Tous à l'école

Pierre Robin (Syndrome de) : BEP

Présentation

Le syndrome de Pierre Robin (SPR ou séquence de Pierre Robin) se caractérise par la présence à la naissance de trois anomalies de la bouche et du visage (anomalies bucco- faciales) : une mâchoire inférieure plus petite que la normale avec un menton en retrait (rétrognathisme), une tendance de la langue à chuter en arrière dans la gorge (glossoptose) et l'absence de fermeture à l'arrière du palais (fente vélo-palatine postérieure).
On distingue différentes formes de syndrome de Pierre Robin selon qu'elles sont associées ou pas à d'autres malformations.

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

Les répercussions du syndrome de Pierre Robin sont très variables selon que le syndrome est isolé ou associé à d'autres troubles.
Quand le syndrome est isolé, il y a généralement peu de retentissement. Les anomalies du palais sont corrigées par la chirurgie ; les anomalies du visage s'estompent et vers 5-6 ans, la plupart des enfants ont un profil qui est peu différent de celui des enfants de leur âge. Dans la majorité des situations, les jeunes ont un développement intellectuel normal et suivent un parcours scolaire ordinaire.
Cependant, les jeunes atteints du syndrome de Pierre Robin ont un risque plus important d'otites et d'infections des voies ariennes supérieures (rhinopharyngites, angines...). Il est donc recommandé de ne pas laisser ces élèves au voisinage d'un pair ayant une infection rhinopharyngée ou une bronchite.
60 % des jeunes atteints du syndrome ont une **déficit auditif modéré**. Certains d'entre eux peuvent avoir des difficultés à percevoir ce qui est dit si le locuteur a une voix faible ou masquée par des bruits de fond. Ils sont plus à l'aise dans les situations de communication duelle, au calme, que dans un grand groupe.
Sensibiliser les pairs aux bruits qui peuvent gêner l'audition de la parole (bruits de chaises, bavardages...), éloigner l'élève malentendant de certaines sources sonores (ex : ventilateur de vidéo projecteur), élever la voix, être expressif et attentif à une bonne articulation (sans excès), se placer bien en face de l'élève malentendant, éviter d'être à contre-jour sont des éléments de nature à favoriser la perception de la parole. Dans la mesure du possible, un placement de l'élève malentendant au 2ème rang dans la classe est intéressant. Cela lui permet de voir le tableau en entier, le professeur intégralement et d'observer les réactions des élèves du premier rang. Par exemple, ces derniers se retournent, signe qu'un élève du fond a pris la parole.
L'observation attentive de l'élève malentendant juste après avoir donné une consigne et/ou des demandes de reformulation permettent d'évaluer si des indications complémentaires lui sont utiles.
En outre, les jeunes atteints du syndrome de Pierre Robin peuvent avoir une **voix** un peu nasale (« ils parlent du nez »). Ils peuvent redouter les moqueries ou d'être mal compris. Souvent, l'atteinte de l'audition et leur moindre plaisir à communiquer entraînent un léger retard de langage. Le développement de leurs compétences en expression orale constitue alors une priorité pour répondre à leurs besoins éducatifs

spécifiques (élargissement du vocabulaire, enrichissement des compétences syntaxiques). Le développement de l'estime de soi leur permettra en outre d'oser peu à peu prendre la parole plus fréquemment.

Quand le syndrome de Pierre Robin est associé à d'autres troubles, les répercussions sont très différentes, selon les organes touchés. Compte tenu de l'extrême diversité des atteintes possibles (atteintes osseuses, cardiaques, cérébrales, oculaires, urinaires...), toutes les situations ne peuvent pas être évoquées en détail. On pourra selon les cas se reporter aux fiches correspondant aux pathologies associées (cardiopathies, petite taille, ostéogenèse imparfaite notamment). Certains jeunes peuvent être fatigables et/ou souffrir de douleurs. Des prises médicamenteuses peuvent être à réaliser pendant le temps scolaire. (Voir PAI ou PPS ci-dessous).

