

### Corps du texte

- [1.Présentation](#)
- [2.BEP \(Besoins éducatifs Particuliers\)](#)
- [3.Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire](#)
- [4.Aménagements scolaires](#)
- [5.Aménagements pédagogiques spécifiques](#)
- [6.Récapitulatif des aménagements proposés](#)

## 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. Existente 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 ; boîte 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.

26/06/2017

**S'informer sur les maladies et leurs conséquences** [Rett \(Syndrome de\)](#) [1]

[Maladies rares : aspects médicaux, BEP](#) [2]

**Rendre l'école accessible** [Récréations](#) [3]

[Sorties scolaires : la préparation](#) [4]

[Sorties scolaires : le déroulement](#) [5]

[Rituels](#) [6]

[Rett \(Syndrome de\) : témoignage d'un parent](#) [7]

**Associations** [Association française du syndrome de Rett \(AFSR\)](#) [8]

[Alliance maladies rares \(AMR\)](#) [9]

[Réseau-Lucioles](#) [10]

[11]

### Liens:

[1] <http://tousalecole.fr/content/rett-syndrome-de>

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

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

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

[5] <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>

[6] <http://tousalecole.fr/content/rituels>

[7] <http://tousalecole.fr/content/rett-syndrome-de-t%C3%A9moignage-d%E2%80%99un-parent>

[8] <http://tousalecole.fr/content/association-fran%C3%A7aise-du-syndrome-de-rett-afsr>

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

[10] <http://tousalecole.fr/content/r%C3%A9seau-lucioles>

[11] <http://tousalecole.fr/content/rett-syndrome-de-bep>