

SOMMAIRE

Introduction	p. 1
I. Les enseignants et les maladies rares	p. 3
A) Comment les enseignants se représentent-ils une maladie rare ?	p. 3
1) <i>Présentation</i>	p. 3
2) <i>Méthodologie</i>	p. 3
3) <i>Définitions d'une maladie rare</i>	p. 4
4) <i>Résultats et analyses du premier questionnaire</i>	p. 4
<i>Question 1: L'annonce d'une maladie rare aux enseignants et leurs ressentis</i>	p. 4
<i>Question 2: La représentation d'une maladie rare par les enseignants</i>	p. 5
<i>Question 3: Leurs craintes et leurs inquiétudes</i>	p. 5
<i>Question 4: Chiffres et données sur les maladies rares en France</i>	p. 6
<i>Question 5: Chiffres et données sur les maladies rares en Europe et dans le monde</i>	p. 6
<i>Question 6: Y-a-t-il un lien entre maladie rare et handicap?</i>	p. 7
<i>Question 7: Qu'est-ce que le handicap?</i>	p. 7
<i>Question 8: Qu'est-ce qu'un handicap rare (information)?</i>	p. 8
<i>Question 9: Les enseignants ont-ils déjà intégré un élève présentant une maladie rare?</i>	p. 9
<i>Question 10: Les droits des élèves handicapés et les enseignants</i>	p. 10
<i>Question 11: Obstacles, préjugés et exclusion. Ce que pensent les enseignants</i>	p. 11
<i>Question 12: Les enseignants et l'intégration d'élèves présentant une maladie rare</i>	p. 12
B) Information sur les maladies rares et impact sur les enseignants	p.13
1) <i>Présentation de l'information</i>	p.13
2) <i>Résultats et analyses du second questionnaire</i>	p.14
<i>Question 1: Les enseignants sont-ils satisfaits de l'information?</i>	p.14
<i>Question 2: Leurs craintes sont-elles modifiées?</i>	p.14
<i>Question 3: Les enseignants et l'intégration après information</i>	p.15
C) Conclusion	p.17
II. Le partenariat Ecole / Famille	p.19
A) Présentation	p.19
B) La famille est un partenaire	p.19
C) Les stratégies parentales	p.20
D) Mise en place de situations pédagogiques	p. 21

1) Un exemple de maladie rare: le SPR Syndrome de Pierre Robin	p. 21
a) <i>Le syndrome de Pierre Robin isolé</i>	p. 21
b) <i>Les malformations associées au SPR</i>	p. 21
2) Elise, 9 ans	p. 22
a) <i>Sa pathologie et les incidences</i>	p. 22
b) <i>Le projet individuel</i>	p. 22
c) <i>Une première stratégie proposée par la famille</i>	p. 23
d) <i>Une deuxième stratégie parentale</i>	p. 23
e) <i>La démarche pédagogique</i>	p. 24
f) <i>Conclusion</i>	p. 25
3) Emma, 3 ½ ans	p. 26
a) <i>Sa pathologie et les incidences</i>	p. 26
b) <i>Le projet individuel</i>	p. 27
c) <i>La stratégie proposée par la famille</i>	p. 27
d) <i>La démarche pédagogique</i>	p. 28
e) <i>Conclusion</i>	p. 29

Conclusion	p. 32
-------------------------	-------

Bibliographie

Annexes

INTRODUCTION

Je souhaiterais commencer la rédaction de ce mémoire par des propos tenus par des parents d'enfants scolarisés et présentant une maladie rare particulière:

« [...] On se pose toujours la question en tant que parents de dire ou ne pas dire le diagnostic médical de la maladie rare de notre enfant aux enseignants. [...] On se dit aussi qu'on peut le dire pour aider au mieux notre enfant. [...] Lorsque l'enseignant sait, il peut se contenter d'un " il est handicapé, il n'y arrivera pas! ". Dès lors, l'enfant est moins porté, le maître se décourage, laisse tomber, c'est le couperet, il faut orienter l'enfant. [...] Il est cependant vrai de dire aussi que le diagnostic n'est pas seulement l'attribution d'une étiquette, mais une ouverture pour une meilleure appréhension des problèmes. » Les Parents d'Anaïs, 9 ans, Marne (51) 10 mars 2000.

« L'annonce de la maladie rare de ma fille a fermé plus de portes qu'elle n'en a ouvertes. [...] Une rentrée pas tout à fait comme les autres. Il lui faut faire un mois d'essai avant d'être acceptée dans l'école du village et ce pour deux fois une heure et demie. [...] Je me demande quelle est la meilleure attitude à adopter: faire intervenir le plus de monde possible au risque de faire peur à l'équipe enseignante et éducative ou bien mettre de côté certains aspects médicaux de mon enfant qui parfois, n'apporteront pas grand chose dans la pratique professionnelle de l'enfant handicapé. Notre tâche sera de persuader le personnel de l'intelligence d'Emma. Un enfant sans langage oral reste trop vite jugé sans langage intérieur. Par exemple, les ATSEM (Assistantes Techniques Spécialisées des Ecoles Maternelles) s'extasient qu'Emma réponde à son prénom; comment leur faire comprendre qu'elle fait des phrases, classe par couleurs et par formes sur consignes, analyse, synthétise, connaît des tas de comptines, compte jusqu'à 12, dénombre, s'intéresse plus à ce qui est écrit sur sa carte postale qu'à la photo [...]. » Les Parents d'Emma, 3 ½ ans, Hérault (34) septembre 2000.

Ces témoignages ont suscité ma réflexion d'une part sur le thème de l'intégration scolaire et des maladies rares, et d'autre part sur la conception des missions que se doit d'effectuer tout maître relativement à celles décrites dans le référentiel de compétences des maîtres spécialisés CAPSAIS au B.O. n° 3 du 8 mai 1997, c'est à dire des missions d'enseignement spécialisé, de prévention et d'intégration, et de relation.

En premier lieu, j'ai conçu, à travers ce mémoire professionnel, **ma mission de prévention** après m'être posé ces questions:

- Les maladies rares sont-elles connues du corps enseignant ?

- **L'étiquette de " maladie rare " est-elle un frein à une scolarité ordinaire ou à une intégration en milieu ordinaire ?**

En d'autres termes, à partir de l'exemple des maladies rares, il m'a semblé que l'on relève des difficultés relationnelles parents / maîtres, sources potentielles de malentendus voire d'erreurs pédagogiques ou même encore de refus d'intégration en milieu ordinaire, et ceci peut-être dû à des représentations erronées telles que des confusions entre maladie et handicap, un manque d'informations, l'idée qu'une maladie rare engendre nécessairement un handicap ou une collaboration école / famille peu élaborée...

Aussi, par le moyen d'un premier questionnaire, j'ai tenté d'évaluer les représentations des maladies rares que se font les enseignants d'écoles en milieu ordinaire. Puis, je me suis attaché à apporter une information adaptée sur les aides possibles en situation scolaire pour des enfants présentant une pathologie rare afin de rechercher par cette action de prévention et

avec l'aide d'un second questionnaire, s'il y a d'éventuelles modifications des représentations et / ou craintes initiales constatées. Et, par voie de conséquence, tenter de constater que le fait de mieux comprendre peut aider à mieux intervenir dans sa pratique pédagogique.

En second lieu, **ma mission de relation** a été menée auprès de trois publics différents :

- auprès des enseignants,
- auprès des associations qui soutiennent des malades ou des familles de personnes atteintes de maladies rares et leurs présidents (pour rédiger le document informatif de présentation des maladies rares et leurs suggestions dans le cadre des adaptations de la pédagogie en cas de handicap ou par prévention d'éventuels troubles psychologiques ou comportementaux),
- et auprès de trois familles d'enfants scolarisés et présentant un Syndrome de Pierre Robin (dont j'ai d'ailleurs recueilli et transcrit au début de cette introduction les témoignages de deux d'entre elles). Responsable d'une association qui soutient les familles d'enfants présentant ce syndrome, j'ai lancé un appel auprès des parents adhérents qui ont un enfant d'âge scolaire et concerné par une situation d'intégration. Trois d'entre elles ont accepté de m'aider dans ma démarche.

Enfin, je m'efforcerai d'approfondir ma mission de relation, d'échange et de communication avec deux familles d'enfant présentant la pathologie citée plus haut, où je poserai la problématique du partenariat Ecole / Famille avec l'hypothèse suivante: "***Lorsqu'on associe la famille à la réalisation du projet éducatif d'un enfant touché par une maladie rare, on peut obtenir de meilleurs résultats en termes d'implications scolaires et de performances***".

Aussi, à travers des expériences pratiques effectuées auprès de deux des enfants concernés, j'assumerai **ma mission d'enseignement spécialisé** et décrirai l'impact éventuel de certains apports formulés par les parents en regard des possibilités de leur enfant, et en collaboration avec leurs enseignants intégrants.

I. LES ENSEIGNANTS ET LES MALADIES RARES :

A) Comment les enseignants se représentent-ils une maladie rare :

1) Présentation :

L'obligation éducative pour les enfants et adolescents handicapés a été instituée par la Loi d'Orientation du 30 juin 1975, quelque soit la nature de leur handicap et concerne donc également des enfants présentant une maladie rare.

L'objectif majeur de cette loi est d'abord l'accès à une intégration scolaire en milieu ordinaire. L'école doit s'adapter à certaines valeurs comme la tolérance, la solidarité, la prise en charge des différences. La principale condition à l'intégration pour une école et ses enseignants relève du volontariat car, si des actions sont encouragées, elles ne sont jamais imposées. Il faut un certain engagement, ou un libre consentement, de la part des accueillants, avec une évidente tolérance aux différences.

Aussi, il m'a paru intéressant de connaître les représentations et par conséquent les attitudes des enseignants d'école en milieu ordinaire s'ils étaient face à une demande d'intégration d'un élève présentant une maladie rare. Ces informations pourraient m'apporter des indices précieux sur les motifs de refus d'intégration éventuel en vue de savoir sur quels points une information ou une intervention s'avèreraient utiles.

De par mon expérience associative dans le soutien aux familles d'enfants présentant une maladie rare particulière et, de par mes rencontres avec d'autres responsables dans le même champ d'activités, j'ai acquis le sentiment que des réactions négatives ou réservées d'un certain nombre d'enseignants de milieu ordinaire, provenaient de la méconnaissance des spécificités de la notion de " maladie rare " (l'inconnu fait peur), et des qualificatifs erronés ou stéréotypés que pourrait suggérer le mot " rare ".

2) Méthodologie :

Mon action comprend deux volets: comprendre puis prévenir.

Comprendre les représentations des enseignants:

J'ai adressé à 400 enseignants d'école en milieu ordinaire du Nord (59) et du Pas de Calais (62), répartis dans une centaine d'écoles primaires et maternelles de 1 à 12 classes, un questionnaire que j'ai construit sur le thème des maladies rares et de l'approche qu'ils en ont

(représentations, craintes, connaissances, etc...). Un exemplaire vierge est en annexe n° 1.

Certaines questions sont construites sur le principe des questions fermées en terme de oui / non. D'autres le sont sur le principe des questions ouvertes permettant un développement. L'analyse des réponses a été menée selon une double modalité :

- quantitative : calcul en pourcentage de réponses spécifiques par rapport au total des enseignants, dénombrement des différentes propositions. Un enseignant peut avoir donné plusieurs propositions dans sa réponse.

- qualitative : à partir d'un référentiel théorique pour chaque question ou question secondaire.

Chaque question est présentée aussi précisément que possible et analysée dans ce mémoire.

154 questionnaires m'ont été retournés remplis, soit environ par un peu plus d'un tiers des enseignants contactés.

Prévenir:

Après analyse des résultats, j'ai envoyé aux participants un bilan (annexe n° 2) et une information (annexe n° 3) que j'ai élaborée en synthétisant les différentes plaquettes d'informations et courriers envoyés par les présidents d'une vingtaine d'associations Loi 1901 s'occupant de maladies rares et que j'avais sollicitées (cf annexe n°8), en précisant notamment des remédiations possibles (humaines, techniques, pédagogiques, etc...).

Un second questionnaire (annexe n° 4) me permettra d'analyser une éventuelle modification des représentations et attitudes des enseignants après information et ainsi de tenter d'évaluer la portée de cette information et de cette prévention.

