

Le syndrome de Williams Beuren

I. Contexte

L'ASPH, association reconnue en éducation permanente et travaillant spécifiquement dans le secteur du handicap, au sens large, tente de par ses analyses et études, de sensibiliser, de donner des réponses aux incompréhensions auxquelles font face des parents, ou des professionnels qui souhaitent faire des investigations relatives aux problèmes rencontrés au niveau du handicap, mais aussi, apporter un regard critique aux diverses problématiques abordés.

Il faut constater que certaines maladies génératrices de handicap sont prises en charge au niveau médical et que des traitements aussi pointus ont été trouvés ou que des recherches sont en cours pour améliorer le vécu des personnes qui en souffrent.

C'est pourquoi, une approche théorique est d'abord nécessaire.

Il nous paraît important de faire référence à cette partie théorique en décrivant la maladie, son évolution et l'impact social qu'elle a de fait sur le vécu social des personnes porteuse de cette maladie.

II. Développement

a. Description

Le Syndrome de Williams et Beuren est décrit pour la première fois en 1961 par le cardiologue néo-zélandais J. C.P. Williams, , puis quelques années plus tard par le Dr Beuren, cardio-pédiatre allemand¹.

Dans sa forme intégrale, le syndrome de Williams Beuren associe des traits particuliers du visage, une malformation cardiaque, une déficience intellectuelle, un comportement caractéristique et plus rarement, une augmentation du taux de calcium dans le sang chez le nouveau-né. C'est une anomalie du développement embryonnaire d'origine génétique liée à la perte d'un petit morceau (microdélétion) du chromosome 7.

Les enfants et les adultes atteints d'une déficience intellectuelle expriment parfois différemment et difficilement leurs plaintes

Le syndrome de Williams peut parfois être héréditaire, c'est à dire transmis de génération en génération.

Dans le cas du Syndrome de Williams Beuren et dans la plupart des cas, il n'existe aucun antécédent familial, il s'agit d'une maladie qui apparaît sporadiquement. En ce qui concerne le risque pour les parents d'avoir d'autres enfants atteints du syndrome de Williams, il n'est pas plus élevé que le risque original.

b. Les caractéristiques

Les caractéristiques du syndrome de Williams varient d'une personne à l'autre.

Le syndrome de Williams et Beuren s'accompagne de complications vasculaires et rénales, d'hernies, de difficultés pour se nourrir et pour dormir.

- o L'enfant atteint du syndrome de Williams et Beuren pleure généralement beaucoup, est nerveux, se réveille souvent ;
- o Il a le nez court et retroussé, la bouche grande, les lèvres épaisses, les joues proéminentes ;
- o Avec l'âge, le visage de l'enfant prend une forme allongée.

¹ http://www.williams-sudest.org/le_syndrome_de_williams/presentation_du_syndrome.htm

- o La croissance des enfants atteints du syndrome de Williams et Beuren est lente, la taille et le poids inférieurs à la moyenne (surtout à l'âge adulte) ;
- o Des constipations, parfois sévères, des vomissements répétés ;
- o une sensibilité aux bruits, des otites à répétition ;
- o une puberté précoce sont souvent associés au retard de développement intellectuel.

Notons également que bien souvent, on remarque chez les personnes porteuses du syndrome de Williams, un retard de croissance qui est parfois associé à d'autres séries de difficultés qui varient selon l'enfant et qui peut se transformer d'un handicap mental léger à un handicap sévère.

c. Le diagnostic

Le diagnostic de la maladie peut être effectué chez un généticien. Après prélèvement d'un échantillon de sang, et après un mois d'analyse, le résultat pourra être donné².

Les enfants atteints du syndrome peuvent être diagnostiqués à la naissance, en fonction de leur poids faible et par leur réaction au moindre bruit.

