

Accompagnement scolaire des jeunes atteints de la Maladie de Steinert

Fiche à destination des enseignants extraite du site
Tous à l'école (www.tousalecole.fr) édité par
l'INSHEA, dans la rubrique « S'informer sur les
maladies et leurs conséquences », Steinert (maladie
de) : BEP, réalisée en partenariat avec le groupe
d'intérêt Steinert

La dystrophie myotonique de type 1 (DM1), appelée aussi « maladie de Steinert » ou « myotonie de Steinert », est une maladie génétique qui atteint principalement les muscles, entraînant une difficulté au relâchement musculaire après la contraction (myotonie) et un affaiblissement musculaire progressif. Cette maladie peut atteindre d'autres organes que le muscle. Elle peut se révéler à tous les âges de la vie et sa gravité est extrêmement variable d'un malade à l'autre.

BEP (Besoins Educatifs 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 faciliter l'accès aux apprentissages pour les élèves, qu'ils soient, malades ou non, en mettant en œuvre des pratiques bénéfiques à tous ([Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"](#)). Mais pour certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être réalisés, concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, dans un contexte favorable et grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Modalités de scolarisation

La grande diversité d'un enfant à l'autre de l'apparition des premiers symptômes, de la sévérité et de l'évolution générale de la maladie de Steinert fait que chaque jeune concerné l'est de façon singulière et qu'il est difficile de faire des comparaisons, même à l'intérieur d'une famille où plusieurs membres sont atteints.

Selon le retentissement de la maladie, les élèves peuvent être scolarisés en classe ordinaire, en Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis) ou en Unité d'Enseignement (UE) dans un établissement

médico-social (Institut Médico-Éducatif, Institut Médico-Professionnel) qui assure une prise en charge globale, médicale et éducative.

- La **scolarisation en classe ordinaire** concerne principalement les jeunes ayant la forme classique de la maladie. Ce sont généralement les troubles musculaires qui sont au premier plan. Parfois des difficultés d'apprentissage y sont associées.
- Les élèves scolarisés dans un établissement ordinaire et bénéficiant d'un **dispositif Ulis** ont en général une maladie ayant débuté dans la petite enfance. Leurs problèmes musculaires sont souvent au deuxième plan. Leurs difficultés sont surtout liées au développement cognitif et sont source de troubles des apprentissages.
- Enfin, les enfants et adolescents, scolarisés en **UE** sont plutôt ceux dont la maladie était présente dès la naissance. Dans cette forme congénitale de la maladie, l'atteinte du système nerveux central est quasi constante. Elle se traduit par un retard psychomoteur et une atteinte cognitive importants, variables toutefois d'un individu à l'autre.
- Les élèves scolarisés en UE peuvent bénéficier d'une **scolarisation à temps partagé** entre l'établissement médico-social et une école ordinaire.

Au cours de la scolarité, ces différents modes de scolarisation peuvent se succéder ou se combiner.

Quel que soit le mode de scolarisation, des aménagements de la vie quotidienne et des adaptations pédagogiques doivent être réalisés pour rendre les apprentissages accessibles aux élèves. Ces éléments seront décrits dans le [Projet d'Accueil Individualisé](#) (PAI) ou dans le [Projet Personnalisé de Scolarisation](#) (PPS). Le PAI est mis en place à la demande des parents qui doivent solliciter le chef d'établissement. Pour le PPS, les parents doivent s'adresser à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

Dans le cadre d'un PPS, certains jeunes peuvent bénéficier de l'accompagnement d'un(e) **AESH** (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap, anciennement AVS Auxiliaire de Vie Scolaire)). L'AESH accompagne un ou plusieurs élèves pour faciliter l'installation en classe, aider aux

déplacements, prendre des notes, réexpliquer les consignes... Il ou elle peut aussi effectuer des actes techniques qui ne nécessitent pas de qualification médicale comme les aspirations endotrachéales, à condition d'avoir suivi une formation spécifique à ce sujet.