3) Définitions d'une maladie rare :

On peut donner avant tout une **définition sociale** des maladies rares : quelque soit la gravité, qu'il existe un traitement ou pas (par opposition à une maladie orpheline), quelque soit l'origine (génétique 80 %, infectieuse 20 %, accidentelle, etc...), **l'identité se construit sur la problématique sociale commune d'isolement et de minorité des malades** (AMR Alliance Maladies Rares, 1999).

Il convient d'opposer cette définition sociale à une définition plus extrême : une maladie grave, voire très grave, handicapante, chronique, évolutive la plupart du temps, mortelle en général et qui touche une petite population, moins de 5 personnes sur 10 000 (A. WOLF, 1999).

Quelques remarques peuvent être apportées :

- Une maladie rare peut atteindre chacun à un moment donné de sa vie (50 % des maladies rares apparaissent à l'âge adulte).
- Les malades atteints d'une maladie rare souffrent d'une maladie souvent (mais pas toujours) grave, évolutive, invalidante, et de handicaps associés.
- Les malades connaissent une grande diversité d'expression de chaque maladie et de degré d'atteinte et d'évolution propre à chaque individu.

4) Résultats et analyses du premier questionnaire:

Remarque : Les résultats sont fournis sous la forme de pourcentages des réponses question par question appartenant à différents champs sémantiques parmi l'ensemble des réponses données par les enseignants. Les résultats concernent le dépouillement de 154 questionnaires et un récapitulatif de toutes ces réponses est donné en annexe n°5.

Question 1 : *Que ressentez-vous à l'annonce des maladies rares telles que « Naevus géant congénital, Syndrome de Prader-Willi, Maladie de Fanconi, Syndrome de Pierre Robin, Atteinte chronique juvénile, X fragile, Syndrome de Rett, Syndrome d'Ondine, Maladie de Van Bogaert, Syndrome de Marfan, Syndrome de Moëbius, etc... ?*

46 % des réponses touchent à la sensibilité des enseignants, de l'ordre du " ressenti affectif ".

40 % des réponses expriment une méconnaissance reconnue.

13 % des enseignants ne répondent pas.

10 % des réponses réfèrent à une demande d'information.

La composante principale des réponses correspond à **un ressenti affectif** étroitement lié à l'égard d'un enfant, d'un adolescent, ainsi qu'à leur entourage. Les réactions affectives vont de la gêne et du malaise anxieux (désarroi, peur, etc...) au bouleversement (douleur, catastrophe, etc...). Des sentiments d'injustice (compassion) se manifestent également ainsi que d'étonnement (impressionné).

Une deuxième composante importante marque **la méconnaissance** (on peut y inclure les 13 % de non-réponses) des enseignants sur le sens même de l'expression " maladie rare ". On peut corrélérer cet item avec celui de la demande d'information.

Question 2 : *Quelle représentation vous élaborez-vous à la lecture des maladies rares citées précédemment ?*

Aucune représentation : 39 %

Maladie handicapante à vie : 27 %

Isolement : 12 %

Utilisation d'un vocabulaire spécifique et médical : 11 %

Pas de réponses : 9 %

Divers : 3 %

Les items " aucune représentation " et " pas de réponses " résultent de la méconnaissance citée en question 1. Il semble que **pour 1/3 des enseignants de milieu scolaire ordinaire, une maladie rare engendre un handicap**, qui provoquerait impuissance, dépendance, fragilité, fixité, retard intellectuel, et ceci de manière définitive et / ou évolutive pouvant aller jusqu'à la mort.

Il convient d'une part de relier ces items aux questions 6 et 7 portant sur la définition du handicap, et, d'autre part, de sensibiliser, par l'apport d'une information, à l'idée qu'une maladie rare n'engendre pas forcément un handicap et peut ne pas être obligatoirement une maladie handicapante (27 % des réponses).

11 % des enseignants interrogés utilisent un vocabulaire scientifique et médical, vocabulaire qui s'attribue assez naturellement aux maladies rares : génétique, orpheline, congénital, etc... Par contre, il est intéressant de noter qu'aucune image clichée ou stéréotypée n'a été employée pour représenter une pathologie rare (fauteuil roulant, hôpital psychiatrique, maison de redressement, etc...) quelque soit l'atteinte.

Enfin, 12 % des enseignants participants semblent sensibilisés par le problème de l'isolement que rencontrent les familles. Ces familles d'enfants ou adolescents présentant une maladie rare ressentent la plupart du temps ce sentiment et les poussent à se regrouper en associations dont les buts principaux sont très souvent le soutien mutuel et l'échange d'expériences et d'informations tant dans le domaine de la maladie que dans celui de la scolarité.

Question 3 : *Quelles craintes, quelles inquiétudes provoquerait chez vous l'annonce de l'intégration d'un enfant présentant une maladie rare ?*

L'intégration est-elle possible ? (moyens, information, organisation, etc...) : 53 %

Ne pas savoir répondre aux besoins: 29 %

Les risques : 18 %

Aucune crainte : 20 %

Réactions humaines (désarroi, peur, etc...) : 18 %

Demande de formation : 4 %

La majorité des enseignants interrogés **souhaitent, avant même une intégration d'enfant présentant une pathologie rare, une information sur les conditions** dans lesquelles une intégration serait possible (faisabilité). Cette information sera fournie dans le deuxième envoi décrit dans le paragraphe " Méthodologie, prévenir " page 4.

Il traduit aussi les **inquiétudes** tout à fait légitimes devant une inconnue (ou l'inconnu), qui sous-entendent de nombreuses interrogations : y-a-t-il handicap mental ? Y-a-t-il soutien de spécialistes et / ou plateau technique ? Un accueil dans une classe à effectif réduit est-il nécessaire ? Y-a-t-il handicap physique, sensoriel, etc... ?

Les réponses " ne pas savoir répondre aux besoins " reflètent pour 1 enseignant sur 3 une certaine conception du rôle qu'il n'est pas sûr d'être en mesure de jouer efficacement, puisqu'il n'a probablement pas la formation ou tout simplement la pratique.

Les deux items " risques " et " réactions humaines " montrent que pour 1 enseignant sur 5, les inquiétudes à la fois pour l'enfant lui-même, pour les autres enfants de la classe et de l'école et pour les maîtres-accueillants potentiels interrogés eux-mêmes, confirment le besoin d'information et met en avant celui d'un non-isolément (partenariat et équipe éducative).

Enfin, 20 % des enseignants n'éprouvent aucune crainte particulière et **s'inscrivent dans la méconnaissance qu'ils ont des maladies rares** et probablement d'une attitude volontariste de se mettre en retrait par manque d'information.

Question 4 : *A votre avis, combien d'atteintes de maladies rares sont diagnostiquées (naissances et en cours de vie), en France chaque année?*

30 000 nouveaux cas sont relevés chaque année en France.

Il y a eu seulement 2 % de bonnes réponses mais 47 % de non-réponses. Les réponses effectives des enseignants ont varié de 200 par an à 1 200 000 par an (cf annexe n° 5).

Combien de personnes présentent une maladie rare en France ?

6 à 8 % de la population présentent une pathologie rare en France, soit environ 4 000 000.

Il n'y a eu aucune bonne réponse mais 54 % de non-réponses. Les réponses données ont varié de 100 à 3 000 000 avec deux pics à 10 000 et 100 000 (cf annexe n° 5).

Quel est le taux de prévalence pour qu'une maladie soit dite " rare " ?

La prévalence d'une maladie est le nombre de sujets atteints par rapport à une population de référence, c'est à dire à une même classe d'âge. Une maladie sera dite " rare " si son taux de prévalence est inférieur à 1 cas pour 2 000 naissances.

Il y a eu 1,3 % de bonnes réponses mais encore un fort pourcentage de non-réponses avec 47 % . Les réponses fournies ont été de 1 cas pour 50 à 1 cas pour 3 000 000 avec deux pics notables à 1 000 et à 10 000.

Question 5 : *Combien de maladies rares sont répertoriées dans le monde et en Europe ?*

On dénombre entre 5 000 et 6 000 maladies rares dans le monde et on en répertorie une nouvelle toutes les semaines.

5 % des enseignants participants ont donné la bonne réponse et 56 % d'entre eux n'ont pas répondu. Les réponses se sont étalées de 20 à 3 000 000.

3 500 maladies rares sont spécifiques à la population européenne et plus largement à la population des pays industrialisés. Cependant, le nombre est en continuelle croissance du fait de l'ouverture des frontières et du mélange des populations qui en résulte.

Peu d'enseignants connaissent les statistiques sur les maladies rares. Le pourcentage des bonnes réponses aux cinq derniers items (questions 4 et 5) corroborent la méconnaissance de ce thème par 40 % des enseignants (en plus des 13 % de non-réponses et des 10 % en attente d'information). Il me faut souligner et insister sur le fait que 6 à 8 % de la population est atteinte d'une maladie rare. Il s'agit d'une approximation car l'épidémiologie concernant les maladies rares est balbutiante et actuellement difficile. Chacune des 6000 maladies rares n'est peu ou pas connue du public enseignant (et du public tout-venant), mais au total, et contrairement à ce que pourrait suggérer le terme même de " rare ", le nombre de personnes atteintes est considérable, leurs pathologies et leurs besoins de soins sont d'une extrême variété. (A. WOLF, 1999).

Question 6 : *Toute maladie rare donne-t-elle lieu à des incapacités fonctionnelles, génératrices de handicaps?*

Réponse oui : 10 %
Réponse non : 84 %
Non-réponse: 6 %

La réponse est non : les progrès thérapeutiques, la médication, la chirurgie réparatrice, des prises en charge précoces, etc... peuvent notablement éviter de futurs handicaps.

Quelques exemples : - la phénylcétonurie (1 / 12 000) est une maladie rare tout à fait curable par un régime dépourvu de phényllalanine et évite ainsi des psychoses déficitaires graves et des polyhandicaps (déficience mentale associée à des troubles moteurs).

- le syndrome de Rotor qui se traduit par un ictère. Il n'y a pas de traitement mais la maladie est totalement bénigne.

Cette question avait bien sûr pour but de sensibiliser les enseignants sur le fait qu'il convient d'éviter la confusion entre maladie et handicap. Les résultats sont probablement induits par la question elle-même, car à la question 2, 1/3 des enseignants pensait qu'une maladie rare engendrait un handicap, résultat que l'on ne retrouve pas ici. Apparemment, une majorité de ces maîtres ont-ils inféré un sens sans doute évident à la question posée.

Question 7 : *Pensez-vous que beaucoup de personnes handicapées, en dépit des déficiences initiales, ne sont pas considérées comme des malades ?*

Réponses oui : 60 %
Réponses non : 25 %
Non-réponses : 15 %

C'est une question inverse à la précédente. Il faut s'approprier la notion de handicap comme une notion avant tout sociale. La notion de handicap selon WOOD (reconnue et acceptée par l'OMS, Organisation Mondiale de la Santé, en 1988 et par la France en 1989, est constituée de trois caractéristiques:

- la **déficience** qui correspond à **l'aspect lésionnel du handicap**. Elle est l'écart par rapport à une norme biomédicale (exemple donné par WOOD lui-même : deux personnes perdent l'une et l'autre l'annulaire et l'auriculaire de la main gauche dans un accident. L'une est cantonnier et l'autre est violoncelliste).

- l'**incapacité** est la **conséquence fonctionnelle de la déficience**. Elle est l'écart par rapport à la norme en termes d'actions de l'individu (exemple : nos deux personnes citées précédemment ont la même incapacité à saisir avec une pleine efficacité divers objets de la main gauche).

- le **désavantage social** qui résulte des deux composantes précédentes et qui correspond à **l'aspect situationnel du handicap**. Il est la déviation par rapport à la norme du milieu social dans lequel évolue la personne (exemple : la situation professionnelle du cantonnier ne sera que très légèrement, sinon pas du tout compromise et il pourra continuer de jouir de son insertion sociale, tandis que celle du violoncelliste l'est fortement et il risque très probablement de perdre l'emploi de soliste et de musicien qu'il avait au sein de son orchestre).

Le handicap est donc une construction sociale et existe ou non et avec plus ou moins d'importance.

Il est à signaler qu'une nouvelle définition du handicap est à l'étude : la raison en est d'éviter les connotations négatives de certains termes : « incapacité » serait remplacé par « activité » et les aspects négatifs par « limitation d'activité », de la même façon, « désavantage » serait remplacé par « participation sociale » et les aspects négatifs par « restriction de participation ».

Enfin, le handicap est évolutif dans le temps et variable en fonction des situations rencontrées.

