

Je vais à l'école.

Livret d'informations sur
des enfants différents qu'on
appelle "Prader-Willi", pour
leurs parents, leur famille,
leurs amis, leurs soignants,
pour leurs éducateurs et leurs
enseignants.



2013 - Édité par l'association Prader-Willi France
www.prader-willi.fr





**Ce livret a été réalisé grâce à la collaboration
du Dr Anne Postel-Vinay, Hôpital Necker Enfants-Malades,
de Claire Meljac et Gilles Lemmel, Centre Hospitalier Sainte Anne,
des parents et enseignants de l'association Prader-Willi France
et grâce au soutien de la fondation NRJ Institut de France**

**Une nouvelle édition de ce guide mise à jour en 2011 a bénéficié du concours
de Nicolas Eglin, directeur d' "Une Souris Verte" à Lyon.**

Compenser le handicap des “enfants différents”

La loi 2005-102 du 11 février 2005 a modifié l'enseignement pour les enfants en situation de handicap.

L'intégration des enfants est devenue un droit et l'éducation nationale doit prendre des mesures pour compenser le handicap des enfants différents.

Progressivement, les outils pour sa mise en œuvre au quotidien ont été élaborés et affinés, en particulier, le projet personnalisé de scolarisation. La pratique a profondément évolué.

Nous nous devons de mettre à jour ce texte au regard des évolutions récentes.

En parallèle, la réflexion sur ce sujet s'est développée et les perspectives ont été modifiées.

Initialement, l'école admettait les enfants qui s'adaptaient à l'école si l'enseignant était volontaire.

On considérait les enfants différents comme des enfants à capacités fonctionnelles réduites.

On proposait à l'enfant un enseignement spécial dans des environnements isolés qui ne dérangeaient pas les activités des classes ordinaires.

Dans les années soixante, les chercheurs ont retourné la perspective. Le problème ne vient pas de l'enfant, il est dû à un environnement peu apte à s'adapter à la diversité des enfants. Il faut adapter le système scolaire dans son ensemble. L'école doit inclure tous les enfants.

Au quotidien, devant les problèmes concrets complexes à résoudre, les solutions mises en œuvre se diversifient. Il faut certainement inclure les enfants dans l'école. Mais il faut prévoir une aide personnalisée, soit dans le cadre de la classe, soit dans un environnement spécifique à certaines périodes, pour compenser les difficultés des enfants différents

Notre texte tient compte de ces changements de perspective.

Sommaire

- 3 Qu'est-ce que le syndrome de Prader-Willi ?
Pourquoi ce syndrome ?
Quels symptômes, quelles conséquences ?
- 4 Traitement et prise en charge médicale
- 5 Quand faire attention ?
- 6 Les bénéfices d'une prise en charge précoce
- 7 Le rôle de la famille et de l'entourage proche
- 8 Qu'apporte l'institution scolaire
Les enfants à l'école
- 9 À l'école maternelle
Le projet personnalisé de scolarisation
- 10 La scolarisation en milieu ordinaire
- 11 CLIS et ULIS
IME et hôpital de jour
- 12 Déscolarisation et absence de diagnostic
- 13 Du côté des familles, Comment aborder l'école ?
- 15 À l'usage des enseignants.
Comment aider votre élève.
- 17 Une rencontre importante, l'examen psychologique
- 19 Ressemblances et différences,
vue d'ensemble sur une population singulière
- 20 Passé, présent et avenir
- 22 Histoire d'une intégration scolaire réussie
- 25 Glossaire
- 26 Bibliographie - Sitographie



Qu'est-ce que le "syndrome de Prader-Willi" ?

Un syndrome est une association de symptômes, signes ou anomalies constituant une entité clinique reconnaissable (Petit Robert).

Dans le cas du syndrome de Prader-Willi (SPW), une association de symptômes a été décrite en 1956 par plusieurs médecins : les docteurs Prader et Willi, d'où son nom, ainsi que le docteur Labhart, souvent oublié.

Pourquoi ce syndrome ?

L'origine génétique du SPW, suspectée depuis longtemps, n'a été démontrée qu'en 1985 par la mise en évidence d'une délétion de petite taille (perte d'un petit morceau) d'une région très précise du chromosome 15.

Depuis, des études plus poussées ont permis de mettre en évidence trois mécanismes génétiques : délétion, disomie maternelle et mutation d'empreinte. Mais ces différents mécanismes ont tous la même conséquence : l'absence ou la perte de fonction des gènes contenus dans la région 15 q11-q13 du chromosome 15 d'origine paternelle.

Le SPW est le plus souvent isolé dans une famille et sa survenue accidentelle.

La fréquence de cette atteinte est estimée à 1 naissance sur 15 000 à 20 000. On pense que les signes observés sont liés au dysfonctionnement d'une zone du cerveau, l'hypothalamus, qui régule de nombreuses fonctions comme, l'appétit et le métabolisme, la température du corps, la sensibilité à la douleur, le rythme respiratoire et le sommeil, le développement hormonal, la croissance et l'émotivité.

Quels symptômes & quelles conséquences ?

Ce syndrome se manifeste avec une grande variabilité d'un enfant à l'autre.

Il convient de distinguer deux périodes :

La période néonatale.

Au cours des premiers mois, l'enfant est très hypotonique (tout mou, comme une poupée de chiffon) et ne grossit pas ; il dort beaucoup. Cette hypotonie était déjà présente pendant la grossesse et parfois remarquée par la mère, alertée par une diminution des mouvements foetaux. L'importance de l'hypotonie peut être responsable de difficultés lors de l'accouchement.

Ces bébés présentent souvent de gros problèmes d'alimentation qui peuvent nécessiter la mise en place d'une sonde gastrique avec un gavage.

Beaucoup d'inquiétude se cristallise autour d'une prise de poids difficile et de l'hypotonie massive. L'examen clinique recherchera alors les signes en rapport

avec un éventuel SPW ; par exemple, certaines anomalies génitales qui sont plus apparentes chez les garçons. Une recherche génétique devenue systématique devant ce tableau clinique permet maintenant de bénéficier d'un diagnostic très précoce.

De l'enfance à l'âge adulte, les préoccupations changent.

Vers l'âge de 18 mois à 2 ans, survient souvent une modification du comportement alimentaire sous la forme d'une hyperphagie. La prise excessive de nourriture est due en partie à une anomalie de la sensation de satiété : les enfants semblent constamment tiraillés par une sensation de faim. Si on n'y prend pas garde, une obésité importante risque de s'installer rapidement. Les difficultés d'apprentissage et le retard d'acquisition du langage sont fréquents. Le retard peut être léger dans certains cas et plus accentué dans d'autres. De nombreux enfants bénéficient actuellement d'une scolarisation en primaire et aussi dans le secondaire, en intégration individuelle ou collective.

Cependant, un profil comportemental particulier est susceptible de gêner les enfants dans leur socialisation et leurs apprentissages : une grande émotionnalité, un caractère entêté, parfois avec des persévérations verbales et des accès de colère intense dont ils sont les premiers à se sentir coupables.

Sur le plan médical, le syndrome a des conséquences endocriniennes sous la forme d'un éventuel déficit en hormone de croissance et d'une insuffisance en hormones sexuelles.

Il est également important d'examiner la colonne vertébrale à la recherche d'une scoliose, les yeux (strabisme, myopie), l'état dentaire (salive épaisse, risque

de caries). Il convient éventuellement d'explorer la qualité du sommeil, parfois perturbé par une diminution de la ventilation pendant la nuit, d'où une tendance à l'endormissement diurne.

Enfin, une diminution de la sensibilité à la douleur pourrait expliquer que certains enfants se grattent, parfois de manière importante, sans avoir mal.

Traitement et prise en charge médicale

Une prise en charge en psychomotricité et/ou en kinésithérapie est nécessaire, en lien étroit avec la famille qui poursuit la stimulation de l'enfant à la maison. L'hypotonie des premiers mois régresse spontanément, mais un décalage des acquisitions motrices est quasi constant. La station assise est possible, en moyenne, à l'âge de 1 an et la marche autonome à 2 ans. Une hypotonie résiduelle et une fatigabilité notable persistent souvent.

On doit proposer un traitement orthophonique précoce,

avec, d'abord, un travail sur la déglutition, la mastication, puis une rééducation centrée sur les difficultés d'articulation et d'acquisition du langage. Enfin, un soutien spécialisé dans les apprentissages scolaires s'impose le plus souvent.

Un suivi en endocrinologie est fondamental et un traitement hormonal souvent proposé. Ainsi, l'hormone de croissance permet aux enfants de grandir car, sans ce traitement, leur taille demeure souvent insuffisante.

Ce traitement les aide aussi à lutter contre la surcharge pondérale, favorise le développement de la masse musculaire et facilite leur socialisation.

Le régime alimentaire a une importance primordiale.