Il faut constater que les parents sont, à ce moment là, comme dans la plupart des situations de handicap, forts démunis quant à l'orientation vers les services médicaux ad hoc. Le manque d'informations dans cette phase-là est problématique et trouve peu de réelles concrétisations

Le diagnostic peut aussi être posé à l'âge adulte.

d. L'évolution de la maladie

Au cours des premiers mois, l'enfant a quelques difficultés à s'alimenter, il est perturbé et pleure souvent de façon ininterrompue. Les bruits habituels de son entourage semblent le perturber anormalement.

L'enfant présente quelquefois des troubles de l'équilibre, dans les premiers mois. Passée la première année, il n'y a presque pas de retard

²http://www.autourdeswilliams.org/j/index.php?option=com_content&task=view&id=8&Itemid=19&limit1&limitstart=4

d'acquisition du langage. Néanmoins, les tests (d'analyse de l'espace), les tâches constructives (assembler les parties d'un objet de façon cohérente) sont presque impossibles.

Une des caractéristiques des enfants atteints de la maladie de Williams et Beuren est leur capacité à reconnaître de façon performante les visages³.

C'est une compétence que nous épinglons et qui devrait être exploitée. Cela met en exergue, comme dans une majeure des situations de handicap, que des potentialités existent en ont sens pour l'ensemble de la société.

III. Les relations sociales

Les enfants atteints du syndrome de Williams sont hyperactifs et peuvent difficilement se concentrer sur des tâches qui demandent beaucoup de concentration dans la durée.

Par contre, ils n'ont aucun problème à tisser des liens. Ils ont tendance à être très communicatifs, sociaux et affectueux, mais leurs particularités, c'est qu'il leur est difficile d'avoir des amis de leur âge. Leur intérêt est souvent porté vers des adultes.

Ils sont serviables et aiment toujours faire plaisir. Outre le fait qu'ils soient très sociables, ils peuvent avoir une personnalité anxieuse et s'inquiètent excessivement d'eux-mêmes et des autres.

Au niveau des règles de vie sociale, ils n'ont pas cette notion de respect de certaines règles qui régissent les appartenances sociales et ne reconnaissent pas les contraintes sociales acceptables pour les autres qui ne vivent pas leurs réalités.

Cela peut représenter une source d'appréhension pour les parents.

C'est pour cette raison que la sensibilisation et un accompagnement sur les comportements liés au syndrome de Williams au sein de la famille et des amis, s'avère important. C'est aussi un problème pour l'intégration au sein des différentes sphères sociales, scolaire, sportive, loisirs,... Les parents et l'enfant atteint du syndrome de Williams y sont confrontés.

³ <http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/williams-et-beuren-syndrome-de-4886/evolution-maladie.html>

C'est ici que tout le travail de médiation et de sensibilisation prouve son utilité. Mais malheureusement, ce travail est encore beaucoup trop effectue.

e. Au niveau de la communication

o Acquisition du langage

Au niveau de l'acquisition du langage durant la petite enfance, les enfants atteints du syndrome de Williams peuvent avoir des difficultés à développer la parole. A ce stade, il est vivement recommandé une stimulation verbale. Il faut constater que le coût même, si l'INAMI intervient, peut s'avérer être un frein pour des parents dont la situation financière est difficile.

Pour le motiver à se déployer au niveau verbal, il est conseillé d'introduire le langage dans les jeux. Parler avec lui à tout moment et l'encourager à faire des vocalises. Il est également recommandé de passer 5 à 10 minutes par jour à travailler avec l'enfant atteint du syndrome de Williams. Ce qui l'aiderait à construire son langage.

La thérapie par la parole et du langage est bénéfique durant tout le processus du développement. Celle-ci doit se faire en collaboration avec un thérapeute qui va suggérer des activités à faire à la maison qui aura pour objectif d'accroître chez l'enfant atteint du syndrome de Williams la compréhension du langage (langage parlé, les aptitudes motrices orales et le discours).

En ce qui concerne les enfants qui n'arrivent pas à développer rapidement le langage oral, il est proposé de faire recours au langage Makaton⁴ pour inciter le développement de la parole.

