

## Prader-Willi (Syndrome de) : BEP

### 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](#)).

### 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 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 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](#)). 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](#)). 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](#)). 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](#)).

### **Aménagement des examens**

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la

fiche "[Examens : aménagements](#)").

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.

**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](#)

[Prader-Willi \(Syndrome de\) \(SPW\)](#)

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

[Obésité](#)

[Dyspraxie](#)

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

## [Rendre l'école accessible](#)

[Examens : aménagements](#)

[Récréations](#)

[Sorties scolaires : la préparation](#)

[Sorties scolaires : le déroulement](#)

[Fatigue](#)

[Projet d'orientation](#)

## [Associations](#)

[Prader-Willi France \(PWF\)](#)

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

## [Travailler ensemble](#)

[Psychomotricité](#)

[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. JO 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

[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.

[Fiche focus handicap Orphanet](#) décrivant les conséquences fonctionnelles de la maladie

[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.

### **Centre de Référence pour le syndrome de Prader-Willi**

Le Centre de Référence pour le syndrome de Prader-Willi (SPW) a été labellisé en novembre 2004.

Il a pour objectifs d'optimiser la prise en charge des patients, d'informer et de

former les professionnels de santé et de favoriser la recherche.

### [Syndrome de Prader-Willi ORPHANET](#)

Orphanet, portail d'information sur les maladies rares, présente un document détaillé sur les manifestations cliniques et les bases génétiques du syndrome de Prader-Willi(Aller en bas de la page à la rubrique "Article tout public" et cliquer sur "français")

## Ressources documentaires

### [Carte personnelle de soin et d'informations maladies rares](#)

Document établi dans le cadre du plan Maladies Rares par le Ministère de la Santé et des Solidarités, sous l'égide de la Direction Générale de la Santé, en collaboration avec les professionnels de santé et les associations de parents.

## Glossaire

### **ADN (acide désoxyribonucléique)**

L'ADN est le support moléculaire de l'information génétique. Le contenu de cette information est le « code » de synthèse de toutes les protéines c'est à dire le programme génétique de l'individu entier.

### **Biologie moléculaire**

Science étudiant les mécanismes de fonctionnement de la cellule au niveau moléculaire. Le terme « biologie moléculaire » désigne également toutes les techniques de manipulations d'acides nucléiques (ADN, ARN).

## **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...

## **Cellule**

Élément microscopique constituant tout organisme vivant. Le corps humain est constitué de l'assemblage de milliards de cellules, qui se multiplient, meurent et se renouvellent régulièrement de façon organisée, pour former les différents tissus de l'organisme.

## **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.

## **Classe d'inclusion scolaire (Clis)**

La dénomination classes d'inclusion scolaire (Clis) a été abrogée. Les élèves du premier degré sont maintenant scolarisés dans des dispositifs appelés Ulis école.

## **Congénital**

Latin : *con* = avec ; *genitalis* = natal.

Qualifie un élément existant à la naissance de l'individu.

### **Craniopharyngiome**

Tumeur non cancéreuse développée au dépend de l'hypophyse, une glande située à la base du crâne, dans laquelle sont fabriquées de très nombreuses hormones.

### **Diabète gestationnel**

Trouble de la régulation du taux de glucose dans le sang qui apparaît au cours d'une grossesse, chez une femme qui n'était pas diabétique jusqu'alors.

### **Diabète non insulino-dépendant**

Latin : *pendere* = être suspendu ; *dependere* = être suspendu à.

Le diabète non insulino-dépendant (ou diabète « gras » ou diabète de type II) ne résulte pas d'un manque d'insuline mais d'une diminution de l'efficacité de celle-ci (insulino-résistance). Dans ce type de diabète, il persiste initialement une sécrétion d'insuline et, à ce stade, la maladie peut être contrôlée par des médicaments par voie orale et une alimentation équilibrée.

### **Disomie uniparentale**

Situation dans laquelle les deux chromosomes d'une paire chromosomique sont hérités d'un même parent (par opposition à la situation habituelle où dans chaque paire, un chromosome est transmis par le père et un par la mère).

### **Dominante (maladie)**

Une maladie génétique est dite dominante lorsqu'il suffit qu'une seule des deux copies du gène soit anormale pour entraîner la maladie (par opposition aux

maladies récessives où il faut que les deux copies du gène soient mutées).

## **Empreinte parentale**

Phénomène rare dans lequel une seule des deux copies d'un gène est active : on parle d'expression monoallélique d'origine maternelle ou paternelle.

## **Epidémiologie**

Grec : *epi* = au-dessus, parmi ; *demos* = peuple, district ; *logos* = mot, discours.  
L'épidémiologie est l'étude de la répartition et des déterminants des événements de santé dans les populations.

## **Gène**

Grec : *genos* = race.

Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN.  
Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

## **Génétique**

Grec : *genos* = race.

Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.

Voir gène.

## **Hérédité**

Fait biologique selon lequel les parents transmettent à leurs enfants des caractéristiques spécifiques de leur patrimoine génétique.

## **Hormone**

Grec : *hormaô* = j'excite.

Substance chimique circulant dans le sang, produite par une glande ou par synthèse et qui agit sur des organes ou des tissus situés à distance.

## **Hyperphagie**

Grec : *hyper* = excès ; *phagos* = manger.

Désigne le fait de manger de grosses quantités de nourriture

## **Hypotonie**

Grec: *hypo*= sous et *tonos*= ressort.

Diminution du tonus musculaire c'est-à-dire de la contraction physiologique partielle et permanente des muscles.

## **Leptine**

Grec : *leptos* = mince.

Hormone qui contrôle la sensation de satiété.

## **Microdélétion**

Perte d'une petite portion d'ADN, support du code génétique.

## **Orthopédie**

Grec : *orthos* = droit ; *paidon* = enfant.

L'orthopédie est la discipline chirurgicale relative au traitement des lésions de l'appareil locomoteur. Ce mot, créé en 1741 par Andry, signifiait initialement « l'art

de prévenir et de corriger dans les enfants les difformités du corps ».

## **Orthophonie**

Grec : *orthos* = droit et *phônê* = voix.

Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

## **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).

## **Pancréas**

Grec : *pan* = tout ; *kréas* = chair.

Glande située dans l'abdomen, derrière l'estomac, qui a deux rôles : sécréter le suc digestif (glande exocrine) ; sécréter l'insuline et le glucagon, dans les îlots de Langerhans (glande endocrine).

## **Programme génétique**

Information contenue dans le noyau de chaque cellule, sous forme d'ADN, qui va commander le fonctionnement de la cellule. Il est spécifique à chaque individu, et une partie de cette information est transmise à la descendance lors de la fécondation (voir Hérité).

## **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.

## **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.



## **Trouble cognitif électif**

Un trouble cognitif électif ne touche qu'une fonction cognitive ou une partie de cette fonction.

Par exemple : atteinte du langage oral dans sa capacité d'expression sans atteinte de la compréhension.

## **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](#)