L'entourage considère souvent les restrictions alimentaires comme trop importantes ; elles s'expliquent toutefois. En raison du SPW, non seulement les enfants dépensent très peu de calories (environ 60 % de la normale pour leur âge) mais, de plus, ils sont difficilement rassasiés et pour peu de temps. Les voilà donc en quête permanente de nourriture ; la prise de poids se révèle alors excessivement rapide. Il est fondamental de les aider à éviter le développement d'une obésité qui réduirait considérablement leur espérance de vie ainsi que la qualité de leur vie.

Le goût pour les activités physiques.

À la maison comme à l'école, l'exercice physique doit être encouragé car il prévient et corrige la prise de poids.

Un soutien psychologique peut les aider

Les enfants ou les adolescents sont confrontés à de nombreuses frustrations et ressentent très intensément leurs échecs. Il convient de prendre en compte la grande culpabilité qu'ils éprouvent quand ils n'arrivent pas à contrôler leur comportement alimentaire et leurs accès de colère. Les aider à extérioriser leurs sentiments et à verbaliser leurs émotions peut leur procurer un soulagement.

À l'adolescence, déjà difficile pour un enfant ordinaire, un sentiment de révolte devant la constatation de leur différence se développe souvent de façon agressive et violente.



Quand faire attention?

La nourriture.

La majorité des enfants sont parfaitement conscients des problèmes qu'ils rencontrent avec la nourriture. Mais il leur est très difficile, voire impossible, d'arriver à gérer seuls leur alimentation. Il faut donc conjuguer habilement surveillance accrue et responsabilisation, ce qui n'est pas toujours facile.

Quelques « trucs » :

- Abandonner le principe de la récompense nutritive, en trouvant pour eux d'autres modalités de récompense, par exemple, ne pas leur donner de bonbons après une activité bien réussie, mais une image, un gadget, etc. . . .
- Ne pas développer chez eux le goût du sucré en évitant soigneusement ce type d'aliment.
- Utiliser peu de matière grasse et la répartir au cours des repas.
- Habituer l'enfant à aimer l'eau et à la préférer aux sodas sucrés, même avec des édulcorants.
- Éviter les frustrations : pour ne pas le priver de prendre une collation à l'école, l'autoriser à y apporter un aliment hypocalorique adapté, par exemple une pomme.
- Aux fêtes d'anniversaire et autres réjouissances avec gâteaux, veiller également à ce qu'il ait des aliments adaptés et à ce qu'il ne se serve pas plusieurs fois.

Les repas proposés habituellement dans les cantines scolaires ne sont pas toujours diététiquement adaptés aux

enfants atteints du SPW. Si c'est le cas, les parents peuvent préparer eux-mêmes des plats équilibrés à réchauffer sur place.

Il faudra veiller à ce que l'enfant ne soit pas tenté par d'autres menus au point de se servir directement dans l'assiette de ses voisins (conduites fréquentes).

Les crises de colère.

Ce sont souvent les mêmes facteurs qui, chez un enfant donné, déclenchent les crises de colère. Autant que possible, il faut éviter que l'enfant soit confronté à ces situations. Si toutefois l'accès se manifeste, laisser passer la crise sans intervenir directement. Le « spectacle » cessera faute de spectateurs.

Il est très rare que l'enfant soit dangereux pour lui-même ou pour les autres, mais l'intensité des colères peut impressionner et une explication rassurante doit être fournie aux camarades (ou adultes) qui assistent à ces scènes.

Le sommeil.

Un sommeil nocturne de mauvaise qualité peut être responsable d'une somnolence diurne et favoriser l'irritabilité. Dans ces cas, une consultation spécialisée doit être envisagée. L'exploration du sommeil est le plus souvent proposée avant la mise sous traitement par hormone de croissance

Traitements médicamenteux.

Hormone de croissance. Ce traitement, bien accepté, est administré sous la forme d'une injection faite à la maison six ou sept jours par semaine et donc ne pose généralement aucun problème dans le cadre de la vie scolaire. C'est seulement lors d'une classe transplantée (par exemple : classe de neige, de mer,

classe verte) que pourrait se poser la question de la poursuite du traitement pendant ces quelques jours. Dans ce cas, l'enfant porteur du syndrome « Prader Willi » doit pouvoir bénéficier, comme tout autre enfant, d'un P.A.I. (Projet d'Accueil Individualisé). Protocole établi entre les parents, l'établissement et les partenaires extérieurs, le P.A.I. doit préciser l'acte médical à effectuer, les conditions de sa réalisation, la posologie et la personne désignée pour le mettre en œuvre.

Les autres traitements hormonaux éventuels ne sont donnés qu'au moment de l'adolescence.

Pour les autres médicaments, les problèmes sont les mêmes que pour tout enfant qui suit un traitement.



Les bénéfices d'une prise en charge précoce



Aujourd'hui, les enfants qui ont eu un diagnostic dès le plus jeune âge et qui ont bénéficié d'une prise en charge précoce ne présentent plus le tableau « classique » de la maladie.

On peut le plus souvent éviter le développement de l'obésité dans l'enfance : les enfants sont moins obsédés par l'idée de manger. Ils rechignent parfois à venir prendre leur repas quand ils sont passionnés par une occupation : il leur arrive même de sortir de table quand ils se sentent rassasiés. C'est essentiellement au moment du dessert que des demandes renouvelées interviennent ("toujours plus") ce qui confirme d'ailleurs le rôle néfaste du sucre contenu dans les gâteaux, chocolats, bonbons...

Leur comportement s'améliore, notamment la propension à l'obstination et surtout les crises de colère. Parents et entourage décrivent plutôt leurs enfants comme faciles et gentils, ce qui s'explique sans doute par la diminution du sentiment de frustration. L'impression d'avoir toujours envie de nourriture et d'être considéré comme inapte à certaines activités, les difficultés à se faire comprendre à cause d'un retard de langage constituent autant de raisons de se trouver en état de manque,

d'impuissance et de colère. Quand ces troubles s'atténuent grâce à des actions précoces appropriées, les réactions émotionnelles peuvent diminuer.

La rééducation précoce et le traitement par hormone de croissance améliorent le tonus musculaire. Les enfants demeurent toutefois hypotoniques. Ils ont du mal à courir, à sauter et ont un équilibre souvent précaire. L'acquisition de la propreté est plus lente.

La prise en charge en orthophonie facilite l'accès à la communication et au langage. Il s'agit là d'un traitement dont le rôle apparaît très important.

Il existe d'autres types d'actions trop peu souvent envisagées : travail de rééducation logico-mathématique, soutien psychologique individualisé ou en groupe, relaxation...

Il y a avantage à poursuivre les prises en charge tout au long de l'enfance en veillant toutefois à ne pas surcharger l'emploi du temps de l'enfant qui a besoin, comme tous les autres enfants, de temps à lui pour jouer.

Le rôle de la famille et de l'entourage proche

Les enfants doivent bénéficier d'une stimulation active. Il est dangereux de céder à la tentation de les laisser évoluer à leur propre rythme en se contentant du côté "tranquille" de la situation, car ils aiment les activités répétitives et ont tendance à l'oisiveté. Ils n'ont pas le tonus et la vivacité qui permettent aux autres de se montrer curieux et d'évoluer rapidement.

Le syndrome semble introduire le grain de sable qui perturbe cette alchimie complexe, ce jeu d'action-réaction, cet effet « boule de neige » qui surprend toujours dans le rythme d'acquisition d'un enfant. Pour éviter l'excès et la fatigue, il convient de mettre en oeuvre des stratégies de façon intelligente, en observant le comportement, en détectant les éventuels états de saturation et en adaptant les conduites éducatives en fonction des individualités.

S'il en a pris très tôt l'habitude et s'il est valorisé dans ce qu'il fait, un enfant prend plaisir à aller « travailler » chaque jour auprès de ses différents interlocuteurs.

Le médecin traitant du jeune patient devrait jouer un rôle positif dans cette approche, en relation avec un pédiatre endocrinologue qui peut coordonner en milieu hospitalier les différentes

explorations nécessaires. Ces échanges permettront au médecin traitant, probablement confronté pour la première fois au SPW et soucieux de préserver l'intégrité physique de son patient, de mieux apprécier l'intérêt des interventions paramédicales.

Il convient encore une fois de rappeler que l'éducation joue un rôle capital.

Même si leur syndrome prédispose ces enfants à tel ou tel comportement, il n'est pas aberrant d'espérer pouvoir, par un accompagnement adapté, influencer positivement ces tendances. Les enfants sont tous différents ; ils ont le droit de se démarquer des étiquettes dont les statistiques les affublent.

Bien des enfants s'obstinent sur des points apparemment sans importance et aiment ergoter interminablement sur des éléments secondaires.

À cet égard, les parents doivent se montrer très tôt suffisamment sévères, et parfois intransigeants, face à des enfants différents et cela implique, comme bien souvent - c'est là une règle générale d'éducation - de ne pas projeter sa

propre souffrance dans ce qu'on suppose être celle de l'enfant.

À cette propension à la répétition, de type parfois obsessionnel, on tentera de faire varier les réponses, de diversifier les centres d'intérêt et de casser les rituels le plus tôt possible.

