Tous à l'école

Williams et Beuren (Syndrome de) : BEP

Présentation

On appelle syndrome une association de symptômes, signes ou anomalies qui constituent une entité clinique reconnaissable. Le syndrome de Williams (ou syndrome de Williams et Beuren) associe un retard psychomoteur, un profil comportemental particulier caractérisé notamment par une hyper sociabilité, des manifestations cardiovasculaires et quelquefois, chez le nourrisson, des perturbations du taux de calcium dans le sang (hypercalcémie). Il a été décrit pour la première fois en 1961 par un cardiologue néo-zélandais le Dr Williams, puis quelques années plus tard par un médecin allemand, le Dr Beuren, d'où son nom. C'est une affection d'origine génétique. (Voir fiche médicale).

BEP (Besoins éducatifs Particuliers)

Les répercussions des maladies sur la scolarisation peuvent entraîner des besoins éducatifs particuliers (BEP). Pour l'école, il s'agit en premier lieu de favoriser au mieux l'accès aux apprentissages pour tous, en mettant en oeuvre des pratiques bénéfiques aux élèves quels qu'ils soient, malades ou non (Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"). Mais concernant certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être mis en place concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire

Les enfants atteints du syndrome deWilliams et Beuren souffrent généralement d'un déficit intellectuel, avec un contraste entre des acquisitions verbales assez développées quoique retardées, et un déficit des fonctions de perception, notamment des repères dans l'espace. En outre, des troubles de la coordination et de la motricité fine entraînent une maladresse dans l'exécution de leurs gestes. En conséquence, c'est souvent à l'école maternelle, à l'occasion d'activités comme le graphisme, les jeux de construction, les puzzles... que des difficultés scolaires apparaissent et à ce moment-là que le diagnostic est posé.
Fréquemment, ces jeunes ont des difficultés de concentration, d'abstraction et de raisonnement. Par contre, ils possèdent de bonnes capacités de mémorisation, notamment par le canal auditif. Leurs difficultés sont souvent plus marquées en mathématiques qu'en lecture (Voir ci-dessous « Aménagements spécifiques »)
Le retard psychomoteur et le retard de langage conduisent à des **prises en charge rééducatives** par différents professionnels : kinésithérapeute, orthophoniste, psychomotricien... Ces temps de prise en charge thérapeutiques peuvent, selon les cas, avoir lieu sur le temps scolaire ou en dehors du temps scolaire. Des aménagements d'emploi du temps doivent donc être réalisés si besoin. Il convient d'équilibrer les activités pour favoriser à la fois les apprentissages et l'épanouissement du jeune. Même si le jeune a moins d'heures de classe, il ne faut pas négliger les disciplines artistiques, notamment l'éducation musicale.
Dans certains cas, des hospitalisations et des interventions chirurgicales sont nécessaires en lien avec des manifestations cardiovasculaires ou des atteintes rénales de la maladie. De ce fait, il peut y avoir des périodes d'absentéisme scolaire prolongées et des adaptations en EPS peuvent s'avérer nécessaires (Voir ci-dessous EPS, Sapad).
Les jeunes atteints du syndrome de Williams et Beuren manifestent des **comportements caractéristiques** : ils sont volubiles, vont très facilement vers des personnes étrangères, plutôt vers les adultes que vers les enfants de leur âge, et ils présentent une grande sensibilité à la musique et au bruit.
Ces élèves peuvent du fait de troubles de la réfraction, porter des verres correcteurs. Cela requiert une certaine vigilance pour qu'ils les mettent quand ils en ont besoin et qu'ils soient placés de façon judicieuse par rapport au tableau.
Des traits du visage spécifiques, une silhouette parfois un peu particulière, une

petite taille et une raucité de la voix peuvent induire des comportements de moqueries de la part d'autres élèves. L'ensemble des adultes de la communauté scolaire peuvent intervenir pour le respect de chacun dans la classe et dans l'établissement, aux différents moments de la vie scolaire (enseignement, récréations, restauration scolaire...). Cela sera facilité par le fait que les jeunes atteints du syndrome de Williams et Beuren sont en général décrits par leur entourage comme amicaux et attentifs aux autres.