BEP en lien avec la vie quotidienne à l'école

Etre attentif au retentissement de la maladie sur le plan moteur (efforts musculaires, mouvements, déplacements)

Pour le jeune, il s'agit de trouver le juste milieu entre trop d'activité musculaire (ou trop intense) et pas assez d'activité, pour préserver au mieux le fonctionnement des muscles et de l'organisme. L'activité physique regroupe toutes les activités musculaires au cours de la journée : à la maison, à l'école, dans les transports et pendant les loisirs (marcher, monter des escaliers, porter son cartable, faire du sport...) Il faut donc **privilégier les activités qui ont du sens pour l'épanouissement personnel et réduire au maximum les efforts musculaires inutiles**. L'élève doit donc apprendre à bien faire les bons mouvements et à choisir le bon matériel. Par exemple, porter son cartable dans le dos, posé sur les deux épaules pour mieux répartir le poids est moins fatigant que traîner un cartable sur roulette. Les conseils d'un **ergothérapeute** sont utiles.

L'atteinte, généralement précoce, des muscles releveurs des pieds est source de **gêne à la marche et à la montée des escaliers**. La pointe du pied tombe lors de la marche et oblige à lever haut le genou pour éviter que le pied n'accroche le sol. Dans certaines situations, le port d'attelles légères placées dans les chaussures et maintenant le pied à angle droit peut être utile pour empêcher le pied de tomber et d'accrocher le sol (attelles releveurs). Selon l'évolution de la maladie, une canne, voire un déambulateur, permettent de sécuriser la marche. La chirurgie orthopédique n'est qu'exceptionnellement nécessaire. Le recours à un fauteuil roulant est rare également. Il vise à prévenir le risque de chutes pour certains jeunes. Il est aussi bénéfique pour certains jeunes atteints de maladie de Steinert de rester dans la mesure du possible dans le même local-classe pour réduire les déplacements, les escaliers...

Les besoins du jeune dans tous ces domaines concernent les temps de classe, mais également les [Récréations](#) et les sorties scolaires (voir [Sorties scolaires : la préparation](#) et [Sorties scolaires : le déroulement](#)).

Etre vigilant concernant la communication

Différents éléments peuvent concourir à entraver la communication avec les autres.

L'atteinte musculaire peut perturber l'**écriture** ou rendre la **communication orale** difficile. Du fait de la perte de force de certains muscles du visage, les traits sont peu mobiles. Les **mimiques** sont figées et peu expressives. Le jeune peut paraître aux autres, de façon erronée, triste ou indifférent. A cela s'ajoutent des difficultés à ouvrir les yeux, des **paupières tombantes** (ptosis), ce qui n'est pas gênant le plus souvent. Cependant, cela peut parfois obliger l'élève à basculer légèrement la tête en arrière pour arriver à regarder en face de soi.

Certains jeunes atteints de la maladie de Steinert ont du mal à se faire comprendre car leur **voix** est **de faible intensité** (hypophonie) et surtout **nasonnée** (ils parlent "du nez") et/ou, ils ont **du mal à bien articuler**, ce qui constitue souvent une véritable entrave aux relations sociales. Des troubles importants de l'élocution nécessitent une prise en charge en **orthophonie**.

L'**utilisation d'un ordinateur** peut donner une autonomie d'écriture et de lecture, mais aussi de communication.

Peuvent s'ajouter à ces difficultés entravant la communication, des **troubles de l'audition**. Ces troubles nécessitent des bilans auditifs auprès d'un spécialiste en oto-rhino-laryngologie (ORL) qui prescrit, le cas échéant, une aide auditive et dirige le jeune et sa famille vers un audioprothésiste pour choisir l'appareillage le mieux adapté à ses difficultés. Pour les aménagements et adaptations à l'école, se reporter à la fiche [Surdité de l'enfant](#).

Adapter en fonction de la fatigue et de la somnolence

Une fatigue générale (asthénie) et une fatigabilité sont très fréquentes dans la maladie de Steinert et ont plusieurs causes possibles. Ces causes peuvent s'associer entre elles : atteintes

musculaires, troubles du sommeil, troubles de l'humeur, désordres hormonaux... Le manque de sommeil réparateur est dû entre autres à l'atteinte respiratoire à l'origine de pauses respiratoires de courte durée (apnées) pendant le sommeil. Souvent, le jeune ne s'en rend pas vraiment compte, car il se rendort tout de suite. Le sommeil n'en est pas moins perturbé et reste de mauvaise qualité. Cela peut entraîner des maux de tête au réveil et une somnolence anormale durant la journée. Ces troubles du sommeil sont souvent très insidieux. Ni le jeune ni son entourage n'y prêtent attention. Parfois, la tendance à l'endormissement devient majeure y compris dans la journée (hypersomnie diurne).