60 % des enseignants ont bien compris que d'une certaine façon, nous sommes tous porteurs de déficiences dont les conséquences provoquent des handicaps plus ou moins supportables, et qui nous désavantagent sans pour autant être malades. Prenons l'exemple d'un coureur de fond pourtant rigoureux et régulier dans ses entraînements, qui ne sait cependant pas courir le marathon en moins de 4 H 30 mn. Or, les champions le parcourent en moins de 2 H 15 mn. Le handicap est tel qu'il ne gagnera jamais les primes, ne montera jamais sur les podiums, ne sera pas reconnu, n'aura pas les honneurs de la presse, etc... et pourtant il n'est pas malade puisqu'il court ..., il a même couru son quinzième 42,195 kms jusqu'au bout et il ... prépare un 100 bornes (un 100 kms) qu'il parcourra en au moins 20 heures au lieu des moins de 7 heures des champions, puis préparera encore un futur marathon, etc, etc, ...

Que penser de ceux qui courent le marathon en 3 heures ou le 100 kms en 10 heures et ne feront même pas partie du tableau d'honneur ?

Les 15 % de non-réponses résultent probablement d'une non-compréhension de la question (question mal posée, etc...).

Question 8 : *Un handicap a-t-il parfois à son origine une maladie courante ?*

Réponses " vrai " : 70 %

Réponses " faux " : 15 %

Non-réponses : 15 %

Cette question a pour objectif une information indispensable à l'élaboration d'éventuels programmes de prévention.

La réponse est "vrai" : avec les exemples connus de la rubéole, pathologie virale relativement courante aux conséquences redoutables de polyhandicap, de la toxoplasmose due à un parasite, maladie bénigne pour l'adulte mais dangereux pour le fœtus pendant la grossesse, dont les conséquences sont également un polyhandicap. La réponse était facile.

Définition d'un **handicap rare** : **le taux de prévalence est de moins d'un cas sur 2000 (parfois 2500 selon les sources) et nécessite des techniques particulières de prise en charge malgré des structures existantes spécialisées.** La spécificité d'un handicap rare est donc d'une variété extrême à l'intérieur même d'une minorité.

Les handicaps rares se recrutent parmi les **plurihandicaps** (associations de deux handicaps): surdi-cécité, handicap moteur et sensoriel, déficience mentale et sensorielle), les **polyhandicaps** (handicaps graves à expression multiple chez lesquels la déficience mentale sévère est associée à des troubles moteurs, entraînant une restriction extrême de l'autonomie) et les **surhandicaps** (le ou les handicap (s) se cumulent avec un handicap acquis d'ordre cognitif ou relationnel (handicaps mentaux légers associés à des troubles de la personnalité ou du comportement (Circulaire n° 86-13 du 6 mars 1986).

Question 9 : *Savez-vous si vous avez déjà intégré un enfant présentant une maladie rare ?*

41 % des enseignants savent s'ils ont déjà intégré ou non un enfant présentant une maladie rare.

46 % ne le savent pas. Les raisons en sont variées : par manque d'information, pas de demandes parentales, ne pas avoir été confronté au problème, etc ...

Voici le témoignage d'un parent du département de la Marne à propos de l'annonce de la maladie rare de sa fille Anaïs à son enseignant : *[...] Nos enfants sont atteints d'une anomalie ou d'une maladie, ils sont certes différents, ne partent pas avec les mêmes chances, mais comme les autres enfants, ils sont avant tout des enfants, des enfants ayant les mêmes droits à l'enseignement.*

Il me semble que devant le diagnostic, il est nécessaire de prendre de la distance et de considérer l'enfant globalement, sinon on ne voit plus que les symptômes. Il est cependant vrai de dire aussi que le diagnostic n'est pas seulement l'attribution d'une étiquette, mais une ouverture pour une meilleure appréhension des problèmes d'où découle une meilleure prise en charge des manifestations. De ce point de vue, il vaudrait mieux jouer la transparence.

Dire ou ne pas dire est à double tranchant... Comment se positionner pour aider et non nuire à notre enfant ? [...], je constate que la compréhension du problème et l'acceptation est une affaire très individuelle. Le degré de tolérance d'un instituteur à l'autre à accepter un enfant en difficulté scolaire dans sa classe varie comme le jour et la nuit.

Le problème me semble beaucoup plus compréhensible par des personnes affectées personnellement, par les enseignants ayant une étude et une ouverture sur les difficultés d'apprentissages ou bien par les spécialistes.

[...] En ce qui concerne ma fille, [...], nous avons opté pour parler de ses difficultés aux enseignants mais en restant évasifs : l'enseignante de Anaïs sait, de notre part, qu'elle

présente des problèmes de santé ayant des conséquences sur ses apprentissages, mais ne sait pas de quel problème il s'agit. [...] J'ai de suite regretté d'avoir annoncé au directeur l'anomalie génétique car sa réponse a été : " Et bien, nous faisons de l'intégration sans le savoir ! " On voit de suite qu'un enseignant peu averti précipite les choses du côté de l'anormalité.

(Anaïs a 9 ans, elle est scolarisée actuellement en CE2. Le syndrome de Pierre Robin (1 / 8500) qu'elle semblait présenter isolé est en fait associé à une microdélétion 22q11 traduisant un syndrome de Di George (entre 1/2500 et 1/5000) décelé 3 mois avant ce témoignage).

La question aurait pu être posée différemment : " Accepteriez-vous de prendre dans votre classe un enfant présentant une maladie rare ? " Il m'a semblé prématuré de la poser sans avoir évalué (cf question 12) les interrogations et les facteurs sans doute subjectifs (mon hypothèse supposait une méconnaissance avérée de la notion de maladie rare) qui influencent les réponses des enseignants, potentiellement accueillants, questionnés.

Ce sera l'objectif du deuxième questionnaire diffusé avec une information de prévention.

La lecture du témoignage du parent d'Anaïs soulève quelques questions:

- Faut-il annoncer la maladie rare à un enseignant non informé (et non formé) accueillant un enfant le présentant ?

- La présence d'un enfant présentant une pathologie rare dans une classe modifie-t-elle la relation pédagogique de l'enseignant à l'égard de l'enfant ?

- Constitue-t-elle une mise à l'épreuve de la capacité de tolérance (mot cité en question 12) des enseignants concernés ? (L. THOUROUDE, 1996).

- Quelles limites peut-on donner à l'anormalité (ou la normalité) ?

- Où se trouve le point de rupture entre le normal et ce qui ne l'est pas ?

- Quelle perception doit-on avoir de notre rôle d'enseignant et des attentes que nous avons par rapport aux enfants présentant une maladie rare ?

- Si la normalité est considérée comme l'absence de maladie, ne doit-on pas plutôt accepter l'idée qu'être normal, c'est être bien adapté de façon stable à son environnement ?

Les réponses ne peuvent être données qu'à travers une dynamique collective (obligation éducative pour les enfants et adolescents handicapés, quelque soit la nature du handicap, de la Loi du 30 juin 1975 et de l'obligation scolaire en général, quelque soit l'enfant, de la Loi du 10 juillet 1989) et de la dynamique individuelle vécue par chaque enseignant en fonction de son rôle, de son ouverture vers l'autre, de la projection de soi sur l'enfant accueilli.

Question 10 : *Pensez-vous qu'une mesure en faveur des enfants et adolescents handicapés doit être incluse dans le cadre de politiques ou de programmes dits ordinaires (a) ou être basée sur la reconnaissance des droits des élèves handicapés (b) ?*

Réponses (a) : 30 %

Réponses (b) : 32 %

Réponses (a) et (b) : 20 %

Non-réponses : 18 %

1 enseignant sur 3 pense que les mesures en faveur des enfants et adolescents handicapés ne doivent pas être des mesures d'accompagnement, qui pourraient avoir une

connotation plutôt négative si ce n'est dévalorisante.

1 sur 3 pensent que les enfants et adolescents handicapés ne participent pas sur un même pied d'égalité à l'aspect scolarisation de notre société et qu'il faut d'abord se baser sur une reconnaissance explicite de leurs droits de participer à l'Ecole (Loi de 1975).

1 enseignant sur 5 pense qu'une dynamique reste nécessaire et que rien n'est ni jamais acquis, ni jamais figé.

Enfin, 18 % d'entre eux ne répondent pas et demandent une réflexion à ce sujet, ce qui résulte sans doute du fait qu'ils n'ont probablement pas réfléchi à cette question et également de la méconnaissance de la Loi de 1975.

Il serait intéressant de se référer en annexe d'une part au résultat d'un questionnaire (année 2000) sur la prise en compte du handicap effectué par Monsieur le Député J.Fr. CHOSSY, de la Loire-Foréz et particulièrement en ce qui concerne l'intégration des personnes handicapées en milieu ordinaire et d'autre part à la note de présentation du projet d'avis de Mr V. ASSANTE « Situation de handicap et cadre de vie » du 12 septembre 2000, Conseil économique et Social. »

Ces annexes n° 6 et n° 7 n'ont pour but que d'apporter des éléments de réflexion pour répondre à la question 10.

Question 11 : *Pensez-vous que le postulat suivant soit vrai : " Les enfants et adolescents handicapés souffrent d'une exclusion structurelle de l'école ordinaire du fait de ses obstacles physiques ou liée aux préjugés, et à ce titre, ils ne la fréquentent pas comme les autres.*

Réponses oui : 73 %

Réponses non : 14 %

Non-réponses : 13 %

Cette question est bien sûr corrélée à la précédente et corrobore l'idée d'une reconnaissance des droits des élèves handicapés.

3 / 4 des enseignants pensent que l'école en milieu ordinaire exclurait les élèves atteints de handicap. Ce résultat est sans doute induit à la fois par le ressenti affectif des enseignants (cf question 1) et par l'expérience non vécue de l'accueil d'un enfant handicapé.

Question 12 : *Citez 3 mots qui vous semblent importants en matière d'intégration scolaire d'élèves présentant une maladie rare.*

Le bilan porte sur 145 questionnaires (154 reçus dont 9 non-réponses à la question 12) Tous les mots utilisés par les enseignants questionnés qui ont répondu à la question 12 ont été répertoriés en 11 champs sémantiques (cf annexe n°5 question 12) rangés dans le tableau 1.

Dans le tableau 2 sont rangés, à l'intérieur des champs sémantiques retenus, **les mots utilisés plus de 10 fois** par l'ensemble des enseignants participants au questionnaire (cf annexe n° 5 question 12).

A la lecture des tableaux 1 et 2, un ensemble de trois thèmes domine et semble montrer que les enseignants sont avant tout **préoccupés** par :

- **les qualités qu'ils pensent devoir acquérir pour bien accueillir un élève présentant une maladie rare,**

- **la question de savoir en quoi l'enfant ou l'adolescent est différent,**

- **et le dispositif qu'ils doivent mettre en place pour intervenir en matière**

d'enseignement et d'éducation.

Tableau 1: Classement en champs sémantiques des réponses à la question 12 du premier questionnaire

Champs sémantiques	Total	%	Rang
Qualités humaines de l'enseignant qui accueille	70	48,30	1
Différence, différenciation	66	45,50	2
Dispositif de l'intervention du maître	63	43,40	3
Adaptation	44	30,30	4
Information	42	29,00	5
Coopération, collaboration, échanges	32	22,10	6
Intégration	18	12,40	7
Formation	13	9,00	8
Cadre réglementaire, moyens	10	6,90	9
Prévention	3	2,10	10
Evaluation, diagnostic	1	0,60	11

Tableau 2: Classement des mots utilisés à la question 12 du premier questionnaire.

Mots cités	Total	Rang	Rang par champ sémantique
Expliquer / Informer	42	1	5
Tolérance	18	2	2
Adaptation	17	3	4
Accueil	16	4	1
Intégration	14	5	7
Formation	13	6	8
Accepter les différences	13	6	2
Accompagnement / Suivi	11	8	1
Volontariat	11	8	3
Aménagement	10	10	4
Partenariat	10	10	4
Soutien	10	10	6
Travail d'équipe	10	10	6

Il est intéressant de noter que le mot " **tolérance** " a été cité 18 fois et surtout placé en 2^{ème} rang dans le tableau 2 des mots cités fréquemment. Le sens de ce mot peut être mis en parallèle avec ce qui suit : " L'intégration suppose que l'enseignant renonce à l'uniformité et à la compétition, afin de percevoir la différence en termes positifs et non en termes de manques, reconnaissant comme constructive l'interaction avec ceux qui diffèrent. La présence d'un

enfant handicapé en classe amène diverses interrogations sur le rôle de l'enseignant, la relation pédagogique, l'ouverture sur l'extérieur. **C'est pourquoi elle constitue une mise à l'épreuve**

de la capacité de tolérance des enseignants concernés. "

(L. THOUROUDE, 1996).