Les **modalités possibles de scolarisation** sont diverses : souvent les jeunes atteints du syndrome de Williams et Beuren sont en classe ordinaire à l'école maternelle, puis en Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis) dans un établissement ordinaire ou en unité d'enseignement (UE) dans un établissement spécialisé (Institut Médico-Educatif). L'accompagnement par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) et/ou le suivi par un service d'éducation spécialisée et de soins à domicile (Sessad) peuvent être indiqués. Ces aménagements de la scolarisation peuvent s'inscrire dans le cadre d'un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) qui sera élaboré à la demande de la famille par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

Aménagements spécifiques

Lecture

Les enfants porteurs du syndrome de Williams et Beuren sont fréquemment atteints de dyspraxie visuo-spatiale. De ce fait et à cause de l'ensemble de leurs difficultés sur le plan cognitif, ils sont susceptibles, par exemple de confondre des lettres dans leur forme (h/n/r), dans leur orientation (p/q, d/b), dans leur reconnaissance morphologique. Ils peuvent avoir des difficultés à lire des graphèmes complexes ou selon le découpage syllabique, avoir tendance à lire en sautant des mots ou des lignes.

Pour faciliter l'apprentissage de la lecture et favoriser la lecture dans les diverses activités, différentes pistes sont possibles. Au plan concret, on s'attachera notamment à proposer des documents dont la présentation est claire, aérée, structurée, régulière. On peut ne présenter qu'un exercice par page ; veiller à choisir une typographie simple ; inciter l'élève à suivre chaque ligne avec le doigt ; utiliser des repères colorés en début et en fin de ligne ; surligner chaque ligne avec une

couleur différente ; inciter l'élève à explorer l'ensemble de la feuille ; surligner les mots-clés... Mais il s'agit également de donner le désir de lire en utilisant des textes courts porteurs de sens et centrés sur les intérêts de l'élève, en fonction de son âge, de son expérience.

Écriture

On veillera tout d'abord à la bonne installation de l'élève : mobilier adapté à sa taille, fixation de la feuille sur le support si nécessaire, en prenant en compte l'avis du jeune sur le positionnement de la feuille qu'il souhaite. On pourra varier les types d'outils scripteurs (crayons, feutres, pinceaux...). Il existe des manchons de caoutchouc qui grossissent le calibre des crayons et facilitent leur préhension. Se servir d'une ardoise permet de dédramatiser les erreurs en effaçant. On peut aussi avoir recours à l'ordinateur. Pour encourager la production d'écrits, même courts, le dispositif de dictée à l'adulte (enseignant, AESH) ou à un camarade peut être une solution pertinente. D'une façon générale, on privilégiera la qualité sur la quantité.

Expression orale

On veillera à développer le vocabulaire par des activités variées permettant d'utiliser des mots nouveaux en situation réelle. Il existe souvent une discordance entre le niveau de langue utilisé par le jeune (vocabulaire recherché, syntaxe sophistiquée) et sa compréhension réelle du sujet abordé. Il faut donc s'assurer par des demandes de reformulation ou d'explicitation de ce qu'il a vraiment compris ou acquis. Le jeu de saynètes, l'apprentissage de poésies, l'utilisation d'un carnet de vocabulaire personnalisé sont des pistes pédagogiques possibles.

Mathématiques

Les adaptations nécessaires concernent les différents domaines mathématiques. En numération, pour le dénombrement, il vaut mieux se servir d'objets déplaçables, plutôt que d'objets dessinés. On peut apprendre à l'enfant à organiser sa collection : en ligne, avec un intervalle suffisamment grand entre les objets pour éviter les doubles pointages, mais pas trop grand pour ne pas favoriser le comptage des intervalles. Ou bien il peut mettre systématiquement à l'écart les objets déjà comptés. Pour la comptine numérique, les enfants peuvent avoir des difficultés à retenir les mots-nombres de la comptine, à lire et à écrire ces mots à l'aide des chiffres. Il s'agit notamment de ceux compris entre 11 et 17, puis ceux de 70 à 79 et de 90 à 99. On peut aider les élèves à mémoriser les mots-nombres en leur fournissant des supports écrits comme une file numérique ou un tableau de correspondance entre les mots et les chiffres. Pour améliorer la reconnaissance du

