Tous à l'école

Smith-Magenis (Syndrome de) : BEP

Présentation

Le syndrome de Smith-Magenis se caractérise par un retard mental associé à divers troubles du comportement et à d'importants troubles du sommeil ; il peut s'accompagner de malformations, principalement ORL, ophtalmologiques, cardiaques ou rénales. C'est un syndrome d'origine 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 quotidienne et la vie scolaire

Rappelons d'abord que chaque enfant est unique et que les répercussions de la maladie sont variables. Différentes **modalités d'accueil** permettent d'aménager les

parcours de scolarisation des jeunes atteints du syndrome de Smith-Magenis : classes ordinaires, Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis), Unité d'Enseignement dans un établissement spécialisé. Pour certains jeunes, l'accompagnement par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) est nécessaire. Ces aménagements de la scolarisation peuvent s'inscrire dans le cadre d'un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) qui est élaboré avec la famille par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ou d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI). Le PAI est élaboré à la demande des parents et sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire. Ces projets sont évolutifs, réactualisés chaque année.
Dans le syndrome de Smith-Magenis , il y a très souvent un **retard des acquisitions**, mais le retard intellectuel, s'il est constant, est d'intensité variable selon chaque jeune concerné. Des difficultés cognitives touchent souvent le langage dans son versant expressif, le repérage dans le temps et dans l'espace, l'organisation séquentielle d'une activité et perturbent notamment l'acquisition des compétences en français et en mathématiques. L'intérêt du jeune pour les apprentissages est généralement réel et lui permet de profiter pleinement du travail scolaire et des études, et ce jusqu'à l'adolescence et même à l'âge adulte. Dans un contexte pédagogique stimulant, il peut, notamment, en histoire, géographie, sciences de la vie et de la terre acquérir une véritable culture. Quand il existe des difficultés de mémorisation, elles touchent fréquemment la mémoire à court terme.
Aux troubles cognitifs, sont souvent associés des troubles du **comportement** et un contrôle malaisé des **émotions**, qui seront pris en compte dans les adaptations et dans la gestion du groupe-classe.
La fréquence des troubles langagiers et moteurs (avec une lenteur et une maladresse) conduit généralement à des prises en charge thérapeutiques (orthophonie, psychomotricité, suivi psychologique...). De ce fait, des adaptations d'**emploi du temps** pourront être à envisager pour ne pas surcharger ces élèves fatigables. Le choix des matières à privilégier sera élaboré, 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.

Enfin divers éléments sont à prendre en compte pour la santé et le bien-être des jeunes atteints du syndrome de Smith-Magenis :
Temps de repas ou de collation (anniversaires, sorties scolaires...)
Exercer une vigilance discrète pour éviter des comportements de grignotage fréquents ;

Douleur
Pour certains de ces jeunes ayant une moindre sensibilité à la douleur, une attention particulière est requise lors des temps de récréation et de sport, notamment en cas de traumatisme. De même,un comportement anxieux ou agité peut être en lien avec des douleurs - d'origine dentaire en particulier - non exprimées verbalement.
Placement en classe
Placer l'élève à proximité de l'enseignant et du tableau s'il souffre de déficit auditif ou d'un trouble visuel et éviter de le laisser au voisinage d'un élève ayant une infection rhinopharyngée ou une bronchite, du fait d'une sensibilité fréquente aux infections.
En cas d'**absence** du fait d'éventuelles interventions chirurgicales : la scolarisation peut bénéficier des liens entre l'école avec les enseignants de l'hôpital et/ou le Service d'assistance pédagogique à domicile, Sapad.

Aménagements spécifiques

L'attention et la concentration ne sont souvent obtenues que sur des temps brefs et nécessitent de solliciter l'élève pour le mettre au travail et de le réorienter régulièrement vers la tâche. Le travail en petits effectifs est bénéfique pour ces enfants. La répétition des consignes et/ou l'utilisation d'un aide-mémoire, le découpage de consignes complexes en plusieurs consignes simples, la décomposition des séances de travail, la ritualisation des activités et de leur organisation, la mise à disposition permanente d'une feuille d'emploi du temps individualisé, l'utilisation de pictogrammes, le travail en binôme ou en petit groupe, une progression pédagogique selon un rythme différent sont des exemples d'adaptations possibles au sein de la classe, qu'elle soit spécialisée ou non.