La nécessité de **prises en charge rééducatives** (orthophonie, psychomotricité, kinésithérapie ...) peuvent conduire à des adaptations d'emploi du temps. Les rééducations, selon les cas, ont lieu sur le temps scolaire ou en dehors de celui-ci. Il est bénéfique de ne pas surcharger l'activité de jeunes qui peuvent être fatigables.

Le choix des disciplines scolaires à privilégier s'élabore, dans une double optique, en analysant les progrès possibles dans les apprentissages et en déclinant les éléments les plus pertinents pour favoriser l'épanouissement du jeune (EPS, musique, arts plastiques...).

Certains jeunes atteints du syndrome de Pierre Robin peuvent avoir des difficultés d'**alimentation** (nécessité d'une alimentation liquide). Ils doivent pouvoir manger avec leurs camarades. Un panier-repas peut être fourni par la famille.

Quand il existe des troubles associés **sur le plan cognitif**, les adaptations à envisager peuvent concerner différents aspects : ritualiser les activités pour installer un cadre d'apprentissage sécurisant ; favoriser l'attention en stimulant le jeune pour le faire entrer dans la tâche et le réorienter chaque fois que nécessaire ; lui proposer des progressions pédagogiques plus lentes et revenir sur les notions pour aider à la mémorisation ; lui laisser un temps de latence suffisant pour répondre ; décomposer les consignes complexes ; dédramatiser les erreurs...

Pour certains jeunes, une scolarisation aménagée en Ulis (Unité localisée d'inclusion scolaire) peut être nécessaire (difficultés langagières plus marquées ou déficience intellectuelle). L'accompagnement par un Accompagnant d’Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) peut également être approprié.

Selon les aménagements à prévoir, pourront être élaborés un **PPS (Projet Personnalisé de Scolarisation)** ou un **PAI (Projet d'Accueil Individualisé)**. Le

PPS est élaboré avec la famille par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Pour le PAI, la démarche est faite à l'initiative des parents, sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire et s'envisage quand les aménagements préconisés n'ont pas d'incidences financières.

Aménagements spécifiques

EPS

En cas de syndrome de Pierre Robin isolé, les seules précautions concernent les activités nautiques en cas d'affection ORL (otites, rhinopharyngites...).
Quand il existe des atteintes associées, il peut y avoir des inaptitudes partielles ou totales. Il peut être indiqué de veiller à l'essoufflement, à l'apparition de douleurs, à la fatigabilité...Il est nécessaire de se reporter aux indications données dans le PAI ou le PPS et le médecin scolaire peut être sollicité. (Voir également selon les cas les fiches concernant les pathologies associées : cardiopathies, ostéogénèse imparfaite, petite taille notamment)

Sorties scolaires

Les sorties scolaires et les classes de découverte sont tout à fait accessibles aux jeunes présentant un syndrome de Pierre Robin isolé, en veillant simplement à la question des activités nautiques évoquée ci-dessus.
Pour les jeunes ayant des troubles associés, il pourra être important d'anticiper pour connaître les structures sanitaires, auxquelles on pourra s'adresser si nécessaire. Si les jeunes ont un traitement médicamenteux régulier à prendre, il faudra pouvoir se référer aux indications données dans le PAI ou le PPS. On envisagera aussi les modalités de stockage et de délivrance des médicaments en veillant à la sécurité de leur accès, en fonction de l'âge du jeune et de ses camarades. Une fatigabilité de l'élève conduira parfois à aménager des horaires et un rythme plus lent des activités.

Aménagement des 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").

Orientation professionnelle
En cas de syndrome de Pierre Robin isolé, il n'y a en général pas de restrictions dans le choix d'un métier. Dans les autres cas, les CIO (Centre d'Information et d'Orientation) permettent à l'élève et à ses parents d'obtenir des informations précieuses et actualisées. Le dialogue avec le jeune et sa famille constitue un atout non négligeable pour la réussite de l'orientation.