Il peut sembler cruel de conseiller une éducation assez stricte pour des enfants déjà suffisamment « défavorisés » mais cela ne peut que leur rendre service non seulement sur le plan alimentaire, mais aussi pour leur vie sociale.

Par exemple, inutile de culpabiliser s'il leur est demandé de fermer la bouche et d'avaler leur salive; ils en sont tout à fait capables.

La difficulté réside dans la recherche d'un équilibre entre le trop et le pas assez.

Être parent n'est pas simple et se révèle encore plus compliqué face à un enfant en situation de handicap. Entre la tentation de nier les problèmes, de croire au miracle et celle de se résigner en invoquant la fatalité, tout en laissant faire, il existe sûrement un juste milieu. Entre la volonté de laisser chacun s'épanouir à son propre rythme et l'espoir que tous les enfants atteints du SPW accèdent au niveau du bac, il existe des solutions adaptées à chaque situation.

Mais, au-delà des mots, on sait à quel point les difficultés du quotidien et surtout l'inquiétude, le

sentiment d'injustice, le désarroi et la souffrance constituent des obstacles à surmonter. C'est pourquoi il est vital de communiquer, de se soutenir mutuellement. L'association Prader-Willi France est là pour aider les parents en souffrance.

Qu'apporte l'institution scolaire ?

Les enfants à l'école.

Tout personnel de l'Éducation Nationale, quel que soit son niveau d'exercice, doit pouvoir accueillir parmi ses élèves des enfants et des adolescents en situation de handicap, avec des besoins particuliers.

Plus un enfant est fragile, plus les mesures éducatives dont il pourra bénéficier prendront de l'importance. C'est typiquement le cas de ces enfants, dont l'évolution sera très dépendante des conditions de scolarisation qui pourront leur être offertes.

Parents et enseignants doivent être convaincus du rôle prépondérant qu'ils devront accorder aux modalités d'accueil et d'apprentissage proposées à l'enfant, dès son plus jeune âge.

Nous décrivons ces modalités en repérant les avantages et les inconvénients de tous les systèmes envisageables.

L'information que nous donnons a pour but d'éviter aux familles certaines errances. Nous souhaitons qu'elles puissent choisir, en toute connaissance de cause, la solution la meilleure pour leur enfant.

La scolarisation en milieu ordinaire est souvent désignée par la formule générale, qui correspond à un choix de société, d'inclusion scolaire.

À l'école maternelle.

Les enfants en situation de handicap sont inscrits et admis de droit dans l'école maternelle de leur secteur. Tous les élèves qui entrent à l'école maternelle pour la première fois bénéficient naturellement d'une observation pratiquée au cours

des premières semaines par l'équipe éducative, en liaison étroite avec la famille.

Lorsqu'un enfant présente un profil particulier ou manifeste des difficultés spécifiques, une évaluation précise est réalisée par les enseignants, les médecins scolaires et les psychologues scolaires. Ces derniers peuvent faire partie d'un RASED (Réseau d'Aides Spécialisées aux Élèves en Difficulté) ; ils travaillent, en principe, en collaboration avec un maître G (chargé des aides à dominante rééducative) et d'un maître E (chargé des aides à dominante pédagogique). Cependant, l'équipe n'est pas toujours complète ni spécialisée dans l'intervention auprès d'enfants atteints de maladies rares comme le SPW. C'est pourquoi on sollicite plutôt la participation d'une équipe de professionnels du secteur : CAMSP, CMPP, SESSAD, Centre de soins ou autres spécialistes qui ont souvent suivi l'enfant dans ses toutes premières années.

Dès que l'enfant est inscrit à l'école, le directeur peut réunir une « Equipe éducative » qui aura pour vocation d'apporter de premières réponses pour permettre une scolarisation réussie de l'enfant. Si le statut de handicap n'est pas reconnu à l'enfant avant son entrée à l'école, cette réunion de « l'équipe éducative » constituera la première étape avant l'établissement d'un dossier pour la MDPH.

Le projet personnalisé de scolarisation.

A la demande des parents, un Projet personnalisé de scolarisation, qui tient compte de l'analyse des capacités et des difficultés de l'enfant, pourra être mis en œuvre. Ce projet détermine les conditions de scolarisation et les accompagnements nécessaires.

Il est régulièrement revu et modifié tout au long de la scolarité.

Le PPS est élaboré par une équipe pluridisciplinaire de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Cette équipe est composée, selon les départements, de différents professionnels (enseignants, professionnels du médico-social, médecins...), et travaille à partir des éléments fournis par la famille et l'équipe éducative, par l'intermédiaire de l'enseignant référent. Ce PPS sera proposé ensuite par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) à la famille. Il peut intégrer :

- Une orientation spécifique (Etablissement spécialisé, dispositif d'inclusion en milieu ordinaire...)
- Une aide humaine par la mise à disposition d'un AVS (auxiliaire de vie scolaire) en précisant le nombre d'heures et le type d'aide nécessaire.
- Une aide matérielle (ordinateur...)
- Un aménagement du temps de scolarisation, une dispense d'enseignement
- Une proposition d'accompagnement par un service de type SESSAD
- Le PPS s'impose à tous les acteurs de la scolarisation de l'enfant.

Qu'est-ce qu'un enseignant référent ?

C'est un enseignant spécialisé de formation, qui a pour mission d'accompagner les familles des enfants en situation de handicap dans la mise en œuvre de leur projet personnalisé de scolarisation. Il interviendra à la demande de la famille, dès que la saisine de la CDAPH est nécessaire pour la scolarisation de l'enfant. Il rassemble les informations scolaires recueillies auprès de l'équipe éducative et aide la famille dans la constitution du dossier MDPH. Il organise et anime au moins une fois par an et chaque fois que nécessaire les réunions d'équipe de suivi de la scolarisation (ESS) qui ont pour objectif la mise en œuvre du PPS. Les coordonnées de l'enseignant référent du secteur sont obligatoirement affichées sur le tableau d'information de l'école de votre quartier.

La scolarisation en milieu ordinaire.

L'enfant est accueilli dans une classe ordinaire, dont l'effectif n'est pas réduit.

L'enseignement y est dispensé par un maître (professeur des écoles) non spécialisé. Les premiers rapports, ainsi que les circulaires initiales, insistent sur la nécessité du volontariat de l'enseignant : il devait se sentir lui-même capable de gérer une telle situation pour le plus grand profit de tous. Actuellement, l'accueil des enfants intégrés revêt un caractère d'obligation à laquelle l'enseignant ne peut se soustraire qu'exceptionnellement, en motivant son refus. Ces dispositions ne sont pas sans conséquences pour l'évolution de l'enfant.

Si nécessaire, à la demande de l'équipe éducative [dont font partie les parents], une aide humaine peut être attribuée

par la CDAPH, dans le cadre du PPS. Cette aide humaine prend la forme d'un assistant individuel (AVSI) qui peut avoir trois statuts différents :

Le statut d'assistant d'éducation (appelé AVS) ayant un contrat annuel renouvelable 5 fois)

Le statut d'Emploi vie scolaire (EVS) sous contrat aidé (Contrat unique d'insertion – CUI) d'une durée de 1 an renouvelable 1 fois

Et plus rarement, le statut d'auxiliaire de vie scolaire associatif : anciens AVS publics ayant été recrutés par des associations dans le cadre de la convention nationale signée entre le Ministère de l'Education Nationale et 5 fédérations nationales (PEP, UNAPEI, FNASEPH, Autisme France, Ligue de l'enseignement)

Les AVS-i (individuels) ont pour mission exclusive l'aide à l'accueil et à l'intégration individualisée. Le poste occupe, souvent en discontinu, un(e) AVS pour deux ou plusieurs enfants à tour de rôle. Il ne couvre pas, sauf besoins spécifiques le nécessitant, la totalité du temps de scolarisation de l'enfant.

La mission des AVS est centrée sur l'aide pratique et personnalisée auprès de l'enfant intégré mais ne consiste pas, à proprement parler, en une aide pédagogique au sein de la classe : leur qualification ne leur permet pas de remplir ce rôle.

Le maître restera responsable des enseignements dispensés et des apprentissages attendus de l'enfant.

La définition des prérogatives de chacun est parfois source de malentendus. En fait, s'agissant d'un enfant atteint du SPW, le rôle de l'AVS pourrait être d'aider à sa mobilisation, de répéter les consignes, de l'assister dans les tâches

motrices, de veiller au respect des règles alimentaires et à la qualité des échanges avec ses pairs.

La scolarité à l'école ordinaire comporte, selon la majorité des parents, un certain nombre d'avantages. Dans des études internationales, on a constaté qu'elle semble avoir apporté une amélioration du tableau présenté par l'enfant. La mesure est aussi rassurante car elle garantit une scolarisation proche du domicile et la préservation des liens sociaux. Grâce à la rencontre régulière d'écoliers dans son entourage proche, la stimulation du jeune enfant devrait être assurée. Ce choix, dans le cas où toutes les conditions de réussite sont réunies et si l'on tient compte des exigences d'apprentissage à chaque niveau de scolarisation, peut donc s'avérer judicieux.