Le champ sémantique " Adaptation " est devant celui de l'intégration, de même qu'en termes de mots isolés (adaptation 17 et intégration 14). Il semble que les enseignants viseraient à adapter leur enseignement au niveau des potentialités de l'élève (en variant les situations d'apprentissage, en portant leur pratique sur le travail individuel alterné avec le travail de groupe, etc ...) plutôt qu'à se dynamiser dans un processus d'intégration en mettant l'élève au centre de son système d'enseignement, en travaillant en partenariat avec l'environnement humain (champ sémantique placé au rang suivant). L'item " Coopération, collaboration, échanges " est placé entre celui d'adaptation et celui d'intégration dans le tableau 1 et affirme la nécessité et le besoin des enseignants de vouloir, dans une certaine mesure, ne pas s'isoler dans une démarche d'adaptation (plus que d'intégration).

Le mot " Information " (associé à " explication ") est le mot le plus cité par les enseignants. Il démontre donc un énorme besoin mais sans être une priorité puisqu'il n'arrive qu'en 5ème position en terme de champ sémantique. L'information souhaitée découle logiquement et normalement des trois premiers champs sémantiques et sera fournie aux enseignants à la suite de ce bilan du premier questionnaire.

Il apparaît donc que l'idée d'intégrer un élève présentant une maladie rare est prématurée car les enseignants souhaitent d'abord répondre aux trois préoccupations décrites au début de cette analyse: qualités d'accueil à acquérir, comprendre le pourquoi de la différence et le dispositif à adapter.

Enfin, l'item " Formation " représente à peine 9 % des besoins des enseignants d'école en milieu ordinaire interrogés dans le cadre de l'accueil d'un enfant atteint d'une maladie rare.. Sans doute, d'une part, les enseignants n'ignorent pas qu'une formation spécialisée CAPSAIS existe sur la base du volontariat et d'autre part, pensent que des structures spécialisées, variées, adaptées, sont à même d'accueillir des enfants à besoins spécifiques.

B. Informations sur les maladies rares et impact sur les enseignants :

1) Présentation de l'information :

L'analyse du questionnaire devait me permettre, en plus de comprendre les représentations et attitudes des enseignants en matière de maladie rare et d'intégration d'enfants porteurs de ces pathologies, de préciser les points pouvant faire l'objet d'une prévention. **Cette prévention me semblait devoir prendre la forme d'une information** et j'ai élaboré, avec l'aide de plaquettes et de courriers que m'ont envoyés les présidents d'associations concernées par les maladies rares et qui ont accepté de m'aider dans ma démarche (cf annexe n° 8), un tableau d'informations qui répertorie une vingtaine de pathologies rares, leur étiologie, les troubles qui en découlent, les remédiations et / ou moyens (humains, techniques, pédagogiques, etc...) qui peuvent être mis en oeuvre, ainsi que les contacts associatifs (cf annexe n° 3).

Il convient de noter la variabilité interindividuelle importante résultant d'un tableau clinique moyen des symptômes décrits dans l'étiologie de chaque pathologie. Dans le domaine des maladies rares, chaque cas est différent.

Un second questionnaire accompagne ce tableau d'information. Il me permettra d'évaluer la portée d'une telle information et d'une telle prévention et d'analyser une éventuelle modification des représentations et attitudes des enseignants.

2) Résultats et analyses:

Les résultats et analyses sont effectués à partir des réactions à l'information fournie en retour à partir de 53 questionnaires qui m'ont été renvoyés.

Question 1 : *Etes-vous satisfait de l'information fournie par le tableau des pathologies ?*

Réponses oui : 75,40 %

Réponses non : 5,60 %

Non-réponses : 19 %

3 / 4 des enseignants soulignent leur satisfaction par rapport à l'information fournie dans le document de présentation des pathologies rares et confirme la demande qu'ils avaient manifestée à la question 12 du premier questionnaire, plus par besoin que par priorité.

De plus, ce document répond à la question 3 où la majorité des enseignants, avant même une intégration d'élève présentant une maladie rare, souhaitait une information sur les conditions de faisabilité à une intégration en milieu ordinaire.

Le chiffre de 75,40 % montre également que les enseignants, par ce qu'ils lisent dans le tableau, découvrent d'une part l'extrême variété des pathologies rares et surtout, pour certaines d'entre elles, quand un handicap est engendré, les remédiations et / ou moyens qui peuvent être mis en oeuvre pour favoriser une intégration scolaire en milieu ordinaire; et d'autre part, pour d'autres pathologies, ils découvrent qu'une scolarisation normale et classique est possible pour les élèves qui peuvent en être atteints.

Ce qui apparaît dans ce tableau répond sans doute à l'idée soulevée par 1 / 3 des enseignants à la question 2 du premier questionnaire: " une maladie rare engendre un handicap ": **une maladie rare n'engendre pas nécessairement un handicap.**

La satisfaction des enseignants devant ces informations résulte également de la possibilité qui leur est offerte de compléter leur propre questionnement par les nombreux liens proposés comme les coordonnées des associations, les sites internet traitant ces sujets, etc...

Question 2 : *Vos éventuelles craintes sont-elles modifiées ?*

Réponses oui : 35,80 %

Réponses non : 33,90 %

Non-réponses : 30,30 %

Cette question concernait les enseignants (3 sur 4) de milieu ordinaire interrogés qui avaient manifesté d'éventuelles craintes, inquiétudes, interrogations à l'annonce d'une intégration d'enfant ou adolescent présentant une maladie rare (20 % n'éprouvaient aucune crainte). 1 / 3 d'entre eux semble avoir réagi favorablement à l'information. Des éléments de réponse variés sont apportés et permettent une réflexion plus adaptée et réduisent les inquiétudes légitimes éprouvées à l'origine.

Cependant, près de 34 % des enseignants pensent que si le besoin d'information est nécessaire, cette information ne suffit pas pour modifier leurs attitudes. Sans doute faut-il d'une part rapprocher ce résultat de la question 12 du premier questionnaire où l'idée d'intégration ne viendra qu'après avoir répondu aux préoccupations liées aux qualités humaines qu'il faut acquérir pour être enseignant accueillant, et le dispositif à mettre en place en terme d'intervention et d'autre part, peut-être insérer dans ce pourcentage les 20 % des enseignants qui n'éprouvaient aucune crainte (avant l'information). Ou encore, l'évocation de supports relatifs au plateau technique ont laissé d'autres interrogations sur leur mise en oeuvre en classe.

Enfin, les 30 % de non-réponses réaffirment les attitudes d'attentes volontaristes ou de fait des enseignants devant une intégration malgré l'information et pour qui, chaque cas doit être de toute façon évalué de manière particulière.

Question 3 : *Comme lors du premier questionnaire, citez 3 mots qui vous paraissent aujourd'hui importants en matière d'intégration scolaire d'élève présentant une maladie rare ?*

De la même manière que le tableau 1, tous les mots utilisés ont été ventilés selon les mêmes 11 champs sémantiques.

Le bilan porte cette fois-ci sur 53 questionnaires reçus (cf annexe n° 9).

Tableau 3: Variation des réponses organisées en champs sémantiques à la question 3 après information.

Champs sémantiques	Avant information		Après information				
	en %	rang	total sur 53 quest.	en %	rang	variation du rang	variation du %
Qualités humaines (#1)	48,30	1	30	56,60	1	=	↗ +8,30
Différence, différenciation	43,50	2	11	20,80	8	- 6	↘ -22,70
Dispositif du maître (#2)	43,40	3	29	54,70	2	+1	↗ +11,30
Adaptation	30,30	4	14	26,40	6	- 2	↘ - 3,90
Information	29,00	5	17	32,00	5	=	↗ +3,00
Coopération, collab. (#3)	22,10	6	26	49,00	3	+3	↗ +26,90
Intégration	12,40	7	12	22,60	7	=	↗ +10,20
Formation	9,00	8	1	2,00	10	- 2	↘ - 7,00
Cadre réglementaire (#4)	6,90	9	23	43,40	4	+5	↗ +36,50
Prévention	2,10	10	2	4,00	9	+1	↗ + 1,90
Evaluation, diagnostic	0,60	11	1	2,00	10	+1	↗ + 1,40

(#1) Qualités humaines de l'enseignant qui accueille

(#2) Dispositif de l'intervention du maître

(#3) Coopération, collaboration, échanges

(#4) Cadre réglementaire, moyens

Il apparaît à la lecture du tableau 3, que les enseignants, malgré l'information souhaitée plus par besoin que par priorité, restent préoccupés par les qualités qu'ils pensent

devoir acquérir pour bien accueillir un élève présentant une maladie rare et par le dispositif qu'ils doivent mettre en place pour intervenir en matière d'enseignement et d'éducation. Ces préoccupations sont également encore plus marquées avec l'information donnée (les pourcentages respectifs ont augmenté de 8,30 et 11,30 % et les deux items conservent les deux premiers rangs). Les progressions de ces pourcentages semblent indiquer que les enseignants sont alors disposés à s'investir en terme d'adaptation (non pas d'adaptation de l'élève à la classe, mais d'adaptation du maître à l'élève), à appliquer une relation pédagogique particulière et surtout dans le respect de l'élève différent, d'autant plus que l'item " différence, différenciation ", classé au 2ème rang avant l'information, accuse une baisse de près de 23 % après l'information et se situe au 8ème rang ce qui montre, à mon sens, que **la préoccupation de savoir en quoi un enfant ou adolescent présentant une maladie rare est différent n'appartient plus à la réflexion des enseignants** potentiellement accueillants, parce que la " mise à l'épreuve de la capacité de tolérance " (citée par L. THOUROUDE) semble une idée naturellement admise, évidente et effective une fois l'information acquise.

Tableau 4 : Variation des mots cités à la question 3 après information.

Sous le tableau 4 sont rangés **les mots cités plus de 4 fois** par l'ensemble des 53 enseignants participants au deuxième questionnaire.

Mots cités	Avant information			Après information				
	total	%	rang	total	%	rang	variation du rang	variation en %
Expliquer / informer	42	11,53	1	17	10,36	1	=	↘ - 1,17
Tolérance	18	4,94	2	(0)	0		-	↘ - 4,94
Adaptation	17	4,67	3	8	4,87	5	- 2	↗ +0,20
Accueil	16	4,39	4	5	3,04	7	- 3	↘ - 1,35
Intégration	14	3,84	5	7	4,26	6	- 1	↗ +0,42
Formation	13	3,57	6	(1)	0,60	14	- 8	↘ - 2,97
Accepter les différences	13	3,57	6	(1)	0,60	14	- 8	↘ - 2,97
Accompagnement / suivi	11	3,02	8	(0)	0		-	↘ - 3,02
Volontariat	11	3,02	8	5	3,04	7	+1	↗ +0,02
Aménager sa classe	10	2,74	10	(2)	1,21	13	- 3	↘ - 1,53
Partenariat	10	2,74	10	16	9,75	2	+8	↗ +7,01
Soutien	10	2,74	10	(3)	1,82	12	- 2	↘ - 0,92
Travail d'équipe	10	2,74	10	(1)	0,60	14	- 4	↘ - 2,14
Moyens / aides	(8)	2,19	16	15	9,14	3	+13	↗ +6,95
Projet	(9)	2,47	14	12	7,31	4	+12	↗ +4,84
Ecoute	(7)	1,92	18	5	3,04	7	+11	↗ +1,12
Respect	(5)	1,37	25	4	2,43	10	+15	↗ +1,06
Milieu ordinaire	(1)	0,27	48	4	2,43	10	+ 38	↗ +2,16

Cette idée est d'ailleurs corroborée par le tableau 4 des mots cités plus de 4 fois où le mot tolérance, après information, n'est plus du tout nommé, mais supplanté par le mot respect, du même champ sémantique, et qui apparaît dans le nouveau classement (10ème). Ainsi, peut-

être pouvons-nous penser que d'un mot qui supposait un rejet, un refus possible (tolérance), les enseignants préfèrent maintenant user d'un mot plus déférent, ou toute atteinte envers l'autre est proscrite, où l'estime de soi intervient plus fortement.