Quand l'élève est accompagné par un AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap), la collaboration avec celui ou celle-ci permet d'aménager au mieux les situations d'apprentissage dans leur diversité (en classe et en sortie scolaire).

Apprentissage et maîtrise de la langue

L'apparition du langage et de la parole se fait avec retard dans la quasi-totalité des cas. L'apprentissage de la lecture et des rudiments de l'écriture sont des objectifs réalistes pour une partie des jeunes atteints du syndrome de Smith-Magenis. Ces

élèves ont souvent un vocabulaire relativement développé mais des difficultés importantes au niveau de la syntaxe. Leurs capacités de compréhension sont souvent meilleures que leurs capacités d'expression. À l'oral, ils peuvent être gênés par l'existence d'une dysarthrie (difficulté de prononciation) et leur voix est souvent rauque. Un climat d'écoute au sein de la classe favorisera leur expression orale. Reformuler les réponses de l'élève sans lui faire de remarques sur ses formulations incorrectes l'aidera à progresser. L'apprentissage de la lecture nécessitera un travail méthodique et pourra être facilitée par des mises en page claires, simples, aérées. D'autres adaptations seront nécessaires en cas de dyspraxie visuospatiale (Voir fiche dyspraxie).
Pour permettre l'accès à un bain de langage riche et à un répertoire de textes variés, on peut présenter et lire différents types de textes (contes, poèmes, articles de journaux, lettres...), adaptés au niveau de langue des élèves, travailler sur la structure du récit, sur la description des personnages et des lieux, s'appuyer sur l'iconographie, étudier les éléments des couvertures... Ainsi, les élèves pourront développer leur lexique et accéder à des connaissances culturelles malgré un faible niveau de lecture.

Écriture
Du fait des difficultés motrices : lenteur, maladresse et des troubles possibles du regard, l'élève peut avoir des difficultés à se repérer sur la feuille, à relier deux points, à copier un modèle...(Voir fiche dyspraxie). L'apprentissage de l'écriture ne doit pas être une source d'échec. Si les difficultés sont importantes, l'écriture manuelle doit être limitée autant que possible et l'usage d'un clavier privilégié suffisamment tôt. Dans les situations où l'élève ne dispose pas d'un ordinateur, on peut, dans certaines circonstances, utiliser des étiquettes et des lettres mobiles en veillant à ce que leur préhension soit aisée. On peut proposer des productions d'écrits, même très courtes (une phrase simple) et même si elles présentent des erreurs de syntaxe. On peut utiliser un dispositif de dictée à l'adulte, suivi d'une relecture et d'une reformulation pour que l'élève puisse accéder à une autoévaluation de son écrit.

Mathématiques
Les troubles cognitifs potentiels des jeunes atteints du syndrome de Smith-Magenis peuvent entraver les apprentissages dans les différentes activités mathématiques du fait de difficultés de mémorisation, de raisonnement, d'accès à l'abstraction et de l'existence éventuelle d'une dyspraxie visuospatiale. Un certain nombre

d'adaptations sont possibles (Voir les fiches dyspraxie, troubles de la mémoire).

EPS
Beaucoup de jeunes gardent un manque d'aisance motrice pour courir, sauter, lancer... et des troubles de la coordination des gestes avec une maladresse et une lenteur. Parfois les gestes intentionnels vont être maladroits, alors qu'ils peuvent être rapides et précis dans des actions impulsives. L'activité physique doit être encouragée dans la mesure du possible pour prévenir l'obésité. Les activités d'EPS prendront en compte le rythme plus lent, le temps de latence nécessaire au jeune pour répondre à une consigne. L'évaluation sera élaborée en fonction de ses compétences, de façon à ce qu'il puisse prendre conscience de ses progrès. Des troubles de santé cardiaques, thyroïdiens, rénaux, épileptiques, une scoliose s'associent parfois aux troubles déjà décrits (voir fiche médicale). Le PPS ou le PAI doivent alors mentionner le cas échéant les activités possibles et celles qui sont à aménager ou qui sont contre-indiquées.