Il faut souligner que les jeunes ayant une maladie de Steinert ont, pour certains, tendance à sous-estimer leur degré de fatigue et qu'il faut être attentif à une pâleur, une mise en retrait, une intolérance au bruit...

Cette fatigue et cette somnolence pendant la journée entraînent pour l'élève des difficultés cognitives, une lenteur indépendante de sa volonté, de l'anxiété et parfois des manifestations dépressives. En effet, elles peuvent avoir des effets néfastes sur de nombreux aspects de la vie : manque de motivation tant à l'école, qu'à la maison et pour les loisirs, restriction des activités quotidiennes, difficultés pour se concentrer... La fatigue retentit sur le moral, et inversement le moral influe sur la sensation de fatigue. Parfois, faire une coupure en proposant une autre activité (voire de quitter la salle de classe quelques minutes) permet à l'élève de se concentrer à nouveau par la suite. Il est envisageable de réaliser une année scolaire en deux ans, en sélectionnant les matières qui seront abordées chaque année. Cette décision d'adaptation doit être prise dans le cadre d'un PAI ou d'un PPS. On se reportera à la fiche [Fatigue](#) pour envisager d'autres aménagements possibles des activités scolaires.

Tenir compte des douleurs

Même si les phénomènes douloureux sont rarement sur le devant de la scène, ils existent et peuvent entraver les apprentissages. Il peut s'agir de sensations de "raideur musculaire", de maux de tête du fait du manque de sommeil, de douleurs du cou (tensions dans les muscles de la nuque) en lien avec le ptosis (quand il incite le jeune à positionner régulièrement sa tête en arrière), de

douleurs abdominales. Une prise de médicaments antalgiques est parfois nécessaire à l'école (cela doit être alors consigné dans le PAI ou dans le PPS). D'autres traitements peuvent être prescrits : repos, chaleur et massages, méthodes de relaxation (sophrologie, hypnose...) On pourra se reporter à la fiche [Douleurs](#) pour proposer des aménagements des activités scolaires selon les besoins.

Il faut veiller à une bonne installation dans la classe, permettant un confort optimal aux élèves ayant une maladie de Steinert.

Prendre en compte les besoins liés aux troubles digestifs

L'atteinte des muscles lisses tout le long du tube digestif est en grande partie responsable de troubles du transit. À type de **constipation** ou de **diarrhée**, ceux-ci sont souvent rebelles aux traitements habituels. Ces troubles s'accompagnent fréquemment de **douleurs abdominales**, de "coliques", de crampes intestinales. Ces douleurs sont généralement aggravées par le stress et peuvent être parfois très intenses. Le jeune peut devenir livide et se mettre à pleurer tant il a mal. La constipation chronique peut être un vrai sujet d'inquiétude chez l'enfant. Elle nécessite une vigilance rigoureuse afin d'éviter la formation de fécalome (selles trop dures et trop grosses pour être évacuées normalement) ou l'arrêt complet du transit intestinal (occlusion intestinale). Différents aménagements peuvent aider à lutter contre la constipation et les modalités d'accueil de l'élève à l'école doivent les prendre en compte :

- Pouvoir boire un verre d'eau avant d'aller à la selle (le remplissage de l'estomac active de façon réflexe la motricité du gros intestin).
- Disposer d'une dizaine de minutes d'intimité, au calme et bien installé sur les toilettes.
- Utiliser un petit banc ou des plots pour surélever les pieds (la bascule du bassin que cette posture entraîne facilite l'évacuation des selles).
- Boire de l'eau suffisamment même si cela augmente la fréquence des passages aux toilettes.
- Laisser un libre accès aux toilettes.

Pour certains jeunes, les aliments ont du mal à passer ou ils passent de travers (**fausses routes**), pouvant conduire à des complications pulmonaires. Ces difficultés pour avaler peuvent retentir négativement sur l'état nutritionnel général (amaigrissement, dénutrition) et sur la fonte musculaire. Une **prise en charge orthophonique** permet de faire travailler les muscles impliqués dans la déglutition. La **kinésithérapie** entretient la souplesse de la mâchoire et des muscles du cou. Si ces mesures ne sont pas suffisantes, l'alimentation peut se faire en introduisant directement les aliments dans l'estomac, par une sonde de **gastrostomie**, ce qui permet au jeune de reprendre du poids et d'être ainsi en meilleure santé. La gastrostomie n'empêche pas de manger ou boire par la bouche pour conserver le plaisir de se nourrir, l'alimentation par gastrostomie assurant, quant à elle, les besoins nutritionnels.