De la même façon, le mot écoute apparaît dans le classement (7ème) au même rang que le mot accueil qui lui, perd trois places. Ces deux mots appartiennent au même champ sémantique. L'écoute de l'autre semble impliquer dans l'esprit des enseignants une connotation plus communicative, plus attentive et donc moins négative que la notion d'accueil.

Comme lors du premier questionnaire, l'idée d'intégration reste toujours prématurée. L'item " intégration " ne varie pas en terme de rang (7ème), bien qu'en pourcentage, une augmentation de 10 % est notable. Cette progression n'est pas due à une utilisation du mot intégration (qui est relativement stable), mais à l'apparition de mots nouveaux du même champ sémantique comme " milieu ordinaire ".

Les enseignants interrogés sont devenus plus sensibilisés à la notion de " coopération, collaboration, échanges " avec une forte progression de 26,90 % (et 3ème rang +3). On peut aussi justifier de leurs commentaires que **les enseignants de milieu ordinaire ont compris la nécessité de ne pas s'isoler et que tous les partenaires (famille, professionnels de la santé, équipe éducative, etc...) sont les clés pour prévoir et / ou réussir une scolarisation d'un élève présentant une maladie rare, s'il en est stigmatisé.**

Les mots cités **partenariat** (2ème rang +8) et **projet** (4ème rang +12) corroborent **la forte progression** du champ sémantique concerné. Les enseignants admettent que l'ensemble des partenaires, par la dynamique de l'échange, de la collaboration, de la coopération, sont les créateurs des conditions nécessaires et idéales de toute entreprise éducative à l'égard de l'élève, et que la lecture du tableau d'informations fait apparaître un contexte très mobilisateur dans le domaine affectif, cognitif et social, donc éducatif. Il semble ainsi qu'ils souhaitent, mais **dans le cadre d'un partenariat, un apport d'information sur les maladies et les handicaps engendrés** (quand ils existent), et probablement sous forme de conseils éducatifs, en sachant que les pratiques pédagogiques relèvent de leur seul ressort (dispositif de l'intervention de maître).

Enfin, **les réponses " cadre réglementaire, moyens "** au tableau 3 représente **la plus forte progression** (+ 36,50 %), et découle de tout ce qui précède. L'information fournie argumente la nécessité de moyens, de structures, de mise en place de dispositifs réglementaires, d'aides matérielles ou humaines, de lois spécifiques, etc... Il ne saurait y avoir accueil à l'école en milieu ordinaire sans la nécessité d'une mise en place d'un projet (mot cité en forte progression) pour l'élève, garantissant les meilleures conditions d'éducation et d'enseignement pour un enfant à besoins spécifiques. Cet item est à rapprocher de la question 3 du premier questionnaire où les inquiétudes soulevées ont trouvé, dans une certaine mesure, une évolution plutôt favorable par l'information fournie en matière de remédiations possibles, humaines, matérielles ou pédagogiques, levant ainsi les inconnues et affirmant une faisabilité à une intégration. Cette évolution semble refléter une efficacité de l'information faite ("en prévention") dans la mesure où **les inquiétudes se sont, semble-t-il, déplacées du "pourquoi intégrer ou pas" au "comment intégrer"** et marque, selon moi, que des inquiétudes risquant de compromettre l'intégration ont été levées. Des fortes fréquences initiales sur " accepter les différences" et "tolérance", les enseignants ont porté leurs intérêts maintenant sur "les moyens / aides" et "milieu ordinaire".

C. Conclusion :

Avec le deuxième questionnaire, les enseignants interrogés et potentiellement accueillants d'enfants et adolescents présentant une maladie rare, ont affirmé la nécessité

d'acquérir certaines qualités humaines et une réflexion préalable à la mise en place d'un dispositif d'intervention. De plus, l'apport d'une information leur a fait prendre plus nettement conscience de la notion de projet et de partenariat dans le respect d'un certain cadre réglementaire et à condition de moyens divers qui pourraient leur être alloués.

Une majorité des enseignants semble prête à mettre en chantier des aménagements pédagogiques dans leur classe s'ils ont acquis une meilleure connaissance de la réalité des handicaps, quand ils existent, d'autant plus qu'ils auront abandonné d'éventuels présupposés.

Il semble qu'avec l'information, le regard porté sur l'enfant ou adolescent porteur d'une maladie rare peut changer. D'un regard initial plus emprunt de tolérance, les enseignants développeraient un respect plus évident. **Des inquiétudes relatives à pourquoi intégrer portent à présent plus sur le comment.**

Les conditions me semblent à présent meilleures pour permettre une intégration réussie, pour permettre des situations plus favorables de scolarisation et de contenus pédagogiques adaptés.

Il semble que l'étiquette de " maladie rare " soit moins un frein à une scolarité ordinaire ou à une intégration dans une école en milieu ordinaire quand une information appropriée est fournie.

Cependant, le terme " intégration " est peu utilisé par l'enseignant de milieu ordinaire.

Peut-on parler de " **culture de l'intégration** " ?

Tous les éléments dynamisants d'une mise en place d'une intégration sont potentiellement existants : le partenariat, le projet, les qualités humaines, les dispositifs, les moyens; etc... Que manque-t-il pour déclencher de manière effective le processus de l'intégration pour un enseignant ? Sans doute, **une information rarement ou jamais engagée, celle de la communication des expériences vécues par des enseignants de milieu ordinaire pour des enseignants de milieu ordinaire. D'autant plus que les enseignants, qui mentionnent à présent "milieu ordinaire" en réponse à la question 3 " citer trois mots relatifs à l'intégration scolaire et maladie rare " (cf tableau 4, terme qui montre une progression de +38 places après information), sont maintenant convaincus que des enfants y sont intégrables, ce qui n'était pas du tout évident auparavant.**

Bien sûr, une intégration n'est jamais une expérience neutre (B. BELMONT et A. VERILLON, 1997), mais les effets en sont pourtant très positifs: les aménagements pédagogiques permettent aux enfants handicapés de progresser mais bénéficient également aux autres élèves, le regard des autres se modifie, le respect de l'autre prend tout son sens.

II. LE PARTENARIAT ECOLE / FAMILLE :

A) Présentation :

La Loi de 1975 affirme l'égalité de droit des personnes à besoins spécifiques : droits à l'éducation, à l'emploi, à la formation professionnelle, etc... Ce droit ne s'applique que si tous les éléments de la vie sociale conjuguent leurs efforts, et en tout premier lieu lorsqu'il s'agit de l'éducation : les familles, l'Etat, les associations, l'Ecole.

La Loi d'Orientation de 1989 fixe des objectifs éducatifs **pour tous les jeunes**, y compris les enfants et adolescents handicapés pour qui l'intégration scolaire doit être favorisée. Dans l'enseignement élémentaire, les parents font aussi partie de l'équipe éducative avec les enseignants, le RASED, le médecin scolaire, etc... **La famille est un partenaire.**

B) La famille est un partenaire :

Où le partenariat est fondamentalement intégrateur.

Etre partenaire signifie s'allier avec les uns contre les autres, contre une idée, contre un fait. Ici, être partenaire, c'est s'allier contre le handicap.

Le partenariat suppose une définition des rôles et des champs d'intervention, et chacun doit respecter la place de l'autre. " On ne saurait se passer du regard parental sur les multiples problèmes du handicap. Inversement, le regard parental ne saurait suffire. **L'intérêt de l'enfant**, c'est que les problèmes soient perçus sous **des angles différents et complémentaires**, non pas seulement ceux des personnes directement concernées: parents et professionnels du handicap, mais aussi ceux de citoyens non (encore) concernés. Car le handicap est assez largement dépendant des conditions de vie ordinaires, celles de la "cité" par rapport à laquelle il doit être situé (pour lui devenir ou lui demeurer "intégré") " (H. LAFAY, 1995).

" La famille est comme un expert, c'est à dire comme une personne qui a acquis par l'expérience, par la pratique, une grande habileté. La famille connaît son enfant et, solliciter son conseil, son avis, c'est la reconnaître comme partenaire, comme interlocuteur privilégié, c'est aussi admettre que le professionnel n'est pas infaillible ".(Ph. FUSTER et Ph. JEANNE, 1998).

Si les contacts avec les familles doivent être maintenus et favorisés, ces dernières doivent être non seulement informées et soutenues, mais encore associées au projet de l'enfant.

Associer, c'est collaborer à des choix thérapeutiques et éducatifs, c'est vivre un projet de son élaboration à son évaluation, c'est aussi tenir compte des demandes des familles qui sont actives dans l'éducation de leur enfant. C'est dans cette optique que CHATELANAT et HAYWOOD, (in BÜCHEL, 1995), mettant en place le P.E.C.J.E. (Programme d'Education Cognitive pour Jeunes Enfants) ont réussi à remobiliser l'intérêt parental pour le travail scolaire dans les populations socio-économiques très défavorisées. Leur démarche était d'associer les parents d'enfants de maternelle aux apprentissages, recueillir leurs suggestions de supports d'activité pour mieux faire passer telle notion auprès de leur enfant. Un cahier de liaison matérialisait les échanges écrits. Il y était noté chaque jour les notions abordées, l'essentiel à retenir et des applications à réaliser en famille. Les parents sont considérés

comme spécialistes de leur enfant et le maître comme spécialiste de l'enseignement. Suite à ce programme, les performances en ont été grandement améliorées.

C) Les stratégies parentales:

J'ai souhaité réfléchir sur l'idée suivante: " La scolarisation réussie d'un enfant particulièrement stigmatisé par une maladie rare, notamment lorsqu'elle s'effectue en milieu ordinaire, suppose souvent que les parents aient appris à être de véritables acteurs, capables de peser sur les décisions et d'agir sur le processus d'adaptation. (J.M. LESAIN-DELABARRE, 1999).

Il convient d'apporter les nuances nécessaires entre les termes de parents et de familles : être parent, c'est jouer un rôle au côté de l'école, c'est se promouvoir d'une implication participative (s'investir pour son propre enfant et pour les autres), c'est supplanter la particularité familiale.

L'implication des parents ne signifie pas " professionnaliser les familles et parentaliser les enseignants " (Ch. GARDOU, 1996).

Etre acteur dans le processus éducatif de son enfant à besoins spécifiques, être impliqué, c'est :

- affirmer que l'éducation de son enfant est une dynamique partenariale école / famille dans la mesure où chacun possède des compétences propres et utilisables de manière bénéfique, parce que dans une perspective de réussite.

- prétendre à ce que son enfant soit une personne à part entière, socialisatrice, respectable, tolérable et solidaire.

Des stratégies très variées, aussi précises les unes que les autres, peuvent être développées par les parents. Leur efficacité dépendra plus de la manière dont elles auront été menées que de leur contenu.

Les stratégies parentales sont ventilées en cinq registres d'activités:

- **Connaître les éléments influant sur les prises de décisions qui peuvent affecter un enfant handicapé scolarisé**, registre dans lequel se situeront mes deux expériences pédagogiques.

- Développer des contacts avec divers interlocuteurs dont les rôles vis à vis de l'enfant peuvent être importants, pour permettre une information mutuelle.

- Construire des alliances pour faire aboutir son projet.

- Infléchir les décisions dans le sens souhaité.

- Et, instaurer et maintenir un réseau de solidarité.

(J.M. LESAIN-DELABARRE, 1999)

Aussi, je m'attacherai à cette hypothèse que je me suis engagé à vérifier : "**Lorsqu'on associe la famille à la réalisation du projet éducatif de l'enfant, on peut obtenir de meilleurs résultats en termes d'implication scolaire et de performance. Ainsi, en d'autres termes, quelle (s) stratégie (s), dans le cadre d'un partenariat avec l'école et ses enseignants, les parents peuvent-ils développer pour favoriser les acquis de leur enfant présentant une maladie rare ? Cette situation particulière, mobilisant chez l'enfant des fonctions déficientes dont les parents connaissent les tenants et les aboutissants, suscite éventuellement des remarques pertinentes de la part du père et de la mère à propos de certaines situations pédagogiques. Il est bien évident que les parents n'ont pas à faire preuve des compétences propres à l'enseignant "**

D) Mise en place de situations pédagogiques :

1) Exemple d'une maladie rare: le SPR Syndrome de Pierre Robin.

a) Le Syndrome de Pierre Robin isolé:

Le SPR constitue une cause de détresse respiratoire et de troubles de la déglutition du nouveau-né. L'étiologie est en général une triade comportant une fente palatine ou non, un petit menton (rétro-mandibulie) qui retrouvera sa position normale et définitive entre 4 et 6 ans et une glossoptose (chute dans l'hypopharynx de la langue dont la base fait basculer l'épiglotte, gênant la respiration et l'alimentation du nourrisson), entraînant des troubles du développement dans certains cas.