Le regard critique précédent trouve également sa place ici.

⁴ (Wikipédia)La communication avec Makaton utilise le langage parlé (lorsqu'il est possible) tout en signant les mots les plus important, ainsi que des pictogrammes (à pointer du doigt). Les signes utilisés sont tirés de la langue des signes : seuls quelques signes ambigus sont modifiés et la grammaire est celle du langage parlé plutôt que celle propre à la langue des signes.

f. Scolarité

o Maternelle

Au niveau de l'enseignement maternel, si on remarque qu'il existe des sections d'enseignement spécial en maternelle, elles sont très peu nombreuses. Ce qui entraîne le fait que beaucoup d'enfants atteints du Syndrome de Williams sont intégrés dans les écoles proches de leur résidence. Il est conseillé aux parents une orientation vers des écoles et des classes de petite taille.

Cela appelle à commentaires !

L'intégration en milieu ordinaire est toujours à favoriser, tant que l'enfant peut y améliorer ses potentialités, de la maternelle en passant par tous les niveaux d'enseignement.

o Ecole primaire

A ce stade-ci, on constate que la plupart des enfants atteints du syndrome de Williams fréquentent l'enseignement spécial destiné aux enfants atteints d'un handicap mental léger -modéré-ou sévère.

Les classes sont plus petites. L'enseignement plus individualisé. On y trouve un accompagnement supplémentaire dans des domaines comme l'orthophonie et la kinésithérapie.

Néanmoins, certains enfants peuvent intégrer l'enseignement ordinaire, du moins dans les premières classes de l'enseignement primaire. Toutefois, ils ont besoin d'une aide individuelle pédagogique supplémentaire.

Dès lors cela demande beaucoup d'énergie à la famille pour trouver l'aide adéquate et bénévole qui peut accompagner l'enfant dans la classe et lui apporter le soutien complémentaire. A ce jour, nous ne connaissons pas d'enfants qui ont pu dépasser la seconde année de l'enseignement primaire.

Ces enfants sont alors orientés vers l'enseignement spécial individualisé⁵.

⁵ <http://www.syndromedewilliams.be/Belgium-cadre.htm>

○ Enseignement secondaire

Aux alentours de l'âge de 13 ans, l'enfant rejoint l'enseignement secondaire professionnel spécial et il peut y rester jusqu'à l'âge de 21 ans.

L'organisation de cet enseignement est axée sur celui de l'enseignement secondaire traditionnel.

L'enfant n'a plus un seul instituteur mais plusieurs professeurs ou éducateurs spécialisés dans un domaine.

IV. Conclusion

Le syndrome de Williams est une autre forme d'autisme qui est peu connue, car découvert récemment, mais des dispositifs et accompagnements sont mis en place pour faciliter l'intégration des enfants atteints du syndrome de Williams au niveau scolaire.

L'ASPH dans sa démarche de sensibilisation regrette le manque de communication autour de la maladie.

Chaque handicap a sa spécificité. Les personnes atteintes du syndrome de Williams doivent bénéficier d'un accompagnement pour une intégration optimale au sein de la société.

Et tous les troubles du comportement font partie de ces handicaps qui, encore aujourd'hui sont sans doute le plus ghettoisés. Les personnes valides développent à leur égard, peurs, gênes, malaises,...

Et les parents de ces enfants sont « éloignés ». Cela génère d'énormes frustrations.

Et que dire de l'enjeu inclusion ???

L'information est donc une filière incontournable pour démystifier ; le regard critique qui vise à une intégration citoyenne participative réussie qui est notre mécanisme de travail.

Cela aide les personnes concernées à entreprendre ou poursuivre un cheminement escarpé.

Date : 10 décembre 2009

Chargée de l'analyse : AGBEMAVOR Améyovi

Titre : Gradué en Communication

Responsable de l'ASPH : Gisèle Marlière