Aménager l'emploi du temps

Ainsi de nombreux professionnels de santé sont amenés à accompagner les élèves ayant une maladie de Steinert : orthophoniste, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue, cardiologue, médecin de rééducation fonctionnelle, ORL, audioprothésiste... L'emploi du temps du jeune peut être très chargé du fait des temps de rééducation, de consultation et parfois d'hospitalisation qui s'ajoutent aux temps de scolarisation. Des aménagements de son emploi du temps et de ses rythmes scolaires doivent donc être pensés et autant que possible anticipés. Voir la fiche [Rythmes scolaires](#).

Favoriser une alimentation appropriée

Pour tous les élèves ayant une maladie de Steinert, l'équilibre de l'alimentation est un facteur très important de protection de la santé. Certains d'entre eux doivent de plus suivre un régime enrichi en fibres (céréales complètes, fruits et légumes...). Cet élément doit être mentionné dans le PAI ou le PPS et, pour les plus jeunes, les adultes encadrant les temps de repas doivent être vigilants.

Apprentissages et adaptations

La maladie de Steinert peut entraîner des **troubles cognitifs plus ou moins sévères**.

Ces troubles cognitifs sont plus marqués dans la forme congénitale. Ils sont en général en lien avec l'atteinte du système nerveux central. Il peut s'agir de troubles des apprentissages ou d'une déficience intellectuelle. Lorsque la maladie de Steinert est apparue dans l'enfance ou l'adolescence (forme infantile, distincte de la forme congénitale), les troubles cognitifs sont moins sévères. Il arrive qu'ils soient en apparence isolés. Un **bilan neuropsychologique** systématique et exhaustif permet de les cerner, ce qui peut contribuer à envisager les modalités de scolarisation les plus pertinentes et à élaborer les adaptations pédagogiques nécessaires.

Ces troubles peuvent concerner l'attention, la mémoire à court et à long terme, les fonctions exécutives (déterminer les actions nécessaires pour arriver à son but, établir de nouvelles stratégies, s'adapter à l'imprévu...), les habiletés dites "visuoconstructives" ou praxies (percevoir ou reproduire les relations spatiales entre des objets afin de structurer un dessin, assembler les pièces d'un puzzle ou lire une carte et choisir le meilleur itinéraire...) ou encore la reconnaissance et la compréhension des émotions. Les périodes de somnolence pendant la journée peuvent venir majorer les difficultés d'apprentissage.

Selon les situations, une prise en charge est réalisée par un ou plusieurs professionnels de santé : orthophoniste, psychomotricien, ergothérapeute, orthoptiste, psychologue afin d'aider l'enfant à développer ses capacités. En classe, il s'agit de s'appuyer sur les points forts de l'élève et de proposer des adaptations qui seront fonction des difficultés spécifiques du jeune et des contenus d'enseignement. Par exemple, pour un jeune ayant des troubles des fonctions exécutives, avec des difficultés d'initiative, d'attention, de planification et de mémoire de travail, devant répondre à des questions de lecture, il s'agit notamment :

- D'accompagner l'élève dans l'entrée dans l'activité
- Lui proposer un texte résumé avec des phrases courtes

- Lui fournir un aide-mémoire concernant les différentes étapes du travail
- Eviter de le mettre en situation de double tâche (par exemple avoir à écrire alors que l'enseignant parle)
- Le réorienter vers la tâche quand c'est nécessaire
- Lui indiquer à la fin qu'il doit vérifier son travail.

On se réfèrera utilement à l'annexe de la [circulaire n° 2015-016 du 22-1-2015 sur le Plan d'Accompagnement Personnalisé](#) (voir le lien en bas de la circulaire) qui présente des adaptations possibles selon les niveaux scolaires (maternelle, élémentaire, collège, lycée) et les disciplines. Voir également les fiches qui détaillent les troubles cognitifs : [Dysgraphies](#), [Dyspraxie](#), [Troubles des fonctions exécutives](#), [Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques](#), [Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité \(TDA/H\)](#) et à la fiche [Emotions](#).

