

### 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

Un syndrome est une association de symptômes, signes ou anomalies constituant une entité clinique « reconnaissable ». Dans le cas du syndrome de Prader-Willi (SPW) cette association de symptômes a été décrite en 1956 par plusieurs médecins : Dr Prader, Dr Willi et Dr Labhart, d'où son nom. Ce syndrome associe une faiblesse du tonus musculaire, un trouble de la régulation du centre de la faim, une insuffisance de la croissance, une difficulté à contrôler ses émotions, des difficultés d'apprentissage. L'importance des problèmes varie beaucoup d'un enfant à l'autre. C'est une affection génétique ([Voir fiche médicale](#) [1]).

## 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](#)") [2]. 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

Les répercussions du syndrome de Prader-Willi sur la vie à l'école concernent particulièrement l'alimentation, des difficultés d'apprentissage qui sont variables selon les jeunes (légères à moyennes), la régulation du comportement, la prise en compte des traitements (rééducations, médicaments parfois) et des précautions concernant leur santé.

Les jeunes atteints du syndrome de Prader-Willi ont un appétit excessif et une tendance à manger trop (hyperphagie). Ces accès d'hyperphagie sont très difficiles à surmonter pour eux. Il est nécessaire de contrôler leur accès à la nourriture et de les accompagner pour qu'ils suivent un **régime**

## Prader-Willi (Syndrome de) : BEP

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

---

**strict** : selon les cas, peu, voire pas de sucreries et de boissons sucrées ; limitation importante de l'apport de corps gras et hypercaloriques ; encouragements à boire de l'eau ou des tisanes non sucrées. Il s'agit ainsi de prévenir un surpoids ou une obésité et les complications qui s'ensuivent pour la santé (Voir fiches Obésité). Il convient d'être vigilant lors des récréations et lors des repas à la cantine, (envisager si besoin la fourniture de paniers-repas par la famille). Mais l'élève doit pouvoir prendre ses repas avec ses camarades. Pour les anniversaires, il est préférable soit d'autoriser, avec l'accord des parents, de petites portions pour éviter la frustration par rapport aux autres, soit de demander aux enfants d'apporter un gâteau auquel ils ont droit. On peut aussi grouper les anniversaires.

Les **difficultés d'apprentissage** sont variables. Le déficit intellectuel peut être présent, mais reste modéré. Des difficultés peuvent exister concernant la mémorisation (plutôt à court terme), l'attention, l'accès à l'abstraction. Il peut y avoir une lenteur dans l'exécution des tâches et des difficultés d'expression orale, touchant l'articulation des mots, avec un débit de parole un peu ralenti.

Les élèves atteints du syndrome de Prader-Willi souffrent de troubles du **comportement**, avec une alternance entre des périodes de crises et un retour à l'équilibre. Il peut s'agir de crises de colères ou de rigidité et d'obsessions, qui s'accompagnent souvent de grattages de la peau entraînant des lésions cutanées. Les colères sont dues à la maladie et généralement en lien avec un facteur déclenchant : événement imprévu ; fatigue ; frustration souvent en rapport avec la nourriture ; difficulté de langage... Ces jeunes sont fragilisés par leur difficulté à contrôler leurs émotions. Ils ont tendance à être entêtés, attachés à des rituels. Ils peuvent avoir des comportements obsessionnels, des idées fixes, des manies répétitives (collection d'objets, répétition de mots ou de phrases, de questions).

De plus, le syndrome de Prader-Willi se manifeste par une **fatigabilité** et des troubles du sommeil. Il peut exister une certaine maladresse pour les gestes fins et précis.

Il est donc important que l'enfant puisse avoir des temps de repos (soit à sa table de travail, soit dans un coin de la classe aménagé) et une adaptation du rythme des activités d'apprentissage. On veillera selon les situations à limiter les déplacements de salle en salle et on fournira à l'élève un double jeu de livres et un casier pour limiter le port de charges. À l'école maternelle, il faut favoriser la sieste le plus tard possible.

Les difficultés de comportement, une silhouette parfois un peu particulière (déformation de la colonne vertébrale, port de corset), une petite taille peuvent induire des comportements de moqueries de la part d'autres élèves. L'ensemble des adultes de la communauté scolaire doivent être prêts à intervenir pour le respect de chacun dans la classe et dans l'établissement, aux différents moments de la vie scolaire (enseignement, récréations, restauration scolaire...).