CLIS et ULIS

Des classes d'inclusion scolaire pour enfants handicapés (CLIS) sont implantées dans certaines écoles ordinaires.

Les CLIS, dont l'enseignant doit avoir suivi une formation spécifique, permettent de scolariser des enfants en fonction de la nature de leur handicap (sensoriel, moteur ou mental). Les CLIS ont des effectifs réduits à 12 élèves en général, parfois moins. Ce sont des dispositifs d'inclusion qui privilégient la scolarisation de l'enfant avec les autres élèves de son âge dans les classes ordinaires de l'école pour toutes les matières où cette scolarisation sera possible, selon ses capacités. Pour les autres matières, l'enfant bénéficie d'un accueil au sein de la classe du dispositif, sous la responsabilité de l'enseignant spécialisé. La scolarisation pourra se faire à temps partiel pour tenir compte des temps nécessaires pour la prise en

charge par les structures de soins. Des AVS-co (collectifs) peuvent assurer l'aide aux élèves en situation de handicap dans les dispositifs collectifs (CLIS, ULIS...).

Bien qu'il n'existe pas de CLIS dans chaque école, il est souvent possible d'en fréquenter une dans un périmètre géographique restreint même si l'enfant doit y être conduit en taxi. Les frais de transport peuvent alors être pris en charge.

Au collège, les ULIS (Unités Localisées d'Inclusion Scolaire – les ULIS remplacent les UPI, Unités Pédagogiques d'Inclusion), présentent des caractéristiques équivalentes aux CLIS dans l'enseignement secondaire.

Il est nécessaire que l'enfant soit déjà dans une dynamique d'apprentissage scolaire pour pouvoir intégrer une CLIS ou une ULIS.

IME et/ou hôpital de jour.

Pour certains enfants handicapés, il sera préférable de proposer une orientation vers un établissement spécialisé, de type IME (Institut Médico-Éducatif), regroupant un IMP (Institut Médico-Pédagogique) et un IMPro (Institut Médico-Professionnel), etc.

Ces établissements proposent dans le même lieu une prise en charge éducative, pédagogique et médicale. Ils dépendent, pour la plupart, à la fois du Ministère de l'Éducation Nationale et de celui de la Santé ; ils sont souvent gérés par des associations reconnues d'utilité publique et contrôlés par les agences Régionales de Santé (ARS) qui ont remplacé les DDASS. Ils sont habilités à recevoir certains profils d'enfants en fonction de l'agrément qu'ils ont reçu et du projet qu'ils ont formulé.

Certains d'entre eux proposent une scolarisation à l'extérieur à temps partiel et parfois un accueil en internat. Si cette dernière formule est de moins en moins demandée par les familles, elle peut néanmoins répondre à des indications précises, en particulier lorsqu'un cadre assuré par une équipe pluridisciplinaire doit être mis en place.

La scolarisation est obligatoire quel que soit le lieu de vie d'enfant. Dans les IME, il est possible de bénéficier d'une scolarisation dans une Unité d'enseignement, sous la responsabilité d'un enseignant spécialisé, au sein de l'établissement, ou bien d'une scolarisation à l'extérieur de l'établissement, en partenariat avec une école ordinaire de proximité, soit dans une classe externalisée de l'IME, mais insérée dans l'école ordinaire, soit dans une CLIS ou ULIS.

L'orientation vers une structure de ce type est proposée par la CDA aux familles, qui doivent normalement avoir le choix entre plusieurs établissements. Une orientation, particulièrement en internat, ne peut jamais être imposée. En effet, l'affectation dans un établissement spécialisé est soumise à l'approbation des parents.

Bien souvent, l'admission ne peut se faire qu'après inscription sur une longue liste d'attente, les demandes excédant souvent les capacités d'accueil.

Par ailleurs, l'éloignement du domicile de l'enfant est souvent un facteur à prendre en compte.

L'admission dans un hôpital de jour est prononcée par un médecin spécialiste ; il concerne des enfants pour lesquels les soins sont, au moins dans un premier temps, prioritaires et dont les relations sociales rendent très difficile la vie en groupe. Des projets d'intégration à temps partiel vers des classes ordinaires ou spécialisées peuvent être mis au point par les équipes qui s'occupent des enfants fréquentant un hôpital de jour.

Déscolarisation et absence de diagnostic.

En conformité avec les textes de loi qui précisent que la scolarisation des élèves en situation de handicap est un droit, la déscolarisation totale est une situation de plus en plus rare. On peut la rencontrer, parfois, faute d'une solution de scolarisation adaptée, aux moments charnières entre différents types d'accueil (passage de maternelle en CLIS ou en établissement spécialisé, changement non préparé de résidence des parents, etc.) ou encore quand les familles ont refusé toutes les propositions d'orientation.

Dans cette situation, il est important d'engager le dialogue, avec l'aide de l'enseignant référent, avec l'inspecteur de circonscription de l'Éducation Nationale pour trouver au plus vite une solution permettant de scolariser l'enfant.

Votre Ecole Chez Vous (VECV) est une association de loi 1901, sous contrat avec l'Éducation Nationale, dont le but est d'offrir une scolarité à domicile à tout enfant, malade, handicapé ou accidenté, dans l'incapacité d'aller en classe pendant au moins deux mois. Eventuelle solution pour des enfants en rupture de scolarité temporaire.

Certains syndromes peuvent ne pas avoir été diagnostiqués, en particulier lorsqu'il

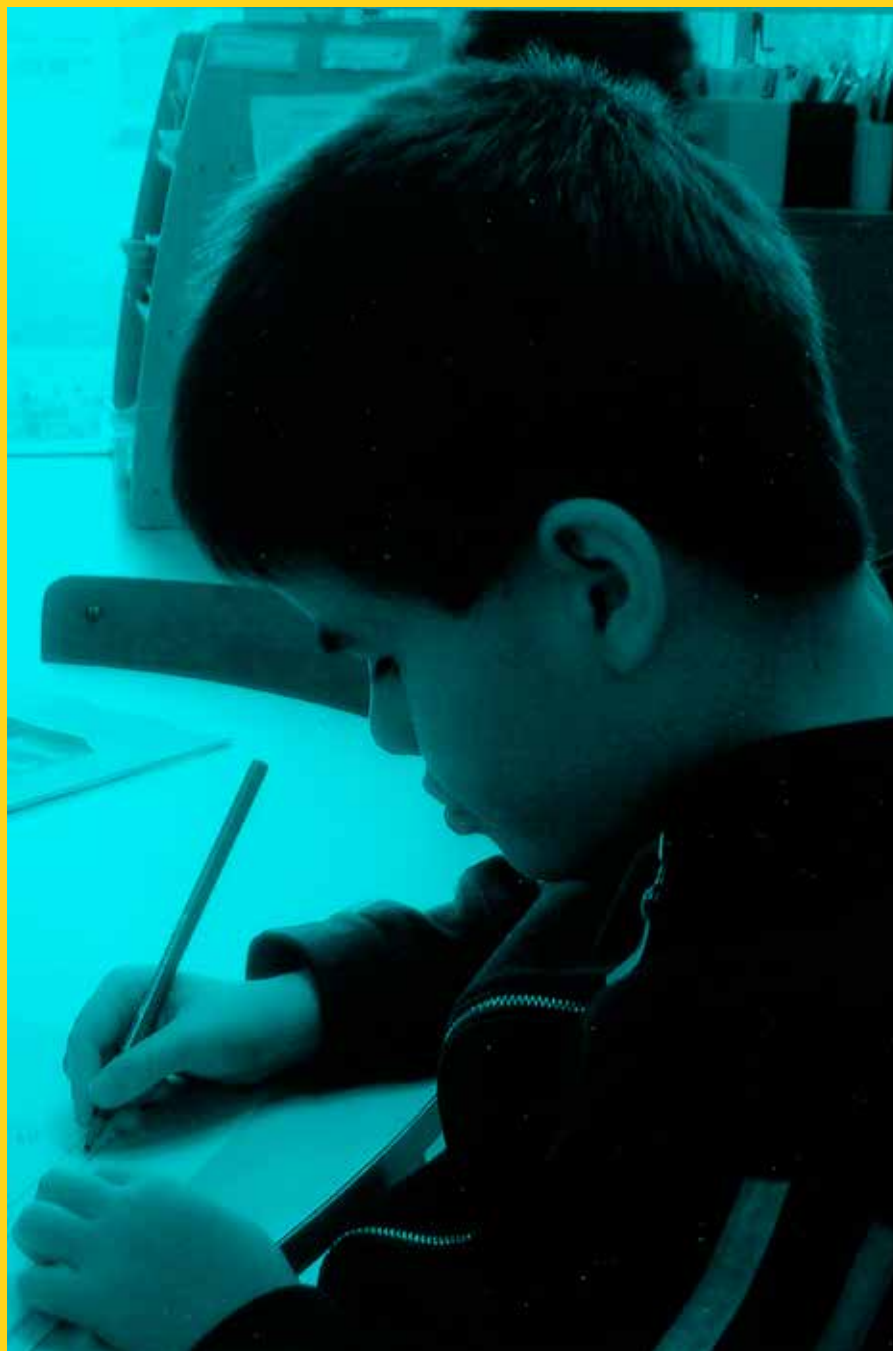
s'agit de maladies rares. Les recherches systématiques de telles atteintes entreprises récemment montrent à quel point elles se trouvent ignorées des personnels n'ayant pas bénéficié de formation spécifique. Cet état de fait s'améliore lentement.