Aménagements spécifiques

Education Physique et Sportive (EPS)

Pour préserver au mieux les muscles, il faut trouver un juste milieu entre trop d'exercice et pas assez. En effet, si les muscles ne travaillent pas, ils maigrissent (on parle d'amyotrophie) et perdent de la force, même en l'absence de maladie musculaire. Une activité physique d'intensité modérée et régulière contribue à lutter contre la désadaptation de l'organisme à l'effort et à la fatigue qu'elle engendre. De plus, l'activité physique participe au bien-être. Pour toutes ces raisons, il est important que le jeune puisse avoir accès aux enseignements d'EPS, s'il n'y a pas de contre-indications. Il peut exister des contre-indications en lien avec une atteinte cardiaque.

Les contre-indications éventuelles et les précautions à prendre doivent être mentionnées dans le PAI ou le PPS. Elles seront déterminées avec l'aide du médecin traitant. **Elles sont spécifiques à chaque jeune.** Il peut s'agir notamment **selon les cas** de :

- Consacrer du temps à s'échauffer.
- Éviter les activités à risque de chutes.
- Permettre à l'élève de se reposer en particulier lors des efforts physiques plus prolongés et prévoir des temps récupération.
- Faire des séances d'exercice d'intensité faible à modérée (c'est-à-dire où le rythme cardiaque est régulier et d'une fréquence dans la zone autorisée par le médecin).

Il faut veiller également à ce que les élèves se rhabillent vite à l'issue des séances de sport pour ne pas avoir froid. Ils sont plus que d'autres exposés à des infections bronchiques et pulmonaires à répétition et d'eux-mêmes n'ont pas toujours l'initiative de changer suffisamment vite de tenue.

La pratique de la natation et/ou de sports aquatiques n'est généralement pas contre-indiquée à condition que la température de l'eau ne soit pas trop froide et ne déclenche pas de myotonie.

Selon les situations, l'élève peut parfois bénéficier de séances d'éducation physique et sportive (EPS) aménagées. Dans certains cas, il y aura une dispense des cours d'EPS. Voir la fiche [Education Physique et Sportive \(EPS\)](#).

Education à la santé

L'éducation à la santé est importante pour les jeunes ayant une maladie de Steinert comme pour tous les jeunes atteints de maladie chronique. (Voir la fiche [Education à la santé](#))

Deux domaines les concernent particulièrement : l'équilibre alimentaire et l'hygiène bucco-dentaire.

En effet, il s'agit d'éviter une prise de poids importante, en ayant une alimentation équilibrée pour ne pas imposer de fatigue supplémentaire à ses muscles. Certains jeunes doivent de plus suivre un régime enrichi en fibres (céréales complètes, fruits et légumes...). Pour favoriser le transit intestinal il est important de bien mâcher les aliments et d'éviter les repas trop copieux

Par ailleurs, les difficultés motrices présentes au niveau des bras et des avant-bras empêchent un brossage des dents dans de bonnes conditions. L'utilisation d'une brosse à dent électrique peut

s'avérer très utile, voire indispensable dans certaines situations. Cependant, la médiocre qualité de l'hygiène buccodentaire qui peut en résulter rend nécessaire un suivi spécialisé rigoureux par un dentiste ou par un stomatologue.

Examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche [Examens : aménagements](#)).

Orientation

L'orientation scolaire et professionnelle est de moins en moins conçue uniquement en termes de contre-indications, mais elle implique une anticipation et une concertation entre le jeune, sa famille, l'équipe pédagogique et le médecin scolaire. Il est souhaitable d'engager précocement une démarche individualisée permettant l'élaboration d'un projet professionnel motivé, réaliste et accepté par le jeune. Il est nécessaire de tenir compte des atteintes musculaires et cardiaques qui limitent les possibilités d'efforts physiques importants et de l'éventualité de troubles cognitifs qui peuvent induire une lenteur, des difficultés d'organisation, de compréhension des informations implicites (qui n'ont pas été énoncées formellement) : règles/codes du monde professionnel, demandes sous-entendues...

Pour les formations post-baccalauréat se déroulant dans un lycée général ou professionnel (par exemple BTS) ou dans une université, les élèves atteints de maladie de Steinert peuvent procéder à l'élaboration de leur projet en collaboration avec la MDPH, dans le cadre du PPS.