Ces élèves peuvent du fait de **troubles de la réfraction**, porter des verres correcteurs. Il faudra être vigilant pour qu'ils les mettent quand ils en ont besoin et qu'ils soient placés de façon judicieuse par rapport au tableau.

Du fait de leur maladie, les jeunes ont du mal à ressentir et à réguler physiologiquement les différences de température. Il faut faire attention à ce qu'ils n'aient pas trop chaud en classe ou trop froid en récréation et intervenir pour qu'ils ne restent pas inactifs dans la cour par grand froid.

En outre, certains sont **peu réactifs à la douleur**. En cas de chute ou de blessure, il faut être vigilant et demander un avis médical en cas de doute. En effet, le jeune ne peut pas se fier à son ressenti de la douleur et parfois n'est pas en mesure de s'expliquer de façon précise.

Les élèves atteints du syndrome de Prader-Willi doivent généralement être suivis régulièrement (pédiatre, endocrinologue, ophtalmologiste, orthopédiste, psychologue, diététicien...) et pris en charge en rééducation (kinésithérapie, orthophonie, psychomotricité, ergothérapie...). Ces temps de soin peuvent, selon les cas, avoir lieu sur le temps scolaire ou en dehors du temps scolaire. Des aménagements d'**emploi du temps** doivent donc être réalisés si besoin. Il convient d'équilibrer les activités dans l'ensemble des disciplines pour favoriser à la fois les apprentissages et l'épanouissement du jeune.

Les **modalités de scolarisation** indiquées sont diverses : classe ordinaire, ou Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis) dans un établissement

---

ordinaire, ou parfois unité d'enseignement (UE) dans un établissement spécialisé (Institut Médico-Educatif). L'accompagnement par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) et/ou le suivi par un service d'éducation spécialisée et de soins à domicile (Sessad) peuvent être nécessaires. Ces aménagements de la scolarisation peuvent s'inscrire dans le cadre d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI). La démarche est faite à l'initiative des parents, sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire. Un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) peut aussi être mis en oeuvre ([Voir la fiche PPS](#) [3]). Il sera élaboré avec la famille par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

## Aménagements spécifiques

### Activités de lecture, écriture, mathématiques

Il est nécessaire de bien observer l'élève en situation d'apprentissage et de lui proposer des activités variées privilégiant tel ou tel canal sensoriel (ex : tactile avec des manipulations, auditif avec des consignes orales, visuel avec des images, des symboles, des textes...). C'est ainsi qu'on pourra déterminer progressivement quelles sont les aides les plus profitables à chaque enfant. En effet, certains ont une meilleure mémoire visuelle qu'auditive, réalisent des activités comme les puzzles sans difficulté et sont donc aidés par des supports pédagogiques visuels. Certains, d'après une étude récente, sembleraient souffrir de troubles neurovisuels. Dans ce cas, certaines activités peuvent être malaisées. Il peut exister une difficulté à explorer et à analyser un document de façon organisée, une mauvaise coordination œil/main ([Voir fiche Dyspraxie](#) [4]). La verbalisation autour des activités en situation d'apprentissage peut alors être bénéfique pour l'élève. La collaboration avec les rééducateurs permettra des échanges facilitant le travail de chacun et améliorant la prise en charge du jeune.

Les difficultés de mémoire concernent plutôt la mémoire à court terme. Il faut donc s'appuyer sur la répétition des exercices, avec des activités ritualisées qui conviennent bien à ces jeunes, pour leur permettre des acquisitions durables.

Du fait de la difficulté de certains pour accéder à l'abstraction, il est important de s'appuyer sur des activités de manipulation, des séances très structurées. Le fil directeur doit être fréquemment rappelé (oralement ou sous forme d'une fiche de guidance simple présentant les étapes du déroulement). Il est généralement intéressant que les situations d'apprentissage conduisent à l'élaboration d'une production finie (texte, dessin, objet...). Le rythme et la durée des activités doivent être en relation avec les capacités de ces élèves fatigables.

Il convient d'intervenir tout au long de la situation d'apprentissage pour que l'élève se construise une représentation claire de la tâche qui lui est demandée, maintienne son attention et puisse avoir à la fin une réflexion critique sur son travail.