L'allocation d'éducation de l'Enfant handicapé

Une Allocation d'Éducation pour l'Enfant Handicapé peut être délivrée sous condition de ressources. L'AAEH se compose d'une allocation de base et peut être assortie d'un complément. Ce dernier prend en compte les surcoûts liés au handicap de l'enfant, à la cessation ou à la réduction de l'activité professionnelle d'un ou des deux parents, et/ou à l'embauche d'une tierce personne. Une majoration complémentaire est versée au parent isolé bénéficiaire d'un complément d'AAEH lorsqu'il cesse ou réduit son activité professionnelle ou lorsqu'il embauche une tierce personne rémunérée.

Depuis avril 2008, si un droit au complément de l'AAEH est reconnu, il est possible pour la famille qui demande le bénéfice de la PCH, de choisir entre le bénéfice de ce complément de l'AAEH et la PCH dans le cadre d'un droit d'option. Ces prestations sont toutes deux destinées à la compensation de handicap, mais les conditions d'attribution, les modes de calcul et de contrôle sont différents.

La demande d'AAEH, comme le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) est instruite par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) qui suit donc la personne handicapée dès le début de son handicap, souvent la naissance, jusqu'à son décès. C'est le guichet unique mis en place par la loi de 2005



Du côté des familles : Comment aborder l'école ?

Comme tous les enfants dont les parents en expriment le désir, les enfants en situation de handicap sont inscrits de droit dans l'école maternelle de leur secteur.

Cette inscription est importante sur le plan administratif et symbolique ; la non-scolarisation de l'enfant est rendue maintenant quasi impossible par les textes.

Tous les élèves qui entrent à l'école maternelle pour la première fois bénéficient naturellement d'une observation qui s'étale sur plusieurs semaines, voire plusieurs mois, par l'équipe éducative en liaison étroite avec la famille.

L'intégration dans ce nouveau monde se fera, comme pour tout autre enfant, d'autant plus facilement que le jeune élève y aura été préparé. Le passage préalable par la crèche ou la halte-garderie les années précédentes semble souhaitable. Une scolarisation à mi-temps, la première année, permettra de réduire les problèmes de fatigabilité et de continuer les prises en charge extérieures. C'est, de toute évidence, la solution à rechercher.

L'annonce du syndrome et des problèmes qui s'y rattachent peut être faite au début de la scolarisation, sans doute de façon assez progressive en commençant

par la question de l'alimentation. Le mot de handicap, qui fait encore très peur, est à utiliser avec beaucoup de précautions. Un équilibre sera à trouver en fonction de la personnalité des interlocuteurs. Un lien relationnel positif sera recherché dans l'intérêt premier de l'enfant. Ne pas évoquer le syndrome risque d'être perçu par le milieu enseignant comme un manque de confiance et une dissimulation de la réalité.

À l'inverse, se présenter en exigeant son droit à l'intégration et en imposant les principes éducatifs considérés comme les mieux adaptés risque de se révéler catastrophique sur le plan relationnel.

De part et d'autre, la peur sera sans doute en arrière-plan de ces premiers contacts. Peur de ne pas être acceptés pour les parents, peur de l'inconnu pour les enseignants. Exprimer tout simplement ces peurs ne va pas de soi ; ce serait pourtant la meilleure façon d'engager une relation ouverte et constructive et d'éviter de se retrancher derrière des positions d'enfermement défensives et agressives.

Chacun doit aussi être conscient des difficultés de l'autre : être parent d'un enfant atteint du SPW constitue une situation particulière. Accueillir un « enfant à problèmes » dans une classe à fort effectif, voire surchargée, crée légitimement une certaine inquiétude.

L'idéal serait de prendre contact avec l'école l'année précédente, de présenter l'enfant sans évoquer précisément le syndrome et de négocier, si cela est possible, quelques séances très courtes de préscolarisation à la fin de l'année scolaire. Une relation positive pourrait alors se créer entre l'enfant et le professeur ou l'institutrice, préalable précieux avant « l'entrée en matière » de l'année suivante.

Dans un deuxième temps, une rencontre peut être organisée à l'école avec les différents professionnels qui s'occupent de l'enfant, une personne de la garderie ou du lieu où il était accueilli avant, éventuellement l'enfant lui-même pour préparer la rentrée.

L'enseignant référent et l'équipe enseignante connaîtront mieux ainsi ses besoins, ses difficultés et aussi ses points forts et ses centres d'intérêt.

La suite de la scolarité pourrait ensuite se dérouler dans une ambiance d'entente et de collaboration selon les principes définis par le projet pédagogique individualisé. Enfin, cette intégration ne pourra se faire sans une adaptation de l'environnement

et des habitudes de la classe qui fera l'objet d'une négociation avec l'enseignant(e).

Le domaine le plus important est évidemment celui du rapport à la nourriture.

Un travail spécifique s'engagera auprès des élèves autour de la consommation et de la circulation de friandises. Le goûter dont les enfants atteints du SPW ne doivent pas être exclus fera l'objet d'une attention particulière ; on suivra scrupuleusement les consignes de régime imposées par les parents (portions réduites ou individuelles, respect des horaires).

L'équipe d'encadrement se montrera vigilante quant aux éventuels échanges, partages ou emprunts de sucreries, bonbons, gâteaux...

Comme nous l'avons évoqué plus haut, l'Equipe de Suivi de Scolarisation (E.S.S.) servira aussi à faciliter la connaissance par l'école des spécificités du syndrome et des moyens d'aider l'enfant à entrer selon son rythme dans les apprentissages.

À l'usage des enseignants : Comment aider votre élève ? Quelques modalités d'intégration.

Les indications qui suivent découlent de comportements fréquemment observés et ne s'imposent pas toujours. Il va de soi que ces différentes indications ne peuvent s'appliquer à tous les enfants, chacun d'entre eux étant un cas particulier.

Du point de vue médical.

Trouble de l'alimentation

Laisser l'enfant apporter ses repas et ses goûters. Attention aux anniversaires : autoriser, avec l'accord des parents, de petites portions pour éviter la frustration par rapport aux autres.

Lenteur

Donner à l'élève plus de temps pour réaliser les tâches demandées et/ou proposer des travaux différenciés. Supprimer certaines activités de moindre importance.

Éviter de les évaluer sur leur rapidité (exercices en temps limité).

Fatigabilité

Donner à l'enfant la possibilité de se reposer sur sa table, la tête sur ses coudes. Favoriser la sieste le plus tard possible dans les classes maternelles.

Éviter les déplacements de classe en classe. Donner la possibilité d'avoir deux collections de livres (une pour l'école, une pour la maison) pour soulager les déplacements.

Port du corset :

Possibilité de le retirer pour les activités sportives (avec l'accord des parents).

Traitement par hormone de croissance

Pas de problème pendant la journée et donc pas d'incidence sur la scolarité. Prévoir en cas de classe exportée (neige, mer, verte, etc.) l'aide d'une personne habilitée à effectuer la piqûre sous-cutanée du soir (cela peut être une infirmière libérale du secteur).

Malformation génitale

Dans ce cas, prévoir des espaces individuels pour le déshabillage dans les activités de piscine ou pendant les classes exportées.

Régulation de la température

Veiller à ce que l'enfant n'ait pas trop chaud en classe ou trop froid à l'extérieur, car il a des difficultés à ressentir et à réguler physiologiquement les différences de température. De la même façon, intervenir s'il reste inactif dans la cour par grand froid.

Réaction à la douleur

L'enfant peut, de par son syndrome, être peu réactif à la douleur. En cas de chute ou de blessure, le surveiller de très près, sans se fier forcément à ce qu'il est en mesure d'expliquer. Ne pas hésiter, en cas de doute, à demander un avis médical.

Du point de vue des apprentissages.

Langage

Le débit peut être assez lent et mal articulé, avec parfois un léger bégaiement.

Laisser du temps à l'enfant pour qu'il réussisse à constituer ses phrases. L'encourager à l'oral malgré la difficulté : répéter, faire reformuler.

Difficultés et lenteur dans les activités graphiques

Utiliser l'outil informatique si possible. Préférer la vérification des acquis par oral et éviter d'envoyer l'élève au tableau, ce qui le met en difficulté motrice.

Trouble de l'attention

Repérer et utiliser le meilleur mécanisme sensoriel de l'élève (visuel – auditif – tactile). En règle générale, la mémoire visuo-spatiale des enfants atteints du SPW est nettement meilleure que leur mémoire auditive.

Certains réalisent de façon remarquable l'assemblage de puzzles. Des informations visuelles peuvent compléter les consignes données par oral.