L'origine de ce SPR est inconnue. L'hypothèse la plus probable est celle d'un accident chromosomique congénital (entre la 4ème et la 8ème semaine de grossesse).

Le taux de prévalence est de 1 cas pour 8500 naissances soit 90 naissances environ par an en France.

Trois stades de gravité sont généralement reconnus par le milieu médical et permettent de classer, selon un indice de gravité et une prise en charge thérapeutique adaptée. Ils sont décrits dans le tableau suivant:

Tableau 5: Classification clinique et indication thérapeutique dans le Syndrome de Pierre Robin.

	Stade I	Stade II	Stade III
Ventilation	Normale	Etat respiratoire précaire	Nombreuses pauses obstructives et centrales
Hématose	Normale ⇒ Surveillance	Retentissement modeste ⇒ O2 à la demande	Hypoxémie et hypercapnie permanente ⇒ Trachéotomie O2 nocturne
Succion-Déglutition	Normale ⇒ Alimentation normale	Perturbée ⇒ Alimentation orale + complément par gavage	Défaillance totale ⇒ Gavage exclusif
Hypertonie vagale	+	++	+++
Reflux gastro-oesophagien	+	++	+++

(Fr. VERNEL BONNEAU et C. THIBAUT, 1999)

b) Les malformations associées au SPR :

Chaque cas est différent. Ce qui est vrai pour le Syndrome de Pierre Robin l'est aussi pour une immense majorité d'autres maladies rares. L'objectif de cette remarque est de montrer que l'annonce d'une maladie rare doit toujours être prise avec neutralité et, avec le recul, suivie d'une recherche d'informations par l'enseignant, prévention contre d'éventuelles fausses idées ou représentations, contre l'idée qu'une maladie rare engendre nécessairement un handicap.

- dans 50 % des cas, il n'existe ni anomalie associée ni séquelle (en dehors des anomalies dentaires réparables facilement et sans conséquence sur le langage et les apprentissages).

- L'autre moitié des enfants ayant cette séquence malformative a une ou plusieurs autres malformations associées. Il peut s'agir d'entités cliniques bien identifiées (PR syndromiques): Syndrome de Stickler, Syndrome de Di George, Syndrome de Franceschetti, etc... Certains SPR surviennent dans un contexte malformatif non étiqueté avec des atteintes touchant surtout le coeur, le SNC (système nerveux central), l'oeil et le squelette.

Enfin et en définitive, il est à noter que **pour 10 % à 20 % des cas, les enfants et adolescents présentant un SPR seront en difficulté scolaire, voire en très grande difficulté scolaire, sinon en situation de handicap, et on envisagera pour eux une intervention du RASED ou des mesures d'intégration scolaire relatives au handicap.**

2) Elise, 9 ans :

a) Sa pathologie et ses incidences :

Elise a 9 ans et est intégrée dans une CLIS 1 dans une école du département du Nord (59). Elise a présenté un Syndrome de Pierre Robin à la naissance. Il semble qu'une hypermétropie (corrigée par des lunettes), une hypoacousie dans les premiers mois, une immaturité de l'oreille jusqu'à un an et des troubles du langage soient associés à ce syndrome. Un contrôle moteur de la sphère bucco-faciale difficile et un retard de parole ont contribué à une mise en place d'une prise en charge orthophonique depuis l'âge de 4 ans. Elise a une intelligence normale, n'a ni déficit neurologique, ni troubles psychopathologiques majeurs.

Elle présente **une dysphasie** probablement de type phonologico-syntaxique, se traduisant par une hypospontanéité verbale (difficulté à programmer une séquence mots et phrases), par une dissociation automatico-volontaire (difficultés au niveau des praxies oro-faciales d'où des enchaînements de mouvements problématiques). L'agrammatisme (trouble caractérisé par une réduction des structures syntaxiques et par leur simplification - style télégraphique -) est en voie d'être éradiqué : la construction grammaticale est en cours d'acquisition. La conscience phonologique et la compréhension sont bonnes).

Elise aime communiquer, notamment par le dessin.

b) Le projet individuel :

Le projet individuel de l'enfant met en avant un partenariat école / famille qui sous-entend une coopération des parents et des enseignants afin de travailler selon les mêmes modalités. Les objectifs sont multiples et préventifs :

- **éviter des troubles de comportement** qui peuvent découler d'une difficulté de communication,

- **éviter le désintérêt** de l'enfant: les difficultés de langage d'Elise doivent susciter une aide particulière. Il suffit que les autres l'écoutent et lui communiquent, par la confiance qu'on

lui témoigne, la détermination nécessaire pour qu'elle trouve en elle-même les ressources pour surmonter ses problèmes (P. MEIRIEU, 1993).

- éviter qu'Elise ne s'identifie pas au système environnant, faire en sorte qu'elle soit avant tout **partenaire active** dans tous les actes sociaux et de communication dans sa classe et son école,

- **éviter tout déficit de l'attention** associée aux difficultés cognitives, d'autant plus qu'Elise présente un système cognitif intègre mais qui n'apparaît pas de manière évidente du fait de son trouble de langage (langage \mathcal{V}_0 pensée),

- enfin et surtout, celui pour lequel je suis intervenu : **prévenir des troubles liés aux conditions éducatives et pédagogiques défavorables** auxquels pourrait être soumise Elise; en d'autres termes, tenter d'appliquer une démarche pédagogique en tenant compte **des stratégies proposées par les parents** de l'élève afin d'obtenir de meilleurs résultats scolaires.

c) Une première stratégie parentale:

Ainsi, l'une des propositions parentales était une application pédagogique utilisée en classe par tous les élèves fréquentant la CLIS d'Elise: l'utilisation de la méthode phonétique et gestuelle de Madame BOREL-MAISONNY (détaillée en annexe n° 10). Les parents ont appris eux-mêmes cette méthode afin de favoriser non seulement la communication avec leur fille, mais surtout d'assurer une continuité avec les pratiques pédagogiques de sa classe.

D'une méthode thérapeutique créée par une orthophoniste (la méthode Borel-Maisonny est l'une des pierres édifiatrices de l'orthophonie moderne), à valeur rééducative, les partenaires autour d'Elise, sont passés à **une méthode préventive, où le geste est soutien et propulseur de l'activité cognitive et linguistique.**

La méthode mnémo-gestuelle employée par Elise et son entourage est un élément moteur fondamental dans l'amélioration des performances d'Elise. Elle facilite la mémorisation des phonèmes et ceci de manière quasi-immédiate. Les gestes symboliques jouent un rôle de médiation entre les signes et les sons. Ils sont un moyen indispensable pour l'enfant d'établir la relation phonème-graphème et particulièrement pour une bonne lecture. Elise est ainsi actrice de ses propres apprentissages.

Cette méthode est aussi un support privilégié dans l'aide adaptée fournie à l'élève dans la mesure où l'ensemble des partenaires éducatifs (les parents, la maîtresse, les élèves de la CLIS), utilisent une pratique pédagogique commune, centrée sur une différence bien déterminée. Cette pratique s'articule autour des compétences déjà acquises et surtout potentielles d'Elise, mais également autour d'un collectif partenarial dont les éléments constitués favorisent une dynamique propice aux apprentissages.

Dès lors, Elise pourra échapper aux troubles potentiels d'évitement, de désintérêt, etc...

d) Une deuxième stratégie parentale:

Au cours du mois d'octobre 2000, Elise a participé avec ses amis de la CLIS et d'autres classes de son école à une semaine de classe rousse dans les Alpes de Haute-Provence. C'était une expérience unique pour Elise.

Aux dires de ses parents et réaffirmés par la maîtresse d'Elise, des liens se sont amplifiés avec une camarade de classe nommée Marine. Des rencontres réciproques ont lieu depuis lors.

Au cours de nos contacts tripartites (la maîtresse, les parents et moi-même), l'idée d'une " aide ", d'un " soutien " de Marine envers Elise est émise par la maman. La question

soulevée est celle-ci : " **Elise semble plus communicative, s'exprime plus facilement par des mots quand elle joue avec sa copine de classe rousse, ne pourrait-on pas tirer partie de cette situation en classe afin d'améliorer encore les acquisitions ?** "

Aussi, et en accord avec la maîtresse d'Elise, mettre en place un système de **tutorat**, dès que l'occasion s'y prêtera et quand j'interviendrai (à des fins de pratique professionnelle et d'évaluation de mes hypothèses), peut-il présenter un intérêt pour la classe, la maîtresse, les parents et particulièrement pour Elise ?

Le tutorat consiste à créer une dynamique pédagogique entre deux élèves, et particulièrement si l'un d'eux a des besoins plus particuliers que l'autre. L'enfant exercera des habiletés dans une situation privilégiée avec un pair (ici Marine avec une autre enfant, Elise), dont les relations affectives sont bien établies. Il s'agira **d'un temps consacré au renforcement d'un apprentissage qui a eu lieu avec l'adulte** (la maîtresse) **antérieurement**. L'enfant tuteur déploiera vis à vis de l'enfant aidé des stratégies de transmission d'informations ajustées. De plus, l'enfant tuteur est lui aussi valorisé car il prendra conscience de son efficacité (C. TARDIF, 1994).

Je pars du postulat que l'enfant a besoin d'une forme d'aide qui laisse vivre le questionnement, l'activité, l'acquisition. L'activité cognitive est d'abord une activité conjointe de deux ou plusieurs partenaires. Les échanges avec autrui constituent un **support puissant des processus d'acquisition**. Tout se passe comme s'il y avait dans les échanges entre enfants une pensée à plusieurs qui n'est jamais faite par un enfant tout seul (F. FRANCOIS, 1984). De plus, en ce qui concerne Elise, **une relation de confiance avec sa camarade est de nature à lever des inhibitions relatives à la crainte d'être jugée par autrui**.

e) La démarche pédagogique :

Voici un exemple d'intervention que j'ai effectué auprès d'Elise:

① Je vise, entre autre, le renforcement de l'apprentissage de la lettre m et des sons [ma], [me], [mi], [mo], [mu], [mé]. La méthode utilisée est propre à la maîtresse de la CLIS.

② Evaluation: voir en annexe n°11, la fiche n°1 d'Elise.
Elise travaille seule. Le jeu consiste à compléter des mots (avec les sons étudiés [ma], [mi] et [mo]). Les mots utilisés sont des mots connus et étudiés pendant l'apprentissage de la lettre m. Une préparation psychologique (travail collectif autour du sens des mots, discrimination visuelle des mots, etc...) pour aborder ce type d'exercice a donc eu lieu et a permis à Elise de ne rencontrer aucun problème particulier à compléter sa fiche si ce n'est une relative lenteur. Elise s'est montrée très concentrée et très entreprenante.

Intervention plus personnelle:

③ Acquisition orale (ou renforcement) de mots connus ou nouveaux incluant les phonèmes [ma], [mi], [mo], [mu] et [mé]. (mots connus: pomme, tomate, maman, marine et mots nouveaux: marmite et mule).

On utilise pour l'apprentissage des étiquettes-images et étiquettes-mots écrits pour un jeu d'associations. Les mots sont bien connus globalement. La séance se passe en atelier avec un groupe de 4 enfants. Elise est active mais connaît des problèmes d'oralisation propre à sa dysphasie. Cependant, avec l'intervention du maître, Elise répond correctement aux demandes.

④ Contrôle des acquisitions: en activité individuelle, je demande à Elise d'oraliser à chaque fois l'image que je lui montre. Elle montre quelques difficultés d'énonciation avec les mots nouveaux utilisés en classe, marmite et mule. Elise ne montre aucune difficulté particulière pour montrer les étiquettes-mots correspondantes.

Je demande à sa camarade Marine de participer au jeu et de jouer une première fois son rôle de tuteur en utilisant les gestes Borel-Maisonny (cf annexe n° 10, le rôle des gestes dans la méthode Borel-Maisonny). Elise oralise sans hésiter.

⑤ Evaluation à l'aide de la fiche 2 en annexe n° 11. Je demande à Elise de compléter seule sa fiche d'évaluation après l'avoir préparé mentalement quelques instants. D'une part, elle commet deux erreurs (marmate au lieu de marmite et m.le au lieu de mule), et d'autre part, son attention et sa concentration lui feront défaut dès lors qu'elle a montré une hésitation notable sur le mot mar.te et amplifiées avec le mot mule dont elle n'avait pas globalisé la graphie. Le temps passé à compléter la fiche a été de 6mn30s.