Il existe désormais dans chaque établissement universitaire une cellule chargée d'accueillir les étudiants en situation de handicap. Elle peut aider l'étudiant à élaborer un projet personnel de formation qui prend en compte sa situation et ses aspirations. La liste des responsables de l'accueil des étudiants en situation de handicap de toutes les universités est disponible sur le site internet du ministère de l'Éducation nationale : <http://www.handi-u.fr/>

Éléments favorisant le projet scolaire

Comprendre le vécu de l'élève et travailler en partenariat avec la famille et les professionnels de santé

Il est important pour l'**enfant** que des mots soient mis sur ce qui se passe pour lui dans son corps, avec lui (fréquentation inhabituelle de l'hôpital et des médecins...), mais aussi autour de lui (les parents sont préoccupés). Il est essentiel de répondre à ses questions. Le silence, l'absence d'explication risquent de renforcer les craintes de l'enfant, qui, de toute manière, a perçu les changements autour de lui (tristesse des parents, visites fréquentes à l'hôpital...) et dans son corps. Il est fréquent que l'élève pose des questions de façon directe ou détournée aux enseignants concernant sa maladie. Ce n'est pas à l'enseignant de répondre mais il peut transmettre les demandes de l'enfant aux professionnels de santé qui l'accompagnent.

L'adolescent(e) atteint(e) de maladie de Steinert est confronté(e) à une forte tension entre son désir d'autonomisation et l'augmentation de sa dépendance physique. Tourner la page de l'enfance est rendu plus difficile par la dépendance physique ("Si je m'éloigne de mes parents, aurais-je assez de personnes pour s'occuper de moi ?", "Si je suis un jour seul(e), aurais-je assez de force pour ... ?", "Les autres vont-ils s'intéresser à moi ?"). Cette question de la dépendance physique amène d'autres questions sur sa valeur et son projet de vie ("Pourrais-je fonder une famille ? Exercer telle ou telle profession ?"...)

Partager, en particulier avec un psychologue, à propos des changements relationnels et émotionnels liés à l'évolution de la maladie permet de mieux les vivre et de mieux y faire face, que l'on soit enfant, adolescent ou adulte.

Voir aussi [Aspects invisibles de la maladie](#)

C'est le **croisement des regards entre parents, professionnels de santé et enseignants** qui permet d'ajuster au mieux l'accompagnement du jeune.

Tous à l'école
INSHEA, Suresnes
Décembre 2017

Favoriser les apprentissages et la socialisation de l'élève

- Proposer des activités motivantes

Dans le cadre d'une pédagogie de projet, s'appuyer sur les intérêts de l'élève et prendre en compte les objectifs de son projet pédagogique individuel. Favoriser notamment les activités d'expression et ne pas centrer exclusivement les situations d'apprentissage sur la maîtrise de la langue et les mathématiques, même si le temps de scolarisation est réduit.

- Etablir des liens pédagogiques entre les lieux de scolarisation

Fournir à l'élève les cours auxquels il n'aura pas pu assister (photocopie, mails, échanges vidéos...), échanger avec les enseignants de l'hôpital ou du [Sapad](#).

- Ne pas « surprotéger » l'élève et l'encourager

Il est important de faire contribuer l'enfant à la vie de la classe et de développer son sens des responsabilités collectives. Développer ses possibilités, se réjouir de ses progrès et lui donner confiance sont autant d'atouts qui lui permettront de mieux vivre avec sa maladie.

- Favoriser la socialisation au sein du groupe de pairs

L'enseignant joue un rôle important pour les élèves atteints de la maladie de Steinert quand il régule les échanges entre élèves au sein de la classe. En effet, il peut exister des difficultés émotionnelles particulières dans la maladie de Steinert. Certains jeunes présentent des manifestations de type dépressif, par exemple : irritabilité, impulsivité, tristesse, indifférence aux émotions et aux désirs, manque d'enthousiasme et de motivation, voire apathie, faible engagement dans des activités considérées auparavant comme agréables, résistance aux changements, peur de s'engager dans des relations ou des situations nouvelles... Ces difficultés entraînent une grande vulnérabilité aux stress avec un risque de généralisation d'attitudes de démission et de renoncement.

