Tous à l'école

Marfan (Syndrome de) : BEP

Présentation

C'est un syndrome d'origine génétique, qui a été décrit pour la première fois en 1896 par un médecin français, le Dr Antoine Marfan. Classiquement, le syndrome de Marfan associe une grande taille, une atteinte de l'appareil locomoteur (articulations très souples, scoliose...), des symptômes oculaires (myopie, anomalies du cristallin...) et des manifestations cardiovasculaires qui en font la gravité. La maladie s'exprime en fait de façon très diverse d'une personne à une autre, allant de formes frustes parfois méconnues à des formes graves. Abraham Lincoln, Niccolo Paganini et Sergheï Rachmaninov auraient été atteints d'un syndrome de Marfan.

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 œuvre 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 dans la vie quotidienne et la vie scolaire

La majorité des enfants et des adolescents atteints d'un syndrome de Marfan suivent un parcours scolaire ordinaire.

Des aménagements, très variables d'un jeune à un autre, peuvent être nécessaires.

Il peut s'agir de prendre en compte une **fatigabilité** : éviter le port de charges lourdes, fournir un double jeu de livres, mettre un casier à disposition de l'élève dans l'établissement, préférer une salle de classe en rez-de-chaussée ou permettre l'accès à un ascenseur, éviter à l'élève une attente debout trop longue avant la cantine. En maternelle et en primaire, il convient aussi de faire attention lors des récréations, par exemple en aménageant un coin calme dans la cour de récréation ou en encourageant l'enfant à rechercher des activités calmes. Dans tous les cas, il est nécessaire de s'assurer qu'il ne reste pas isolé de ses camarades.

En outre, il convient que le jeune reste, pendant les séances d'EPS et en récréation, en deçà de son **seuil d'essoufflement** et qu'il ne pratique pas de sport violent ou de sports de contact. Il est utile de pouvoir se référer aux indications données dans le cadre d'un Projet d'accueil personnalisé (PAI) ou bien d'un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) (Voir ci-dessous).

Dans les cas où le jeune souffre de myopie, il faut veiller à son **placement judicieux en classe**. L'élève doit être placé dans les premières rangées, même s'il est très grand. Son **installation au poste de travail** doit prendre en compte sa taille, avec une table et une chaise de hauteur adaptée. On peut éventuellement surélever un bureau dont la hauteur ne serait pas suffisante. Il est aussi nécessaire de laisser une certaine liberté de mouvement au jeune s'il porte un corset. En effet, la station assise prolongée peut être source de douleurs conséquentes. Ces aspects sont très importants pour que l'élève puisse se concentrer et accéder aux apprentissages.

Par ailleurs, certains médicaments prescrits en cas de syndrome de Marfan induisent des pics d'hypoglycémie. Parfois, l'élève doit donc pouvoir prendre une **collation en classe**.

Si le jeune est atteint de troubles visuels importants, il peut être nécessaire de lui proposer des **supports pédagogiques adaptés** avec des caractères agrandis par exemple. (Voir Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience visuelle). D'une façon générale, une vigilance particulière est à accorder à la qualité des supports visuels (photocopies, inscriptions au tableau, affichages…)

Il n'y a pas de retard mental dans le syndrome de Marfan, mais certains jeunes ont des difficultés en motricité fine, du fait de la longueur et de la souplesse excessives de leurs doigts. Ils doivent bénéficier d'une adaptation leur facilitant la tenue et le contrôle du crayon. Il s'agit notamment de « manchons » ou « grips » en caoutchouc, dans lesquels on enfile le crayon et qui ont la place des doigts déjà moulées. En cas de difficultés motrices fines sévères, l'accompagnement par un AESH (Accompagnants des Elèves en Situation de Handicap) peut être requis pour les plus jeunes ou l'emploi d'un ordinateur pour les plus âgés.