⑥ Nouvelle évaluation après la récréation: cette fois-ci, je demande à Marine de jouer une seconde fois son rôle tutorial en gestualisant (et sans prononciation) les mots où Elise s'était montrée très hésitante et perturbée (marmite et mule). Encore après avoir respecté d'abord un temps d'intériorisation du contenu de l'exercice, Elise s'est montrée non seulement beaucoup plus rapide dans sa production, mais aussi, son attention et sa concentration sont restées intactes tout au long de sa production. Il n'y a pas eu d'erreur cf (fiche 3 en annexe n° 11) et le temps passé a été de 3mn45s.

⑦ Contrôle et correction avec le tutorat de Marine: Elise corrige sa propre fiche (autocorrection) avec l'aide de sa camarade Marine , sous l'égide de son tutorat si le besoin devait s'en faire sentir. La correction s'est effectuée dans une bonne humeur propice à l'échange et à la communication.

f) Conclusion:

Il semble donc que de nombreux objectifs opérationnels, même s'ils n'avaient pas été définis avant la séance, ont pu être observés:

- ① Dans le champ des besoins psycho-affectifs:
 - Elise s'est sentie en confiance,
 - elle s'est intégrée sans difficulté dans le jeu de la relation avec Marine,
 - elle a pris plaisir à l'exercice,
 - Elise a pu maîtriser l'événement (elle est restée très concentrée pourtant dans une ambiance de plaisir et de bonne humeur),
 - elle a facilité sa verbalisation intérieure et oralisé avant d'agir,
 - elle a accepté de refaire son exercice dans le but de réussir,
 - elle a agi, produit, réalisé un tâche,
 - et elle est allée jusqu'au bout de ses activités.
- ② Dans le champ des besoins psycho-sociaux:
 - Elise a su écouter l'autre et notamment en la regardant dans ses gestes,
 - elle a communiqué,
 - elle a accepté des relations sociales habituelles et inhabituelles (mise en place du tutorat de Marine),
 - elle a coopéré avec sa tutrice.
- ③ Dans le champ des besoins cognitifs:

- Elise a soutenu son attention,
- elle a maîtrisé sa concentration,
- elle a perçu des signifiants,
- elle a assimilé, mémorisé, identifié, retenu des consignes,
- elle a discerné des différences et des analogies,
- elle a appliqué une règle et vérifié ses résultats.

④ Enfin, dans le champ des besoins instrumentaux:

- elle a écrit, lu, identifié des mots et écrit des mots (dont des mots peu utilisés dans sa classe),
- elle a oralisé (avec une vitesse inférieure à son temps de réponse en travail individuel).

Ce qui est notable, c'est qu'Elise semble avoir amélioré sa prise de conscience de ses propres stratégies d'action et d'apprentissage, dans la mesure où elle a acquis une certaine assurance dans leur contrôle (elle a produit sa dernière fiche d'évaluation avec beaucoup moins de lenteur). Il apparaît que sa motivation à apprendre s'est accrue. **Ce qui a été essentiellement modifié aura été la motivation d'Elise à réaliser une tâche qu'elle percevait initialement comme probablement assez pénible.** Un des facteurs intrinsèques à Elise, en tant qu'élève-apprenant a été une image de soi favorable par rapport au système de valeurs de sa communauté d'appartenance (sa classe). L'interaction entre Elise et son environnement humain (Marine, les parents, la maîtresse, les autres élèves), aura été un facteur externe déterminant de motivation.

L'**annonce** de la pathologie rare d'Elise **n'a pas été un frein à une intégration réussie** puisque d'une part, l'engagement des parents à utiliser une pratique pédagogique de la classe et d'autre part, la mise en oeuvre d'une démarche (suggérer un tutorat avec un partenaire aux liens affectifs très établis), induite par une stratégie parentale et dans un partenariat efficace avec la maîtresse, semble avoir permis de contourner plusieurs obstacles. Les qualités personnelles d'Elise ont été valorisées. Le comportement que j'ai pu observer de l'élève est tel que l'acte de tutorat peut s'inscrire dans la prévention d'éventuels et potentiels troubles psycho-affectifs et sociaux qui entraveraient de meilleures acquisitions scolaires.

3) Emma, 3 ½ ans :

a) Sa pathologie et les incidences :

Présentation de Emma par ses parents:

" Emma est une petite fille de trois ans en septembre 2000 et a fait sa rentrée en petite section maternelle dans une école du département de l'Hérault (34).

*[...] Emma a présenté un SPR à la naissance et un **retard psychomoteur** a été diagnostiqué très tôt. Elle ne se déplace qu'avec l'aide d'un adulte, tenue par une main. Bientôt, elle pourra utiliser un déambulateur à l'extérieur et à l'école lorsqu'elle aura acquis un meilleur équilibre et gagné en tonicité. Emma suit une rééducation motrice depuis la naissance.*

*Elle aimerait bien s'exprimer un peu plus avec ses petits camarades d'école mais, **elle n'est encore compréhensible que par ses proches.** Elle suit également une rééducation orthophonique depuis l'âge de deux ans. Avec l'orthophoniste, elle travaille plus particulièrement l'articulation de la parole ainsi que l'organisation spatiale et temporelle, la maîtrise du geste graphique, le langage élaboré.*

*Emma n'a jamais rencontré de difficultés de compréhension et **intègre normalement chaque notion**. Elle fait preuve d'un grand intérêt et d'une non moins grande volonté.*

*L'école lui permet de rencontrer des enfants de son âge, **de se socialiser plus que d'apprendre pour le moment**. L'école, pour Emma, c'est la découverte d'une toute autre vie que celle rythmée par les séances de rééducation et les journées en milieu hospitalier. C'est l'accès à l'autonomie [...] "*

b) Le projet individuel :

Le projet d'intégration partiel prévoit la présence à l'école d'Emma les mardi et jeudi matin. Les parents souhaitent avant tout que leur fille soit considérée dans sa globalité (affectif, social, cognitif et instrumental), et sont conscients qu'elle présente des difficultés dans son " métier d'élève " et particulièrement dans trois domaines:

- intégration sociale,
- communication langagière,
- et motricité.

Plus qu'autour des savoirs, les priorités demandées par les parents s'articulent autour des savoir-être et des savoir-faire.

La problématique de la socialisation prime avec les objectifs spécifiques aux besoins particuliers de l'enfant:

- jouer avec les autres,
- avoir des relations sociales habituelles et les maintenir,
- participer à la vie du groupe,
- coopérer avec les autres dans une tâche commune,
- se faire des camarades,
- s'insérer dans le champ des relations sociales,
- échanger et partager avec les autres (communication verbale et / ou non verbale, orale et / ou non orale).

En d'autres termes, tenir le rôle social d'un élève dans sa classe, dans son groupe, dans son milieu environnemental actuel.

Toutes les démarches partenariales école / famille / professionnels, ont pour but de " dégager les forces susceptibles de servir de points d'appui à la mise en oeuvre d'un projet dynamique " (BONJOUR et LAPEYRE, 2000).

c) La stratégie proposée par la famille :

La stratégie parentale proposée et utilisée dans le projet de l'enfant est **l'utilisation d'un carnet de liaison** (cf annexe n°12 avec des extraits du carnet (agenda) d'Emma) d'où ressort, jour après jour, une articulation entre le pédagogique, le thérapeutique et la famille.

" Emma apprécie les activités proposées à l'école. Elle raconte tout à la maison et papa et maman connaissent le contenu exact de la matinée grâce au carnet de liaison qui ne quitte pas le sac à goûter. Ce carnet de liaison relie tous les intervenants qui gravitent autour d'Emma: l'institutrice, l'emploi-jeune (exerçant le rôle d'auxiliaire d'intégration employée par une association), l'orthophoniste et les parents ". (Extrait du témoignage des parents d'Emma).

Le projet d'intégration individualisé et par ce biais, **les démarches actives des parents et de leurs partenaires s'inscrivent dans une action avant tout préventive**. Il s'agira, dans le but de faciliter toutes acquisitions (préapprentissage) de savoir-être, de

savoirs et de savoir-faire, de prévenir des troubles d'inhibition comme l'hypoactivité (Emma éprouve des difficultés à se faire comprendre par la voix (troubles de la parole \forall troubles du langage), et le silence qui en résulterait ne doit pas signifier un évitement établi et persistant . Les parents ne souhaitent avant tout aucune inhibition dans la relation aux autres et demandent à ce qu'Emma communique et coopère avec ses camarades de classe : on peut lire dans le carnet de liaison (cf annexe n°12) qu'Emma est passée par une période de pleurs assez constante dès lors qu'elle quittait le milieu familial. Il semblerait que la raison (évoquée par les parents) est que l'enfant sortait d'une période de vacances où les parents la comprenaient très bien (langage oral) et, du coup, la communication était effective, les échanges existants, le rôle social à ces moments-là tenu et reconnu par les autres. De retour à l'école, Emma était privée de cette facilité de communiquer dont elle en avait saisi les avantages et les joies.

Tout comme pour Elise, mon rôle en tant qu'intervenant, était de prévenir de troubles d'évitement, d'isolement, de désintérêt.

d) La démarche pédagogique :

Sur le carnet de liaison, le lundi 26 février, l'orthophoniste qui rééduque Emma dans ses acquisitions langagières, écrit en troisième point : " En séance, lorsque c'est possible, **nous essayons d'induire les interactions avec un autre enfant car Emma ne communique qu'avec les adultes.**"

Il conviendrait de lire l'intégralité des pages de l'agenda / carnet de liaison en annexe pour bien ressentir les besoins de la petite élève. (annexe n° 12).

Les objectifs principaux de ma séance sont avant tout des objectifs de socialisation et de communication. Il s'agit de tenter de **minimiser les conséquences du trouble de la parole d'Emma au sein de la classe, trouble qui est la déficience responsable d'une incapacité certaine, celle de la communication qui, elle-même, peut entraîner le désavantage d'une situation de non-intégration sociale. Les conséquences peuvent être pour Emma de ne pas donner un sens social aux apprentissages dans lesquels elle s'engage, et donc de ne pas favoriser et à fortiori de ne pas améliorer ses acquis.**

Je souhaite préciser que ma démarche est complémentaire de celle des institutrices d'Emma qui ont elles-mêmes adhéré à l'idée de priorité de socialisation et de communication, et donc, elles adaptent leurs pratiques pédagogiques dans ce sens.

Ma tâche a été également de soutenir Emma en :

- repérant les intentions et les difficultés de l'enfant,
- faisant adhérer l'enfant aux contraintes de la tâche (enrôlement, motivation),
- ajustant le tâche aux possibilités de l'élève,
- et en contrôlant le déroulement du travail. " (J.S. BRUNER. 1983)

La séance a eu lieu le jeudi 29 mars 2001 au matin (dans la classe maternelle d'une école de l'Hérault où je me suis déplacé pour la circonstance) et consiste dans un premier temps à une mise en place d'une activité de motricité (chemin), puis, dans un second temps, de favoriser la liaison espace-temps par un exercice de graphisme (tracé de chemin).

L'atelier est composé de 5 enfants (dont Emma) et de Olivia, auxiliaire d'intégration.

① Mise en place du chemin à parcourir par le maître. Ce chemin est délimité par des bâtons de 60 cm de différentes couleurs. Le départ est balisé par un cerceau. La consigne est d'aller ramasser un ballon situé à l'autre bout du chemin, de le ramener vers le cerceau, puis de le reposer à sa place initiale.

② Séquence collective : adaptation des enfants aux conditions du milieu. Les enfants, chacun à leur tour, et Emma en 3ème position, effectuent la consigne. Emma parcourt le chemin dans sa totalité, tenue par la main par Olivia, encouragée par les autres élèves comme ils ont encouragé n'importe quel autre élève.

③ Rangement du matériel: chaque enfant doit ramasser et ranger dans un carton les bâtons d'une couleur déterminée par le maître et chacun à leur tour. Je demande d'abord à Emma de répondre à la consigne (bâtons jaunes) et de la respecter. Ce qu'elle fait sans problème. Je demande également à Charles (l'un des enfants de l'atelier) d'attendre la fin de l'action d'Emma pour entreprendre la sienne. De même pour les autres.