Éléments favorisant le projet scolaire

La qualité du climat et des relations dans la classe et dans l'établissement est importante pour l'épanouissement des jeunes atteints d'un syndrome de Pierre Robin. Outre la particularité de la voix, quand elle nasonnée, qui peut entraîner des moqueries de la part des pairs, d'autres éléments peuvent, selon les cas, s'ajouter dans les syndromes associés (anomalies morphologiques crânio-faciales, anomalies morphologiques au niveau des doigts, petite taille...) De plus, l'inquiétude que la maladie peut générer pour le jeune et son entourage, les douleurs chroniques qu'elle peut parfois entraîner peuvent parfois avoir un retentissement psychoaffectif. Dans certains cas, un soutien psychologique du jeune et/ou de sa famille sont bénéfiques.
Par ailleurs, 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.
Enfin, il est nécessaire pour les jeunes ayant une forme de la maladie plus sévère de prévoir comment assurer le lien avec l'école s'il doit s'absenter du fait d'examens médicaux, ou d'hospitalisations. 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).

Récapitulatif des mesures à privilégier

- Avoir conscience de la diversité des troubles existant dans le cadre du syndrome de Pierre Robin et de la variabilité du retentissement sur la scolarisation.
- En cas de syndrome isolé, savoir que dans la majorité des cas, les jeunes concernés suivent une scolarité ordinaire.
- Veiller à la qualité du climat relationnel pour favoriser la communication entre les jeunes atteints du syndrome de Pierre Robin et leurs pairs.
- Se référer aux éléments fournis par le PAI ou le PPS quand leur élaboration est nécessaire.

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

Pierre Robin (Syndrome de)
Maladies rares : aspects médicaux, BEP
Cardiopathies congénitales ou l'enfant atteint d'une malformation du coeur
Achondroplasie ou petite taille : BEP
Ostéogénèse imparfaite (Fragilité osseuse) : BEP

Rendre l'école accessible

Aspects visibles de la maladie
Relations avec les pairs
Rituels
Examens : aménagements
Projet d'orientation
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement
Récréations

Associations

Alliance maladies rares (AMR)
Calin volé
Association TREMPLIN syndrome de Pierre Robin et syndromes associés

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

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.

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

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

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.

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

Fente labio-palatine

Les fentes labio-palatines sont des anomalies de développement de l'embryon, entraînant un défaut de fermeture de la lèvre supérieure et du palais. La lèvre paraît ainsi fendue dans le sens vertical à partir du nez (d'où l'ancien nom de "bec de lièvre"). Cette fente peut se prolonger tout le long du palais jusqu'à la luette. Cette malformation, très courante dans la population générale, est corrigée par une chirurgie.

Nutrition entérale

Ce terme comprend toutes les formes de nutrition qui apportent l'alimentation directement au niveau de l'estomac ou du tube digestif, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique). Cette sonde peut être insérée par le nez (« sonde naso-gastrique », elle peut donc être retirée lorsque l'enfant n'en a pas besoin), ou bien par une « gastrostomie » (voir terme correspondant), orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac, permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton ».

Sonde naso-gastrique

La sonde naso-gastrique est un tuyau en matière synthétique, posée au niveau du nez et dont l'extrémitée est au niveau de l'estomac.
Elle est utilisée
- soit pour vider l'estomac, en cas de problème digestif important (comme une occlusion par exemple),
- soit pour alimenter le sujet lorsque la voie orale est contre-indiquée ou n'est pas suffisante. (voir glossaire : "Nutrition entérale")

Tronc cérébral

Le tronc cérébral est une structure du cerveau située dans le crâne, faisant la jonction entre le cerveau à proprement dit, le cervelet et la moelle épinière. Ses fonctions sont multiples :
- il est une zone de passage de toutes les voies nerveuses partant du cerveau et du cervelet ou y arrivant, y compris les nerfs visuels et auditifs.
- c'est de lui que naissent la plupart des nerfs crâniens.

Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis)

Dispositifs collectifs implantés dans les établissements du premier ou du second degré pour la scolarisation d'élèves en situation de handicap : Ulis école, Ulis collège, Ulis Lycée.

Enquête et partage

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

Tous à l'école