Sorties scolaires
Les sorties scolaires et les classes de découverte sont tout à fait accessibles aux jeunes présentant un syndrome de Smith-Magenis. Pour certains jeunes, il pourra être important d'anticiper pour connaître les structures sanitaires, auxquelles on pourra s'adresser si nécessaire et de se référer aux indications données dans le PAI ou dans le PPS (stockage et de délivrance de médicaments, rythme 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").

Éléments favorisant le projet scolaire

Les élèves atteints du syndrome de Smith-Magendis peuvent avoir du mal à gérer leurs émotions, aussi bien dans des situations de frustration (arrêt d'une activité qui leur plait, réprimande...) que si on manifeste envers eux « trop » d'enthousiasme. Ils peuvent présenter à ces occasions de violentes colères, ainsi que dans des moments de fatigue ou si des événements imprévus se produisent. Du fait de leurs angoisses

fréquentes, ils peuvent également être agités et impulsifs.. Ils recherchent beaucoup l'attention des adultes qui semblent les sécuriser. Il arrive que certains aient des mouvements auto-agressifs, se mordant, se pinçant, se tapant la tête contre les murs... Il est important de prévenir l'enfant à l'avance des modifications de son emploi du temps ou des activités habituelles, de préparer les temps de transition d'une activité à l'autre. En cas de colère, il faut lui laisser la possibilité de s'isoler dans un coin de la classe jusqu'à ce qu'il se sente calmé. Il est important de prévoir une sortie de la classe avec accompagnement d'un adulte dans les situations plus difficiles.
Ces jeunes ont généralement conscience de leurs difficultés et sont gênés par leur maladresse physique aussi bien que psychologique et comportementale. Ils peuvent ressentir très douloureusement les échecs qui en résultent et le fait qu'ils ont du mal à jouer avec leurs camarades. Ils ont besoin d'être valorisés et rassurés.
À l'adolescence, la persévérance dont vont faire preuve la famille et les professionnels qui entourent le jeune porteront souvent leurs fruits à l'approche de la vingtaine. Fréquemment, dans un contexte pédagogique stimulant, le niveau des acquis culturels se révèle conséquent malgré la relative pauvreté des performances « scolaires ».

Orientation scolaire et professionnelle
Elle s'inscrira dans la perspective de l'insertion sociale du jeune et devra être travaillée avec lui et avec sa famille. On tiendra compte des ressources et des difficultés souvent rencontrées à l'âge adulte : forte diminution des difficultés relationnelles avec, cependant, persistance d'une fragilité conduisant à un mode de vie un peu casanier et ritualisé et à la nécessité d'un accompagnement pour les situations nouvelles, expression orale imparfaite, maladresse gestuelle perturbant des tâches professionnelles et de la vie quotidienne.

Récapitulatif des mesures à privilégier

- Avoir conscience de la variabilité des répercussions du syndrome de Smith-Magenis pour concevoir les aménagements nécessaires à la scolarisation.
- Porter attention à la santé des jeunes concernés : sensibilité variable à la douleur, prévention de l'obésité, vulnérabilité aux infections, prise en compte de troubles auditifs ou visuels, éventuelles inaptitudes en EPS.

- Prendre en compte leur difficulté fréquente à maîtriser leurs émotions.
- Travailler avec les élèves et leur famille pour construire un projet de vie réaliste.

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

Smith-Magenis (Syndrome de)
Déficience visuelle, maladies : BEP
Dyspraxie
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Examens : aménagements
Récréations
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement
Relations avec les pairs
Douleurs
Fatigue

Associations

Alliance maladies rares (AMR)
Association du syndrome de Smith-Magenis (ASM 17)

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)

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

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

Arrêté du 2-4-2009 - J.O. 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.

Ressources documentaires

Observation clinique et accompagnement au long cours des personnes porteuses d'un syndrome de Smith Magenis

Cet article a été rédigé par le Dr Rösch, ancien médecin de l'Institut de pédagogie curative de Chatou et préenté au colloque de l'association ASM en avril 2008 et au colloque de l'association internationale de parents d'enfants porteurs dy syndrom à Reston en septembre 2009.

Glossaire

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.

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.

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.

Orthophonie

Grec :*orthos* = droit et *phônê* = voix.
Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la famille.

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.

AESH

Accompagnant des Elèves en Situation de Handicap (auparavant AVS)

Enquête et partage

Enquête

Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école