Pour certains jeunes, des séances de rééducation sont prescrites (voir fiche médicale Syndrome de Marfan). Il peut s'agir de kinésithérapie, de psychomotricité et/ou d'ergothérapie. Le retentissement psychoaffectif de la maladie amène aussi quelquefois à une prise en charge psychologique. Ces différentes séances ont lieu pendant ou en dehors du temps scolaire selon les cas. Un aménagement de l'emploi du temps est alors parfois nécessaire. La scolarisation de certains de ces jeunes est accompagnée par un Service d'éducation spécialisée et de soins à domicile (SESSAD).
Pour certains jeunes atteints du syndrome de Marfan et présentant des troubles visuels susceptibles de complications, il est important d'être particulièrement vigilant en cas de choc au niveau d'un œil ou de la tête. Par ailleurs, différents symptômes nécessitent d'alerter les services d'urgence : douleur intense de la poitrine ou du ventre, gêne respiratoire, baisse brutale de la vision. (Voir fiche médicale Syndrome de Marfan)
Il est important de signaler aux parents l'apparition d'une fièvre pour qu'ils emmènent leur enfant en consultation.
Selon les cas, pour l'élève présentant un syndrome de Marfan, il pourra donc être utile d'élaborer un PAI ou bien de mettre en place un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) Ces projets donneront le détail des aménagements à réaliser, qui sont très variables selon que la maladie se présente sous une forme fruste ou plus sévère. Le PAI est élaboré à la demande des parents et sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire. Le PPS est réalisé avec la

Maison départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

Aménagements spécifiques

EPS

Les sports de contact et sports de force pratiqués en apnée (ex : musculation) sont interdits et les sports d'endurance doivent être pratiqués sans esprit de compétition. Des douleurs articulaires peuvent parfois aussi limiter les activités. Il est important de se référer aux indications du PAI ou du PPS. Dans des cas où l'élève ne peut pas pratiquer certaines activités, il peut participer en tant qu'arbitre d'un match de foot ou de handball par exemple.

Il est recommandé de limiter les arrêts brutaux, les chocs avec les autres joueurs, les sports qui nécessitent une grande force avec peu de mouvement (comme l'haltérophilie). Porter plusieurs fois de petites charges est préférable à porter une fois une grosse charge.

Concernant la natation plusieurs points sont à souligner. Tout d'abord, les jeunes atteints du syndrome de Marfan ont très vite froid (du fait de l'absence de graisse suffisante sous leur peau). Par ailleurs, ils peuvent être très réticents à l'idée d'aller à la piscine et de s'exposer au regard de leurs pairs : scoliose, déformations au niveau du thorax, vergetures sont des manifestations fréquentes de leur maladie. Dans la difficulté à concilier le respect d'un jeune qui ne souhaite pas exhiber ses problèmes et le bénéfice qu'il peut tirer d'une activité sportive, un dialogue ouvert avec l'élève et sa famille est essentiel. Le médecin scolaire est un interlocuteur auquel il est utile de s'adresser. Une combinaison en néoprène permet d'avoir moins froid et de se protéger en partie du regard des autres. Il est utile d'envisager la possibilité d'utiliser un vestiaire non collectif pour se changer.

Sorties scolaires

Les sorties scolaires et les classes de découverte sont tout à fait accessibles aux jeunes présentant un syndrome de Marfan en prenant les précautions déjà évoquées. Il est toujours important d'anticiper pour connaître les structures sanitaires, auxquelles on pourra s'adresser si nécessaire. De plus, ces jeunes ont généralement un traitement médicamenteux régulier à prendre (Voir fiche médicale) et rappelons que toute délivrance de médicaments dans un cadre scolaire doit être

formalisée dans un PAI ou un PPS. Il faudra envisager 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.
Il faudra aussi, s'il existe une fatigabilité de l'élève, aménager des horaires et un rythme pertinents 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
Il existe peu de restrictions dans le choix d'un métier, hormis ceux occasionnant le port de charges lourdes ou nécessitant une grande habileté manuelle. Les CIO permettent à l'élève et à sa famille d'obtenir des informations précieuses et actualisées. Il est important d'entretenir un dialogue pour accompagner le jeune dans son orientation.