### EPS

L'activité physique est très importante pour les jeunes atteints du syndrome de Prader-Willi, associée au régime alimentaire dans l'optique de la prévention du surpoids et de l'obésité. Mais il est nécessaire de tenir compte de leur fatigabilité. Pour les élèves portant un corset, il est, selon les cas, possible ou non qu'ils l'enlèvent pour les séances d'EPS. Si oui, il faudra aménager le passage au vestiaire en concertation avec le jeune pour préserver son intimité. Des contre-indications à certaines activités peuvent exister en cas de scoliose (déformation de la colonne vertébrale) ou en cas de douleurs articulaires ou d'essoufflement en lien avec une obésité. Il faudra alors se référer aux éléments détaillés dans le PAI ou dans le PPS. Le médecin et l'infirmière scolaires sont des interlocuteurs qui peuvent être sollicités.

### Sorties scolaires

Les sorties scolaires et les classes de découverte sont tout à fait accessibles aux jeunes présentant un syndrome de Prader-Willi. Ces séjours constituent une rupture par rapport aux routines habituelles et il sera nécessaire de préparer le jeune en lui expliquant de façon précise quelles seront les activités, les modalités d'hébergement, les personnes associées au projet... Il est en outre toujours important d'anticiper pour connaître les structures sanitaires, auxquelles on pourra s'adresser si nécessaire. Certains jeunes ont une injection hormonale, à faire régulièrement par une infirmière, en lien avec leur trouble de croissance ([Voir fiche médicale](#) [1]). Il faudra envisager les modalités de stockage du produit et du matériel d'injection, en veillant à la sécurité de leur accès, en fonction de l'âge du jeune et de ses camarades. Il sera nécessaire d'aménager les activités proposées au jeune en fonction de sa fatigabilité et de prévoir des temps de repos. Ces éléments seront aussi formalisés dans le PAI ou le PPS.

### **Éducation à la santé**

L'éducation à la santé, telle qu'elle est prévue dans le cadre des programmes scolaires peut aider le jeune atteint du syndrome de Prader-Willi et les autres élèves à mieux comprendre la nécessité de respecter l'équilibre de l'alimentation et l'intérêt d'une bonne hygiène de vie. Les activités pédagogiques pertinentes dans cette optique relèvent des séquences de biologie (alimentation, nutrition, 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 alimentaires). Il s'agira aussi de développer des compétences psychosociales (résistance à la pression du groupe : savoir dire non à une offre d'aliments interdits, boire de l'eau alors qu'un soda est proposé, etc.). Les activités d'expression, tant orales qu'écrites et les activités artistiques sont essentielles pour ces élèves et viseront aussi à les aider à mieux connaître et gérer leurs émotions.

L'éducation à l'hygiène bucco-dentaire est très importante pour ces jeunes dont un autre aspect de la maladie est de favoriser les caries.

## **Éléments favorisant le projet scolaire**

Un environnement stable et sécurisant où les changements sont annoncés à l'avance est nécessaire et bénéfique au jeune atteint du syndrome de Prader-Willi. Quand une crise de colère se déclare, généralement le jeune est « hors contrôle », ne peut pas tenir compte de ce qu'on lui dit et il convient de l'isoler avec l'accompagnement d'un adulte en attendant qu'il se calme. Ces épisodes sont plutôt de courte durée. Il faut rechercher ensuite leur cause pour essayer d'éviter qu'ils ne se reproduisent. Il faut savoir que les jeunes éprouvent beaucoup de culpabilité de leurs colères ou de leurs comportements alimentaires irrépressibles. Un soutien psychologique par un professionnel peut leur apporter un soulagement, ainsi qu'à leur entourage.

Il faut porter un regard bienveillant sur ces élèves, valoriser leurs réussites et leurs initiatives, les écouter avec empathie et fermeté et parfois retourner les questions répétitives que l'enfant pose pour qu'il cherche lui-même la réponse.

### **Continuité du parcours scolaire**

Il est nécessaire pour les jeunes hospitalisés pour une intervention chirurgicale (scoliose très sévère, lésions cutanées graves) de prévoir comment assurer le lien avec l'école. En cas d'absence prolongée, il peut y avoir des liens à établir avec des enseignants à l'hôpital et/ou avec le Service d'assistance pédagogique à domicile ([Sapad](#) [5]).

### **Aménagement des examens**

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche "[Examens : aménagements](#)" [6]).

