** de l'élève sont à envisager. Les **parents** peuvent être des relais utiles. Il faut les solliciter non seulement pour avoir des informations sur les conditions de scolarisation futures de l'élève lors de ses hospitalisations et rééducations mais aussi en tant qu'interfaces entre les différents professionnels de l'éducation participant à l'accompagnement scolaire. Le maintien des relations avec les camarades (via les réseaux sociaux, les mails...) peut se faire naturellement dans le cadre amical mais il est souhaitable que ces moyens soient aussi investis sur le plan pédagogique : de façon collective la classe peut être invitée à discuter des

façons possibles de transmettre les devoirs, d'informer de la suite des projets. On peut envisager des dispositifs de cours via la visio-conférence, les tableaux interactifs. Il faut associer l'élève à toutes ces réflexions afin qu'il se sente partie prenante des projets de la classe même lorsqu'il sera à l'hôpital.

Cette **anticipation pédagogique** contribue à rassurer le groupe et l'élève. Il s'agit, cela dit, de proposer et non d'imposer. Pour beaucoup d'élèves ces temps d'hospitalisation peuvent constituer une parenthèse intime. Même s'il ne répond pas aux sollicitations, il appréciera de ne pas être oublié et son retour n'en sera que facilité. Il ne faut donc pas hésiter à le tenir régulièrement informé de la vie de la classe, à lui envoyer des photos, à le solliciter pour une participation même minime (via internet, mobile...), à lui demander son avis.

Une collaboration entre les enseignants des différentes structures est à construire et à entretenir : elle constitue une des garanties de l'inscription de l'élève dans la continuité du parcours scolaire.

Il est important en effet que les coordinateurs des différents dispositifs scolaires susceptibles d'accueillir l'élève puissent établir des liens réguliers. Il peut être utile par exemple que le ou les enseignant(s) de l'établissement d'origine transmettent un résumé de leurs cours, les évaluations ou les progressions envisagées.

Un **travail particulier concernant le projet d'orientation** doit être poursuivi ou entrepris.

Un dialogue régulier, l’instauration d'un climat de confiance et d'écoute, le pari sur la marge de progression de l'élève pour combler ses lacunes éventuelles favorisent la construction d'un véritable projet d'orientation et de formation que l'élève peut s'approprier.

Récapitulatif des mesures à privilégier

- Envisager les besoins particuliers des élèves, qu'ils découlent des troubles ou des cadres de scolarisation.

- Proposer des réponses pédagogiques variées (adaptations matérielles, techniques, aides humaines, démarches pédagogiques.)

- Valoriser les ressources de l 'élève, grâce aux médiations didactiques et aux activités d'expression artistique.

- Prendre en compte aussi bien les incidences des aspects physiques, visibles ou invisibles, que des aspects psychologiques liés au syndrome sur la vie scolaire tant du côté de l'élève concerné que du côté de l'entourage scolaire et familial.

- Veiller à la continuité pédagogique en vue de la réussite du parcours scolaire : Favoriser la « continuité identitaire » par le fil rouge de la scolarité (collaborations entre les enseignants des différentes structures d'accueil).

- Sensibiliser et rassurer l'ensemble de la communauté scolaire (équipe éducative, élèves) en aval de l'accueil et lors de la scolarisation (rentrée scolaire, retour d'absences) avec l'accord de l'élève et de sa famille et dans le respect du secret médical.

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

Maladies rares : aspects médicaux, BEP
Achondroplasie ou petite taille : BEP
Cardiopathies congénitales : BEP
Surdité de l'enfant

Rendre l'école accessible

BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades
Aspects invisibles de la maladie
Aspects visibles de la maladie
Douleurs
Fatigue
Rythmes scolaires
Projet d'orientation
Examens : aménagements
Récréations
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement

Associations

Association Noonan
Grandir
Alliance maladies rares (AMR)

Travailler ensemble

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

Liens

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

Annuaire MDPH

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

Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad)
Service d'assistance pédagogique à domicile, permet d'aider tout élève dont la scolarité est interrompue momentanément pour une période supérieure à 2 semaines.
Pour connaître les coordonnées du service de votre département, utiliser le lien Sapad ci-dessus.

Fiche Orphanet Syndrome de Noonan: sur le portail des maladies rares

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

AESH

Accompagnant des Elèves en Situation de Handicap (auparavant AVS)

Service de soins à domicile (Sessad)

Il s'agit de structures du secteur médico-social qui accueillent des enfants ou adolescents porteurs de handicap, souvent jusqu'à l'âge de 20 ans, pour une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Les professionnels du SESSAD peuvent intervenir directement sur les lieux de vie du jeune (domicile, école...).

Service d'aide pédagogique à domicile (Sapad)

Service d'aide pédagogique à domicile. (voir fiche spécifique).

Enquête et partage

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

Tous à l'école