Éléments favorisant le projet scolaire

Il faut veiller à la **qualité du climat et des relations dans la classe et dans l'établissement** : du fait de certaines particularités (grande taille, maigreur, silhouette un peu particulière, port de corset, inaptitude à certaines activités sportives...) certains jeunes atteints du syndrome de Marfan peuvent être cibles de moqueries de la part de leurs pairs. En outre, les répercussions parfois visibles de la maladie, l'inquiétude qu'elle peut générer pour le jeune et son entourage, les douleurs chroniques qu'elle peut entraîner ont parfois un retentissement psychoaffectif, se traduisant par une agitation ou une mise en retrait et éventuellement des difficultés scolaires. Rappelons que l’agitation peut être en lien avec une installation inadaptée au poste de travail (cf. ci-dessus).
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.

Il est délicat pour le jeune et sa famille de **choisir de dire ou de ne pas dire**. Chaque jeune est unique, chaque famille a son histoire, chaque école a ses spécificités. Pour les parents, parler de la maladie à l'école c'est ensuite affronter des questions inévitables, c'est craindre que leur enfant soit stigmatisé, exclu involontairement ou inversement surprotégé. Mais cela peut aussi leur permettre d'être allégés d'un fardeau qu'ils partagent alors plus facilement, en pouvant dialoguer sur les aménagements que l'école mettra en place pour répondre au mieux aux besoins de l'élève.

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 (Voir fiche médicale). 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

- Aménager la scolarisation de l'élève atteint du syndrome de Marfan en prenant en compte la singularité de ses troubles (forme fruste ou plus sévère) en se référant aux indications du PAI ou du PPS.
- Respecter les contre-indications concernant l'activité physique.
- Veiller à la qualité du climat relationnel entourant le jeune à l'école.

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

Marfan (Syndrome de)
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Examens : aménagements
Récréations
Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement
BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades

Associations

Association Marfans
Alliance maladies rares (AMR)

Travailler ensemble

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

Liens

Aménagement des examens ou concours pour les candidats présentant un handicap : textes officiels. Bibliographie INS HEA

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.

Carte personnelle d'informations et de soins "Syndrome de Marfan" : 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.

Fiche Orphanet Focus Handicap Syndrome de Marfan: informations sur les conséquences fonctionnelles de la maladie

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.

Les problèmes de scolarité au cours du syndrome de Marfan
Ce document a été réalisé par le Centre de Référence Nationale sur les Syndromes de Marfan et Apparentés, localisé à l'hôpital Bichat, à Paris.

Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad)
Service d'assistance pédagogique à domicile, permet d'aider tout élève dont la scolarité est interrompue momentanément pour une période supérieure à 2 semaines.
Pour connaître les coordonnées du service de votre département, utiliser le lien Sapad ci-dessus.

Ressources documentaires

Enfants Marfan à l'école : Document de l'Association française du syndrome de Marfan

Glossaire

Antibiotiques

Grec : *anti* = contre ; *bios* = la vie.
Les antibiotiques sont des substances chimiques qui ont une action spécifique avec un pouvoir destructeur sur les micro-organismes (bactéries).

Autosomique

Grec : *autos* = soi-même ; *sôma* = corps.
Qui se rapporte aux chromosomes autosomes, qui ne sont pas les chromosomes sexuels.

Cataracte

Opacification anormale du cristallin (voir ce terme), qui entraine une baisse de l'acuité visuelle (Voir ce terme).

Cristallin

Grec : *krystallos*= glace.
Le cristallin est une lentille transparente biconvexe située au sein de l'œil, derrière l'iris. Sa courbure peut se modifier sous l'action de muscles intraoculaires. Ainsi, en fonction de la distance à laquelle se trouve l'objet regardé, la convexité du cristallin va varier et s'adapter pour que la vision reste nette (phénomène d'accommodation c'est-à-dire de mise au point).

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).

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.

Inflammation

Latin : *inflammare* = allumer.
Réaction pathologique qui s'établit à la suite d'une agression traumatique, chimique ou microbienne de l'organisme.

MDPH

Maison départementale des personnes handicapées.

Myopie

Difficultés à voir nettement des objets éloignés.

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 ».

Rétine

Latin: *rete*= filets.
Tissu qui tapisse le fond de l'œil. La rétine contient des photorécepteurs, c'est-à-dire des cellules capables de percevoir les informations lumineuses, de les transformer en signal électrique puis de les transmettre au nerf optique. Il existe deux types différents de photorécepteurs : les cônes et les bâtonnets.

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.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage

Envoyer par mail