Les enfants sont susceptibles de présenter des difficultés en raisonnement mathématique. La mémoire à court terme est parfois médiocre. En revanche les capacités en lecture et la mémoire à long terme sont nettement meilleures.

Il est important de chercher à tirer profit chez les enfants atteints du SPW du côté persévérant de leur caractère et de leur goût pour les activités répétitives et méthodiques.

Du point de vue psychologique

Hyper-émotivité

L'enfant a tendance à développer facilement un sentiment d'échec et un état d'anxiété. Il demande à être particulièrement encouragé et valorisé dans ses réussites.

Penser également à le prévenir à l'avance de tout changement d'organisation, d'horaire, de salle, d'intervenants, pour qu'il parvienne à mieux dominer son anxiété.

Image de soi

Veiller à ne pas laisser l'enfant s'isoler et développer un sentiment de différence. L'aider à intégrer les groupes. Discuter avec lui de la façon de s'y prendre pour informer la classe de sa maladie sans donner pour autant des « cours » de médecine qui seraient inutiles. Faire participer l'élève à toutes les activités d'une façon ou d'une autre.

Irritabilité

L'enfant atteint du SPW présente parfois des sautes d'humeur et se met en colère. Il faut alors éviter les

facteurs déclenchant les incidents (fatigue, sentiment d'injustice, moqueries, rejet, etc.). En cas de crise, laisser revenir le calme progressivement. Le drame sera vite oublié. Inciter l'enfant par la suite à expliquer les raisons de son comportement.



Une rencontre décisive : l'examen psychologique.

Les buts de l'examen psychologique

Comme beaucoup d'enfants, qu'ils présentent ou non des difficultés dans leur développement, ceux qui sont porteurs du syndrome de Prader-Willi rencontreront sans doute un psychologue dont les fonctions sont multiples : connaître la situation familiale, évaluer les potentialités, les apprentissages, la dynamique psychique et détecter éventuellement des troubles particuliers dans le comportement, la personnalité, l'accès aux instruments du savoir (langage, motricité, organisation des gestes, etc).

Les psychologues n'ont, en général, que peu de connaissances sur les conséquences du SPW, maladie rare. Il existe aujourd'hui des centres de référence et des centres spécialisés auxquels il est possible de s'adresser pour obtenir des informations complémentaires et actualisées. Dans les années qui viennent, la situation évoluera sans doute notablement étant donné le développement de la recherche internationale et les efforts qui sont déployés dans ce sens.

Ce que les psychologues doivent savoir

Les enfants présentent, dès le premier contact avec le psychologue ou tout autre professionnel attentif, des caractéristiques propres : ils sont lents, fatigables ; ils doivent faire des pauses et ont parfois besoin de couper leurs efforts par des temps de repos. Ils fonctionnent fréquemment par tout ou rien dans la relation : ou bien ils accordent leur confiance – et l'examen se déroule alors au mieux – ou bien, devant l'inconnu, ils demeurent sur une position défensive ou obstinément passive. Il ne sert alors à rien d'insister et le psychologue aura tout

intérêt à passer le relais à un collègue si cela est réalisable.

Dans tous les cas, on ne peut planifier à l'avance le déroulement d'un examen psychologique avec un enfant. Plutôt qu'une demi-journée épuisante, cette investigation exigera vraisemblablement plusieurs séances courtes, au cours desquelles le jeune consultant se familiarisera avec l'examineur et le type de tâches proposées.

Les outils employés devront aussi être choisis avec beaucoup de soin ; ils seront variés, comporteront des séquences brèves abordant différents registres, feront alterner exigence et liberté et seront toujours préalablement étalonnés avec le plus grand soin. Il s'agit là d'aspects et d'exigences techniques indispensables.

Cependant, les chiffres bruts n'ont jamais beaucoup de sens en tant que tels dans le domaine de la psychologie et c'est encore plus vrai pour les enfants atteints du syndrome.

La valeur essentielle de ces constats réside dans le fait qu'ils permettent d'effectuer des comparaisons à différents moments de l'évolution et donc de dégager des capacités de changement – éventuellement, après plusieurs rencontres espacées de quelques mois, voire de quelques années, d'avoir une idée des perspectives futures.

Pourquoi des évaluations psychologiques au cours de la scolarité ?

Les résultats d'un examen psychologique avec le profil des compétences font partie des informations qui aideront à préciser une orientation et à élaborer un projet de cursus scolaire individualisé. Il est conseillé aux parents d'informer le psychologue sur la maladie avant le

premier rendez-vous, par exemple en lui adressant ce livret.

Le déroulement de l'examen psychologique

Le ou la psychologue demande habituellement à avoir un entretien avec les deux parents (et non pas seulement la mère) pour préciser les principales étapes de l'histoire de l'enfant et aider à formuler les questions qui se posent (rapport avec la nourriture, relation avec les autres, troubles du sommeil, déroulement de la scolarité, etc.).

Il ou elle suggérera, le cas échéant, une première rencontre avec le jeune consultant, sans forcément lui proposer d'emblée une investigation spécialisée, mais simplement pour faire sa connaissance et établir une bonne relation avec lui. Il apparaîtra le plus souvent judicieux de programmer ensuite plusieurs rendez-vous.

À l'issue d'un examen bien mené et si l'enfant s'est montré coopérant, un certain nombre d'éléments pourront être repérés et communiqués : développement général, obstacles particuliers, acquisitions scolaires, existence ou non de conflits importants. La rédaction d'un compte-rendu écrit se référant au modèle des prélèvements biologiques (comme cela se pratique couramment dans les pays anglo-saxons) n'est pas forcément le signe de la qualité du travail entrepris. Il convient de garder une certaine prudence ; les résultats des examens psychologiques, s'ils sont parfaitement scientifiques, n'ont pas le même statut qu'une analyse de laboratoire. Leur interprétation, très délicate, entraîne parfois de sérieux malentendus qui sont susceptibles d'enfermer l'enfant dans un rôle figé ; c'est pourquoi l'ensemble des conclusions doit s'inscrire dans une perspective évolutive et dynamique.

C'est d'ailleurs la démarche la plus intéressante, et de loin !

En fait, ce ne sont pas les papiers qui comptent mais la relation qui s'instaure entre le psychologue, l'enfant et les parents, la valeur de la parole et l'impulsion qu'elle pourra provoquer en faveur d'un changement positif.

Il nous semblerait donc souhaitable, pour chacun des partenaires engagés dans cette rencontre, qu'au-delà de l'objectivité réclamée par la procédure même de l'évaluation, ne soit pas négligée la richesse des rapports entre les personnes.

Ressemblances et différences. Vue d'ensemble sur une population singulière.

Il paraît indispensable que le suivi du développement psychologique de l'enfant puisse commencer précocement afin, entre autres, que soient déterminées les premières indications de soutien susceptibles de s'imposer dans des domaines variés. Parents et praticiens ne devraient cependant pas accorder une importance exagérée à des premiers résultats qui ne seront pas forcément prédictifs. D'une part, les évaluations opérées avant 3 ou 4 ans, qu'il s'agisse d'une population ordinaire ou présentant des pathologies spécifiques, n'ont pas toujours un haut degré de validité. D'autre part, c'est la comparaison et la mise en relation d'évaluations effectuées à différents moments du développement qui permettront d'apprécier le sens et l'importance de l'évolution.

La majorité des études nationales ou internationales montrent l'existence d'un retard des acquisitions intellectuelles chez les enfants atteints du SPW : il s'agit la plupart du temps d'un tableau caractéristique de déficience touchant l'ensemble du fonctionnement mental tant sur le plan gestuel que sur le plan

verbal. Certes, il ne s'agit que d'une vérité moyenne : nous entendons par cela qu'elle s'appuie sur des résultats statistiques calculés à l'échelle d'un groupe. À l'échelle individuelle, cependant, les variations peuvent être importantes. Ces différences rendent d'autant plus utiles les investigations approfondies.

On peut considérer dans l'ensemble, sauf cas très particuliers, qu'à partir de 6 ou 7 ans, les données recueillies acquièrent des qualités de relative stabilité et rendent, de ce fait, les observations plus fiables. Il est bien évident que, lorsque parents et praticiens aboutissent au constat d'une déficience intellectuelle avérée, très probablement durable, la conclusion n'est satisfaisante pour personne. Le psychologue préférerait annoncer de "bonnes nouvelles" mais sa déconvenue n'est rien en comparaison de la blessure particulièrement douloureuse qu'éprouveront les parents lorsqu'ils seront mis au courant de conclusions décevantes, dans une démarche qui devra pourtant, toujours, être destinée à les soutenir.

C'est dans cet esprit que d'autres éléments doivent être systématiquement recherchés. Par exemple, les acquisitions scolaires des enfants feront l'objet d'une évaluation systématique en lecture, en transcription (orthographe) et dans le domaine graphique comme dans celui des activités mathématiques.

L'acquisition de la lecture est possible, et même essentielle - certains enfants peuvent devenir de très bons lecteurs - mais celle-ci se réalise évidemment à un rythme différent : elle est possible quand l'ensemble du niveau atteint l'autorise, c'est-à-dire à un âge de développement mental correspondant de façon globale à celui d'un enfant de 6 ou 7 ans.