④ Retour en classe après la récréation. Atelier de graphisme et exercice spatio-temporel (cf fiche Emma 1 en annexe n° 13). Chaque enfant travaille individuellement et sans la présence d'autres enfants. La seule consigne que je donne est celle-ci : " Trace le chemin de la petite fille jusqu'au ballon! ", consigne oralisée une unique fois.

Je savais par les maîtresses d'Emma qu'elle n'avait jamais procédé à ce genre d'exercice.

2 enfants (dont Emma) sur les 5 ont échoué.

⑤ Reprise de l'exercice en situation de groupe: tous assis autour d'une même table, en présence d'Olivia, référent affectif d'Emma (Emma est en recherche de communication et est également, en cette période, apeurée par les autres (cf carnet de liaison en annexe n° 12), chaque enfant, chacun à son tour, retracera le chemin après l'avoir, selon mes consignes, visualisé, puis tracé du doigt, enfin avec un crayon. (cf fiche Emma 2 en annexe n° 13).

Emma sera la 3ème participante, d'une part pour lui donner le temps d'observer et de comprendre la consigne, d'autre part pour qu'elle puisse participer éventuellement à l'évaluation des deux derniers élèves dont celui en échec au premier tracé, et si la nécessité s'en faisait sentir.

⑥ Déroulement de la séquence: les deux premiers enfants effectuent les consignes sans dommage. Emma reste très concentrée et attentive à leurs productions sans pour autant réagir (en félicitant, en encourageant, etc...).

Emma visualise son trajet sur la fiche, le trace du doigt convenablement puis le tracé à l'aide d'un crayon rouge qu'elle a choisi dans sa boîte. Elle mord une première fois la bordure droite sans réaction de la part des autres mais refoule son échec relatif en anticipant par une rectification de son tracé. Elle mord une seconde fois, mais les réactions de Charles et Adeline sont alors entendues et ciblées sur l'erreur. Cependant, et sans attendre, ses deux amis l'encouragent et Emma, sans se défaire, termine son chemin comme si de rien n'était. Trois des enfants présents la félicitent. Emma acquiesce d'un regard très expressif.

e) conclusion :

❶ Au regard de la séquence ②, pour Emma et les autres enfants, l'adhésion au respect de la règle du jeu a été effectuée. Emma, tenue par la main (peut-être aurait-on pu envisager une tenue de main par un enfant d'une section supérieure), s'est montrée très concentrée et très motivée, et a parcouru, soucieuse de montrer aux autres ses compétences, le chemin sans erreur. Elle a cherché à s'épanouir en affirmant son statut d'être social.

J'avais demandé aux autres enfants (quelque soit l'enfant en activité sur le parcours), de manifester des réactions d'affectivité pour l'acteur dans des buts d'échanges dynamiques et de réelle communication, afin d'inhiber tout désintérêt. Les réactions affectivo-motrices d'Emma ont été positives: elle a exprimé son empressement à parcourir le chemin et à respecter une règle commune.

② Au regard de la séquence ③, l'objectif de ce moment était de répondre d'une part à un besoin d'appartenance et d'intégration sociale de la part d'Emma, c'est à dire d'être capable de tenir son rôle, de construire un comportement en adéquation à la situation vécue et, d'autre part, au besoin de communication de l'élève qui tente d'établir une confiance et un respect de la différence et qui permettront d'approfondir des liens affectifs, essentiels dans tout partage.

③ L'objectif des séquences ⑤ et ⑥ était de créer une situation sociale telle qu'une dynamique basée sur l'interaction entre les élèves eux-mêmes puisse provoquer de la part de l'apprenant (Emma), un "enrôlement" reconnu par les autres.

L'idée était, tout comme pour le travail effectué avec Elise et Marine de manière individuelle, de créer un système de groupe-tuteur / enfant en situation de handicap à la fois social et de communication. Chaque enfant du groupe-tuteur est tuteur lui-même et des motivations et intérêts leur sont révélés : " Ils prennent conscience de leur efficacité (rôle constructif aidant à la maturité); **ils** se sentent responsabilisés (ils ont "évalué" Emma), **prennent conscience de la différence et cessent d'en avoir peur** (le groupe n'a jamais éclaté pendant la séance); ils acquièrent un contrôle de soi en exerçant la douceur et la patience (les autres ont eu un comportement très adapté); ils sortent d'un certain égoïsme, **en prenant conscience des problèmes et développent le sens de l'aide et de la solidarité.** (C.TARDIF. 1994).

Ainsi, Emma s'est sentie bien tout au long de ces activités de motricité et de graphisme. Motivée et respectée par les autres, ses acquisitions se sont effectuées correctement et en interaction avec d'autres enfants, pas avec le maître ou l'auxiliaire d'intégration qui ont dévolu leur rôle de médiateurs au groupe-enfants-tuteur (s).

Ce groupe a été communicant et a contribué à une certaine éducation sociale par la pratique d'une activité collective. Les élèves se sont reconnus, mais ont aussi reconnu et respecté l'autre et particulièrement un élève en besoin de communication.

Emma ne peut pas pour le moment passer d'un stade de comportement spontané (pleurs, mimiques, gestes) à un comportement culturel, codifié (langage oral), et ne peut s'exprimer et échanger comme les autres enfants. Cependant, un élève handicapé n'est pas toujours un élève en difficulté puisqu'Emma suit un cheminement cognitif tout à fait normal.

Aussi, il importe de prévenir de mauvais fonctionnements des interactions dans la classe et de donner du sens social à chaque apprentissage dans lequel Emma s'est engagée.

Le carnet de liaison est pour Emma et ses parents un outil **médiateur** essentiel entre le milieu scolaire et à la fois les parents eux-mêmes et le milieu professionnel thérapeutique. Depuis la rentrée d'Emma à l'école maternelle, la mobilisation de tout l'environnement humain est perçue dans les échanges écrits dans les pages de l'agenda. Pour reprendre les termes des parents (cf page 25), Emma est le centre de gravité de tous les intervenants. Les parents sont considérés comme spécialistes de leur enfant et les maîtresses comme les spécialistes de l'enseignement (CHATELANAT et HAYWOOD, 1995). La famille est associée au projet et leur avis n'est jamais anodin, banal ou déconsidéré.

D'une **annonce de la maladie rare** qui avait suscité des réactions initiales plutôt négatives, l'échange, la coopération, le partenariat, l'information ont été autant de facteurs déterminants pour une **évolution notable et positive** de la prise en charge d'Emma.

Une relation école / famille matérialisée entre autre par le carnet de liaison, élément fondamental d'une stratégie choisie par les parents et acceptée par les enseignantes, a induit la mise en oeuvre de la réalisation des besoins éducatifs et particuliers de l'élève Emma, besoins centrés avant tout sur la socialisation, mais aussi sur des actions préventives afin de faciliter les apprentissages.

CONCLUSION:

Première question: *L'étiquette de " maladie rare " est-elle un frein à une scolarité ordinaire ou à une intégration en milieu ordinaire?*

A l'annonce d'une maladie rare par la famille d'un enfant ou adolescent présentant une telle pathologie, les enseignants de milieu ordinaire souhaitent, avant même une intégration, une information sur les conditions d'accueil et de faisabilité. Ces conditions sont induites par un ressenti affectif très fort doublé de certaines inquiétudes légitimes devant l'inconnu.

Ils sont d'abord préoccupés par les qualités qu'ils pensent devoir acquérir pour assurer un accueil favorable, par la question de savoir en quoi l'enfant ou l'adolescent est différent et par le dispositif qu'ils doivent mettre en place en matière d'enseignement et d'éducation.

Malgré une prévention effectuée sous la forme d'une information sur les maladies rares et les remédiations possibles à des troubles liés à d'éventuels handicaps, l'idée d'intégrer reste prématurée. Cependant, les inquiétudes des enseignants se sont déplacées du " pourquoi intégrer ou pas " au " comment intégrer ", ce qui corrobore l'idée nouvelle admise par les enseignants questionnés, de la possible intégration en milieu ordinaire des enfants porteurs d'une maladie rare.

Ainsi, l'étiquette de " maladie rare " me paraît moins un frein à une scolarité ordinaire ou à une intégration dans une école en milieu ordinaire dès lors qu'une information appropriée est fournie. Mais, cette information, si elle est nécessaire, n'en est pas pour autant suffisante. Une bonne connaissance de la réalité des handicaps, quand ils existent, semble être, pour les enseignants interrogés, une condition essentielle pour s'engager dans un processus d'intégration.

Seconde question: *Lorsqu'on associe la famille à la réalisation du projet éducatif d'un enfant touché par une maladie rare, peut-on obtenir de meilleurs résultats en termes d'implications scolaires et de performances?*

Intégrer un enfant présentant une maladie rare en milieu ordinaire, c'est d'abord comprendre la maladie et ses conséquences éventuelles. C'est accepter l'idée que " placer un enfant en situation scolaire alors qu'il est dans l'impossibilité immédiate - c'est à dire maintenant sans médiation - d'assurer son rôle d'élève (BONJOUR, P. et LAPEYRE, M. 2000). C'est surtout créer un système dynamique et interactif entre un enfant, son enseignant et son milieu de vie. C'est le partenariat école / famille.

L'un des facteurs dynamisants est l'attitude des parents, spécialistes de leur enfant, quand ils développent des stratégies dans la perspective de favoriser les apprentissages. Pour cela, il peut s'agir de proposer des situations susceptibles de prévenir des troubles liés aux conditions éducatives et pédagogiques potentiellement défavorables d'une classe à l'égard d'un élève à besoins spécifiques, en proposant, par exemple, des situations capables de modifier la

motivation de l'enfant. Il peut s'agir de s'adapter aux pratiques pédagogiques de la classe et d'en assurer ainsi une continuité indispensable. Il peut s'agir aussi d'utiliser des outils tels qu'un carnet de liaison entre tous les partenaires, outil médiateur essentiel.

Les expériences pédagogiques que j'aurai menées résultent du partenariat établi entre la famille et l'école. Pour des parents, être associés, c'est collaborer à des choix thérapeutiques et surtout éducatifs pour le développement de leur enfant, pour leur réussite scolaire. Ce qui est le plus notable à l'issue de ces deux conduites de classe, c'est, pour la première, une évolution favorable observée en terme de motivation pour l'élève, et pour la seconde, la reconnaissance de l'enfant par les autres. Dans les deux cas, l'estime de soi s'est enrichie. Et " elle fonctionne comme un facteur prédominant dans les apprentissages. On ne peut apprendre quelque soit le domaine concerné si il n'y a pas perception de nos compétences, de nos forces. C'est dans l'assurance [...] que nous puisons l'énergie nécessaire pour mettre en route la dynamique d'apprentissage [...] C'est par l'anticipation de notre réussite que nous acceptons de faire l'effort d'aller vers l'inconnu, d'accepter des règles nouvelles, d'avoir la patience d'attendre pour savoir ou savoir faire, et d'accepter la tutelle des autres plus experts que nous. C'est là que se détermine la motivation ". (Cours de Mme BLIEZ, oct. 2000).

Je souhaiterais, s'il m'en est possible, approfondir mon travail développé dans ce mémoire. D'une part en élargissant la recherche sur les représentations et les attitudes des enseignants en milieu ordinaire face à une démarche d'intégration d'enfants porteurs d'une maladie rare, ceci à une plus grande échelle et par l'intermédiaire de l'Education Nationale et/ou par le biais associatif. D'autre part, en exerçant ma mission d'enseignant spécialisé sur le poste auquel je serai affecté, en tenant compte des stratégies proposées par les parents et dans un cadre partenarial bien défini.

Pour terminer la rédaction de ce mémoire, je souhaite retranscrire les propos tenus par les mêmes parents au moment de l'introduction.

« [...] *La connaissance de la différence et des différences est [...] un des facteurs de l'intégration; l'inconnue fait peur! Peut-être certains enseignants pensent-ils ainsi comprendre que l'enfant présentant une ou des différences est avant tout un enfant.* » (Les parents d'Emma).

« [...] *Nous souhaitons que l'enseignant d'Anaïs ait un regard sur elle comme celui qu'il porte sur les autres enfants, c'est à dire que notre fille soit considérée comme une écolière à part entière ayant des capacités d'apprentissage à exploiter, à développer et à encourager. [...] Nous mettons tout en oeuvre pour qu'elle reste dans le circuit ordinaire. Et tant que les choses ne sont pas alarmantes, nous ne souhaitons pas en dire davantage sur le diagnostic de sa maladie rare.* » (Les parents d'Anaïs).

Annoncer ou non la maladie rare de son enfant à l'équipe éducative... ceci est un autre problème.