Cette fragilité émotionnelle peut nuire à la vie sociale et relationnelle, par un comportement d'évitement des relations nouvelles, de peur de la critique et du rejet. Les contacts sociaux peuvent aussi être compliqués par le manque d'expressivité du visage de la personne atteinte de maladie de Steinert. L'interlocuteur peut l'interpréter à tort comme de la tristesse ou de l'indifférence. De plus, des travaux récents qui demandent à être confirmés, ont suggéré que les personnes atteintes de la maladie de Steinert auraient des difficultés particulières à reconnaître les expressions des visages et à comprendre les intentions de leurs interlocuteurs.

Tout les dispositifs mis en place au sein de la classe favorisant les échanges entre élèves pourront être utiles, s'ils se déroulent dans un climat serein et respectueux de chacun (temps consacrés à la vie de la classe, conseil d'élèves, ateliers philosophiques, tutorat entre élèves...)

Il s'agit aussi de favoriser les échanges de l'élève malade avec ses camarades quand il est absent (mails, Skype, courrier postal...). Cela facilitera son retour en classe.

RECAPITULATIF DES POINTS PRINCIPAUX

Connaître la variabilité des répercussions de la maladie de Steinert concernant la vie quotidienne à l'école et les apprentissages.

Être vigilant pour qu'un climat bienveillant soit développé autour des élèves ayant une maladie de Steinert. Collaborer avec la famille et les équipes de soins pour définir au mieux l'accompagnement de l'élève.

Se référer au PAI ou au PPS et/ou au médecin scolaire pour mettre en œuvre les aménagements et les adaptations nécessaires.

**LIENS VERS DES FICHES TOUS A L'ECOLE AUTRES QUE CELLES MISES EN LIEN DIRECTEMENT
DANS LE TEXTE DE LA FICHE**

[BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades](#)

Tous à l'école
INSHEA, Suresnes
Décembre 2017

[Besoins Educatifs Particuliers : Identification](#)

[Besoins Educatifs particuliers : Réponses](#)

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

[Neuromusculaires \(Maladies\)](#)

[Association française contre les myopathies \(AFM\)](#)

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

[Kinésithérapie](#)

[Orthophonie](#)

[Orthoptie](#)

[Psychomotricité](#)

[Bilan neuropsychologique](#)

[Examen psychologique avec un enfant ou un adolescent](#)

[Enseigner à l'hôpital](#)

LIENS EXTERNES

[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.

[Annuaire MDPH](#)

[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

[Création et organisation d'unités d'enseignement](#) dans les établissements et services médico-sociaux ou de santé : arrêté du 2-4-2009 - J.O. du 8-4-2009

[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.

[Blog du Groupe d'Intérêt Steinert de l'AFM-Téléthon \(http://steinert.blogs.afm-telethon.fr\)](http://steinert.blogs.afm-telethon.fr)

Scolarité et maladies neuromusculaires

Elaboré par l'Association française contre les myopathies (AFM-Téléthon), ce guide est conçu pour des professionnels qui interviennent dans la scolarisation des enfants atteints de maladies neuromusculaires. Il contient un ensemble de recommandations favorisant l'accompagnement de ces jeunes, de la maternelle au secondaire.

[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.

Ministère de la Santé et Maladies rares

Ce dossier décrit les actions menées par le ministère de la Santé pour la prise en charge de ces maladies et notamment les mesures destinées à faciliter la vie des personnes atteintes : organisation de la prise en charge, intégration dans la vie scolaire et professionnelle, aides financières et humaines.

ORPHANET (maladies rares, informations médicales)

C'est un serveur d'informations sur les maladies rares et les médicaments orphelins, en libre accès pour tout public.

[EURORDIS](#) est une alliance non gouvernementale d'associations de malades, pilotée par les patients eux-mêmes. Elle fédère 751 associations de patients atteints de maladies rares dans 66 pays couvrant plus de 4000 maladies.

[Guide pour scolariser les élèves en situation de handicap](#) Education nationale

D'autres informations peuvent être obtenues par le n° Azur de la ligne « Aide Handicap Ecole » au 08 10 55 55 00.

[Loi du 11 février 2005 sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées](#)

(voir en particulier l'Article 19)

Ergothérapie (I')

L'ergothérapeute est un professionnel de la santé. Membre d'équipes pluridisciplinaires, il est l'intervenant central dans le processus de réadaptation, d'adaptation et d'intégration sociale des personnes aux prises avec des problèmes de fonctionnement dans leur quotidien.