Comme les autres enfants d'âge scolaire, les enfants atteints du SPW n'ont pas tous les mêmes capacités d'apprentissage. Cependant les acquisitions scolaires des enfants dépendent en partie de la qualité des stimulations qu'ils ont reçues. Devant un enfant dont les difficultés sont évidentes, deux attitudes sont possibles : soit tenter de l'entraîner, soit prendre le parti de le laisser aller à son rythme et même parfois en deçà. La question se pose pour tous et la réponse n'est pas forcément en corrélation avec le niveau culturel de la famille. Ces différentes stratégies influent sur les performances atteintes.

L'obstacle le plus évident rencontré par les parents d'un enfant atteint du SPW est sans conteste les troubles affectant le comportement. Ils ont été observés dans toutes les études et se retrouvent, en général, dans

chaque séquence d'examen.

Sans même parler des conflits autour de la nourriture, il peut exister des phases d'opposition, des troubles de la vigilance, des difficultés de concentration, des angoisses, des évasions dans l'imaginaire qu'il est parfois difficile sinon impossible de contrôler.

Ces traits de comportement doivent être connus non seulement des parents qui, bien évidemment, en sont les premiers témoins, mais aussi des éducateurs, des médecins ou des psychologues.

Il leur sera plus facile de réagir et de s'adapter lorsqu'ils auront pris clairement conscience de la nécessité d'un cadre précis et rassurant dont les enfants atteints du SPW ont absolument besoin. Un excès de laisser-faire est susceptible d'abaisser considérablement les performances et de déterminer des relations peu propices aux échanges et aux progrès.

Passé, présent & avenir...

Bien qu'un dispositif législatif et réglementaire existe depuis longtemps, les élèves en situation de handicap ne sont pas, en France, à égalité avec tous les autres. Leur scolarisation en milieu ordinaire est loin d'être partout une réalité et par ailleurs, du côté des établissements et services spécialisés, des inégalités géographiques persistent. La continuité éducative, trop souvent imparfaite encore, est particulièrement déficiente pour les élèves en situation de handicap.

Trop de familles se retrouvent chaque année sans solution adaptée à leur enfant.

Trop d'enfants ne sont pas ou peu scolarisés.

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées conforte le principe du droit à l'accès au service public de l'éducation. De plus, dans le cas du syndrome de Prader-Willi, la prise en charge précoce médicale et rééducative, actuellement proposée, doit éviter de nombreuses complications organiques et psychologiques.

Le régime et les traitements hormonaux sont actuellement d'une grande aide. Les enfants ont une meilleure conscience de leur schéma corporel et se sentent mieux dans leur corps.

Le soutien éducatif et rééducatif favorise l'intégration scolaire et l'épanouissement des capacités.

Les suivis psychologiques et certains traitements peuvent aider à modérer les difficultés de comportement.

Il demeure que chacun de ces enfants est unique. L'une des caractéristiques du SPW est d'ailleurs la très grande variabilité des signes décrits ; cela va de quelques signes très discrets à des difficultés importantes.

Malgré certaines insuffisances persistantes, des solutions variées s'offrent pour la scolarisation d'un enfant atteint du SPW. La valeur de chaque solution ne dépend pas forcément de sa définition mais du personnel qui la met en application et du contexte. Chacune des options doit être étudiée en fonction d'un enfant bien précis, les comparaisons globales s'avérant souvent peu pertinentes.

La famille a quelquefois tendance, accablée qu'elle est par des difficultés multiples, à accepter que les solutions viennent d'en haut, d'un responsable administratif, d'une commission ou de toute autorité qui les impressionne.

Or, il est très important que les parents prennent part activement au projet et ne laissent pas passer le temps avant de solliciter l'avis de différents professionnels compétents susceptibles de les faire bénéficier des connaissances acquises au travers des expériences diverses et prolongées dans le temps.

Histoire d'une intégration scolaire réussie...



Le cursus de Florent.

Florent est né le 15 mai 1998. Son attirance pour la nourriture s'est accentuée dès l'âge de dix-huit mois, deux ans. Son papa ou moi partions faire les courses en cachette, nous passions à table tour à tour car chaque rencontre avec la nourriture était source de colères.

2001 – 2002.

Florent est intégré en milieu scolaire ordinaire deux matinées par semaine.

L'institutrice s'oppose à l'accueillir davantage sans une auxiliaire de vie scolaire (AVS). Il faut dire qu'à cette époque, les colères étaient encore fort nombreuses.

Le 14 juin 2002, la CDES (commission qui a été remplacée par la CDAPH à partir de 2006) donne enfin son aval pour l'octroi de cette AVS.

2002 – 2003.

Florent est scolarisé quatre matinées par semaine avec un accompagnement de deux matinées.

Août 2003. Florent a désormais cinq ans. Nous souhaitons une scolarité à temps plein pour la rentrée. L'enseignante s'y oppose sans temps d'AVS supplémentaire. Courriers, échanges téléphoniques avec la CDES pendant quatre mois, rien n'y fait.

Début décembre, excédés, nous nous rendons à la CDES sans prévenir, menaçant d'appeler la presse et faisant un tel tapage que nous sommes reçus sur le champ pendant une heure. Nous obtenons enfin nos six demi-journées d'AVS par semaine avec présence à la cantine le midi. Depuis janvier 2004, grâce à cette scolarisation à temps plein, nous avons vu les progrès de notre enfant se réaliser et nous trouvons qu'il est fort dommageable de n'avoir pu le scolariser plus tôt.

Florent suit également des cours de psychomotricité et d'orthophonie en libéral, faute de plateau technique SESSAD.

Lorsque le traitement par hormone de croissance commence, en novembre 2002, Florent mesure 93 cm et pèse 17,5 kg. Deux ans plus tard, il mesure 1,21 m pour 27 kg. Nous découvrons chez Florent non seulement une nouvelle

morphologie, mais aussi une maturité intellectuelle qui évolue très vite. Florent est moins coléreux, il a plus d'équilibre. Nous retrouvons enfin une vie de famille plus agréable : repas pris ensemble sans qu'il veuille toujours manger davantage, sans qu'il se mette en colère, possibilité d'aller faire les courses ensemble sans qu'il réclame quoi que ce soit.

En septembre 2005

Florent aura sept ans. Il n'a pas le niveau suffisant pour intégrer un CP ordinaire. La commission de CCPE (sous commission de la CDES) qui vient de statuer propose une

CLIS en alternance avec le CP et le maintien de l'AVS comme l'année précédente.

Jusqu'à présent, l'intégration de Florent accompagné se révèle très positive. Le rôle de l'AVS est très important. Malheureusement, l'Éducation Nationale ne le reconnaît pas à sa juste valeur et ne leur donne pas un salaire décent. De nombreuses AVS démissionnent. Nous souhaiterions que l'Éducation Nationale fasse de leur profession de vrais métiers, car elles sont absolument nécessaires à l'intégration de tous les enfants en difficulté. Nous espérons que notre témoignage montrera aux inspections académiques départementales qu'un enfant atteint du syndrome de Prader-Willi peut lui aussi trouver sa place en milieu scolaire ordinaire à condition d'y être aidé. Laissez une chance à nos enfants comme le département du Calvados a su le faire.

**Catherine et Gilbert Legret,
les parents de Florent**

Témoignage de Karine Grassi enseignante

Florent est intégré à l'école maternelle depuis la petite section ; je suis son enseignante depuis cette année seulement. Florent s'épanouit en classe, il aime les activités scolaires. Il a adopté un vrai comportement d'élève. Il accepte encore mal l'échec, mais il apprend à se contrôler au fil des années, avec la maturité.

Florent est accompagné six demi-journées par semaine par une AVS, une auxiliaire de vie scolaire qui l'aide dans ses déplacements, reformule les consignes qu'il n'a pas comprises (ce qui arrive de plus en plus rarement) et qui le tempère, l'aide à gérer ses émotions et le rassure. Je dois reconnaître que cette aide m'est précieuse ; j'ai vécu en tant qu'enseignante des intégrations d'enfants en plus grande difficulté, avec d'autres maladies, sans aucune aide.

C'est une intégration réussie pour Florent : non seulement il a la possibilité de suivre les compétences exigées par les programmes de maternelle, mais en plus il a acquis un comportement d'élève, avec des échanges socialisant avec les adultes et avec les autres enfants. Son humour lui a même valu un copain, malgré ses difficultés à être compris.

Je souhaite à Florent de continuer à grandir et à s'épanouir dans notre société comme il le fait aujourd'hui.

Témoignage de Mathilde, l'auxiliaire de vie scolaire de Florent.

Sans le soutien de ses parents, de l'association Prader-Willi France, des instituteurs et des parents d'élèves, Florent n'aurait pas pu suivre un cursus normal à l'école. Les parents de Florent

se sont battus pour avoir ce qui leur était dû : une auxiliaire devie scolaire (AVS) à mi-temps, puis six demi-journées et quatre heures de cantine par semaine. Quel est donc le rôle de l'AVS ?