Du fait de leurs difficultés, certains jeunes atteints du syndrome de Prader-Willi 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 ce document et mettent ainsi en valeur leurs capacités professionnelles vis-à-vis des entreprises.

### **Orientation professionnelle**

Elle doit être envisagée en sachant que les adultes présentant un syndrome de Prader-Willi peuvent travailler en milieu ordinaire ou en milieu de travail protégé (établissements ou services d'aide par le travail : Esat) selon les cas. Ils continuent généralement d'avoir besoin d'un accompagnement pour gérer leur alimentation.

Il est utile de dialoguer avec l'élève et sa famille pour savoir s'il souhaite ou non parler de sa maladie à ses camarades de classe. Selon ses vœux, soit il n'en sera pas question ; soit l'élève lui-même accompagné ou non de ses parents, éventuellement aidé par l'infirmière ou le médecin scolaire présentera ce qui lui semble important de dire à ses pairs. Il existe donc différents dispositifs possibles. Mais dans tous les cas, cela nécessite une préparation et l'accord du jeune et de sa famille.

## **Récapitulatif des mesures à privilégier**

- Être attentif à l'alimentation des élèves atteints d'un syndrome de Prader-Willi.
- Aménager le rythme et le déroulement des activités en prenant en compte leur fatigabilité et leurs difficultés propres.
- Leur proposer un cadre de vie et de travail très structuré et leur annoncer les changements programmés.
- Les isoler avec l'accompagnement d'un adulte en cas de colère et parler ensuite pour élucider la cause de l'emportement.
- Valoriser les réussites et les initiatives du jeune.
- Se référer aux indications du PAI ou du PPS.

26/06/2017

[maladies\\_rares.pdf](#) [7]

**S'informer sur les maladies et leurs conséquences** [Prader-Willi \(Syndrome de\) \(SPW\)](#) [8]

[Maladies rares : aspects médicaux, BEP](#) [9]

[Obésité](#) [10]

[Dyspraxie](#) [11]

[Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques et BEP](#) [12]

**Rendre l'école accessible** [Examens : aménagements](#) [13]

[Récréations](#) [14]

[Sorties scolaires : la préparation](#) [15]

[Sorties scolaires : le déroulement](#) [16]

[Fatigue](#) [17]

[Projet d'orientation](#) [18]

**Associations** [Prader-Willi France \(PWF\)](#) [19]

[Alliance maladies rares \(AMR\)](#) [20]

[21]

### Liens:

[1] <http://www.tousalecole.fr/content/prader-willi-syndrome-de-spw>

[2] [http://www.tousalecole.fr/glossary\\_scol](http://www.tousalecole.fr/glossary_scol)

[3] <http://www.tousalecole.fr/content/projet-personnalis%C3%A9-de-scolarisation-pps>

[4] <http://www.tousalecole.fr/content/dyspraxie>

[5] <http://www.tousalecole.fr/content/service-dassistance-p%C3%A9dagogique-%C3%A0-domicile-sapad>

[6] <http://www.tousalecole.fr/content/examens-am%C3%A9nagements>

[7] [http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/maladies\\_rares.pdf](http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/maladies_rares.pdf)

[8] <http://tousalecole.fr/content/prader-willi-syndrome-de-spw>

[9] <http://tousalecole.fr/content/maladies-rares-aspects-m%C3%A9dicaux-bep>

[10] <http://tousalecole.fr/content/ob%C3%A9sité>

[11] <http://tousalecole.fr/content/dyspraxie>

[12] <http://tousalecole.fr/content/troubles-de-la-m%C3%A9moire-troubles-mn%C3%A9siques-et-bep>

[13] <http://tousalecole.fr/content/examens-am%C3%A9nagements>

[14] <http://tousalecole.fr/content/r%C3%A9cr%C3%A9ations>

[15] <http://tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-la-pr%C3%A9paration>

[16] <http://tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-am%C3%A9nager-les-sorties-scolaires-pour-des-%C3%A9l%C3%A8ves-pr%C3%A9sentant-des-troubles-d-0>

[17] <http://tousalecole.fr/content/fatigue>

[18] <http://tousalecole.fr/content/projet-dorientation>

[19] <http://tousalecole.fr/content/prader-willi-france-pwf>

[20] <http://tousalecole.fr/content/alliance-maladies-rares-amr>

[21] <http://tousalecole.fr/content/prader-willi-syndrome-de-bep>