L'AVS favorise l'autonomie la plus complète de Florent ; en lui faisant confiance, elle l'invite à trouver des solutions, l'interroge, réveille les capacités enfouies sous différents obstacles. Cette démarche exige une confiance absolue en l'homme, mais aussi l'humilité qui permet de garder ses distances, de ne pas juger l'autre, de prendre conscience que l'autre restera toujours un individu irréductible qui ne peut être ni soumis, ni analysé. Cette présence a permis à Florent de faire d'énormes progrès. Il a pris conscience qu'il était capable de beaucoup et il nous le prouve chaque jour. En deux ans, il s'est instauré entre Florent et moi, auxiliaire de vie scolaire, une véritable et jolie relation de confiance.

Florent est un petit garçon très malin ; lorsqu'on prend la peine d'être à l'écoute et qu'on est un tant soit peu observateur, on se rend compte que Florent est parfaitement capable de suivre l'enseignement comme les autres. Mais il n'a pas confiance en lui, ce qui provoquait des crises de nerfs et une progression plus lente.

Dès mon arrivée, nous avons beaucoup discuté du plus important (sa maladie, ses complexes, ses tristesses, ses angoisses) comme du plus anodin (nos week-ends, son petit chien, mon petit chat). C'est ainsi que j'ai compris que Florent a besoin de quelqu'un qui le rassure et l'encourage en lui disant : "Tu vas y arriver", "Tu es capable de le faire", "Tu crois que tu ne sais pas, mais tu n'as jamais essayé", "Tu le fais avec moi dans un premier temps et tu y arriveras tout seul ensuite", "C'est très bien", ou encore "Je suis fière de toi, tu peux toi aussi

être fier de toi". Florent a de multiples capacités, il faut donc l'encourager à les développer.

Aujourd'hui, il est en plein apprentissage de l'écriture, de la lecture et des mathématiques. Il réalise des progrès considérables. A titre d'exemple, il a su écrire son prénom entièrement en deux semaines.

Florent est un élève à part entière dans la vie de l'école ; il a des amis avec qui il joue en récréation et chez qui il est invité aux anniversaires. Il a fallu là aussi qu'il prenne confiance en lui, mais à force de dialogue avec l'AVS, ses camarades et l'institutrice, il a su faire de lui un écolier bien intégré à la vie scolaire. N'oublions pas que lorsque Florent est arrivé à l'école, il ne respectait pas les règles de la vie en classe : il réclamait des goûters, il faisait beaucoup de crises de nerfs, il n'essayait même pas de faire, de peur de mal faire. Aujourd'hui, plus rien de tout cela. Florent est un élève adorable, intéressé, consciencieux, rigoureux, appliqué, vivant, sociable... Grâce à la confiance, Florent a su pousser ses limites, progresser, se dépasser.

Pour conclure sur le rôle de l'AVS, je citerai Saint-Exupéry :

"C'est le temps que j'ai passé pour ma rose qui me la rend si importante".

Sachez que sa différence, loin de me léser, m'a beaucoup enrichie.

Bravo à toi, petit bonhomme courageux !



Glossaire

AEEH	Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé remplace l'AES (Allocation d'Education Spéciale).
AVS	Auxiliaire de vie scolaire.
AVS-co	Auxiliaire de vie scolaire collective.
AVS-i	Auxiliaire de vie scolaire individuelle.
CAMSP	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce.
CDA	Commission des Droits et de l'Autonomie, remplace la CDES (Commission Départementale de l'Education Spéciale).
CLIS	Classe d'Inclusion Scolaire.
CMPP	Centre Médico-Psycho-Pédagogique.
DDASS	Direction Départementale des Affaires Sanitaires et Sociales.
EVS	Emploi Vie Scolaire.
IME	Institut Médico-Educatif.
IMP	Institut Médico-Pédagogique.
IMPRO	Institut Médico-Professionnel.
MDPH	Maison Départementale des Personnes Handicapées.
PAI	Projet d'Accueil Individualisé.
PC H	Prestation de Compensation du handicap.
PPI	Projet personnalisé individuel.
PPS	Projet Personnalisé de Scolarisation.
RASED	Réseau d'Aides Spécialisées aux Elèves en Difficulté.
SESSAD	Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile.
SPW	Syndrome de Prader-Willi.
ULIS	Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (remplace les UPI Unité Pédagogique d'Intégration).

Références des principaux textes qui définissent le droit à l'éducation pour les enfants en situation de handicap

- Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 - Loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées
- Loi n° 75-534 du 30 juin 1975 - La loi d'orientation en faveur des personnes handicapées
- Les codes - Code de l'Education : la loi du 11 février 05 Code de l'Action Sociale et des Familles : la loi du 11 février 05
- Décret n° 2005-1587 du 19 décembre 2005 - relatif à la Maison Départementale des Personnes handicapées et modifiant le code de l'action sociale et des familles (partie réglementaire)
- Décret n° 1589 du 19 décembre 2005 - relatif à la composition et à l'organisation de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées et modifiant le code de l'action sociale et des familles (partie Réglementaire)
- Arrêté du 7 décembre 2005 - Composition et fonctionnement de la commission départementale d'orientation vers les enseignements adaptés du second degré
- Décret n° 2005-1617 du 21 décembre 2005 - relatif aux aménagements des examens et concours de l'enseignement scolaire et de l'enseignement supérieur pour les candidats présentant un handicap
- Arrêté du 17 août 2006 - relatif aux enseignants référents et à leurs secteurs d'intervention
- Circulaire n° 2006-126 du 17 août 2006 - la mise en oeuvre et le suivi du projet personnalisé

de scolarisation (PPS)

On se référera aux circulaires qui, chaque année, préparent la rentrée scolaire et donne des lignes directrices pour l'enseignement aux élèves handicapés

Pour plus de détails se référer au site scolarité partenariat très complet :

<http://scolaritepartenariat.chez-alice.fr/page12.htm>

Bibliographie

Intégrer l'enfant handicapé à l'école / Gillig, Jean-Marie, Auteur. - Dunod 1999. - 258 p.

Mon enfant aussi va à l'école : La scolarisation des enfants et des adolescents handicapés en 20 questions / Gillig, Jean-Marie, Auteur. - Toulouse : Editions Erès , 2007. - 173 p.

Adaptation scolaire. Un enjeu pour les psychologues / Association Française des Psychologues Scolaires, AFPS, Auteur; Guillard, Suzanne, Directeur de publication, rédacteur en chef. - Masson , 2007. - 270 p. - (Psychologie)

Scolariser l'élève handicapé. Pour mettre en oeuvre la loi du 11 février 2005 / Louis, Jean-Marc, Auteur; Ramond, Fabienne, Auteur. - Dunod , 2006. - 265 p.

Votre enfant va à l'école maternelle. Guide pratique des parents. Année 2009-2010 : L'école, un chemin vers l'avenir. - Ministère de l'Education Nationale, 2009. - 50 p. (La page 18 concerne l'enfant handicapé)

Sitographie

Des sites qui peuvent vous aider lors de votre parcours :

Le site de l'association Prader-Willi France

<http://www.prader-willi.fr/>

Scolarité partenariat

<http://scolaritepartenariat.chez-alice.fr/>

Site initié par un collectif et coordonné par Pierre Baligand, inspecteur de l'Éducation Nationale à la retraite.

« Notre cause est celle des enfants et des jeunes difficilement scolarisables dans les structures ordinaires. Nous nous sommes proposé de partager sur le net des informations, des analyses, des réflexions et des témoignages relatifs aux structures et aux modalités du partenariat au service de la scolarisation des enfants handicapés. »

Crisalis

<http://www.crisalis-asso.org/>

Collectif Ressource Internet sur l'adaptation et l'intégration scolaire. Ce collectif agit dans le champ de l'adaptation scolaire et de la scolarisation des élèves porteurs de handicaps.

JC Wiart Modérateur des listes : integration-scolaire@yahogroupes.fr

scolarite-situation-handicap@yahogroupes.fr

Intégrascal

<http://www.integrascal.fr/>

Intégrascal est un site destiné aux enseignants et aux professionnels de l'éducation amenés à accueillir des enfants malades et/ou handicapés. Il est rédigé par un collectif dont des membres de INSHEA, Institut National Supérieur de formation et de recherche pour

l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés

L'école pour tous

<http://www.lecolepourtous.education.fr/>

Site mis en œuvre par le réseau SCEREN, Services Culture, Éditions, Ressources pour l'Éducation Nationale (le réseau SCEREN est composé du Centre National de Documentation Pédagogique, des 31 centres régionaux et des centres départementaux ou locaux).

Enfant différent

<http://www.enfantdifferent.org>

un portail d'information qui se donne pour mission l'aide et l'accompagnement des parents d'enfants handicapés

Le site de l'Association des Auxiliaires de Vie Scolaires

<http://unaisse.free.fr/>



www.prader-willi.fr



2013 - Édité par l'association
Prader-Willi France

www.prader-willi.fr

28, rue Prieur de la Marne 51100 Reims
tél.: 03 26 02 02 74