sens de lecture et d'écriture des nombres, on peut donner des repères spatiaux : par exemple, un point vert en début de nombre et un rouge à la fin. Il est généralement pertinent de limiter l'écriture des opérations en colonne qui met ces jeunes en plus grande difficulté. En s'appuyant sur leurs bonnes capacités en mémoire auditive, il est intéressant de développer autant que faire se peut leurs compétences en calcul mental. Pour les mesures et la résolution des problèmes, il ne faut pas hésiter à faire expérimenter les situations concrètes et à favoriser les échanges entre pairs. Il est nécessaire de travailler sur les éléments-clés d'un énoncé (repérage des questions, des nombres...), d'envisager selon les cas, le découpage des consignes complexes en consignes simples. En géométrie, on travaillera à développer le vocabulaire en lien avec les concepts pour rendre l'élève capable de distinguer les différentes figures.

Éducation à la santé
L'éducation à l'hygiène bucco-dentaire est très importante pour ces jeunes dont l'un des aspects de la maladie est de favoriser les caries.

EPS
En cas d'atteinte cardiovasculaire ou rénale, du fait d'atteintes musculo-squelettiques, il peut exister certaines contre-indications qui seront alors mentionnées dans le PPS. Le médecin et l'infirmière scolaires sont des interlocuteurs qui peuvent être sollicités.

Éducation musicale
Les jeunes atteints du syndrome de Williams et Beuren ont généralement une grande sensibilité à la musique. Par contre, il faut être attentif au fait que les enfants sont hypersensibles au bruit et peuvent être gênés par des sons d'intensité élevée.

Éléments favorisant le projet scolaire

Les élèves atteints du syndrome de Williams et Beuren présentent des troubles cognitifs complexes, encore incomplètement élucidés. On pense qu'il existerait aussi des formes partielles du syndrome où l'atteinte cognitive serait moindre. La diversité des situations d'apprentissage, les échanges avec les jeunes et l'observation attentive de leurs capacités et de leurs difficultés en situation d'apprentissage sont des éléments fondamentaux pour la qualité de leur scolarisation.

Ils permettent de porter un regard positif sur leur travail, d'encourager leurs efforts et leurs initiatives et de valoriser toutes leurs réussites. Il s'agit, dans cette optique, de varier les activités (manipulations , oral, écrit...), les supports pédagogiques (textes, images, sons...) et les dispositifs (travail en grand ou petit groupe, en binôme, individuel..), en respectant le rythme de travail souvent plus lent, en ritualisant les activités. Il est également important d'intervenir tout au long de la situation d'apprentissage pour que l'élève maintienne son attention et soit guidé dans la tâche selon ses besoins.

Continuité du parcours scolaire

Il est nécessaire pour les jeunes hospitalisés pour une intervention chirurgicale de prévoir comment assurer le lien avec l'école. En cas d'absence prolongée, il peut y avoir des liens à établir avec des enseignants à l'hôpital et/ou avec le Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad).

Sorties scolaires

Les sorties scolaires et les classes de découverte sont tout à fait accessibles aux jeunes présentant un syndrome de Williams et Beuren. Il est toujours important d'anticiper pour connaître les structures sanitaires, auxquelles on pourra s'adresser si nécessaire et de se référer aux indications du PPS si un traitement médicamenteux et des précautions concernant les activités physiques sont à prendre. De plus, ces jeunes sont souvent anxieux et il est nécessaire de préparer avec eux et leur entourage familial cette rupture que constitue un séjour hors de leur environnement habituel et de leur accorder une attention particulière pendant la sortie.

Aménagement des examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche de la rubrique "Rendre l'école accessible" mise en lien dans la colonne de droite, intitulée "Examens : aménagements").
Du fait de leurs difficultés, les jeunes atteints du syndrome de Williams et Beuren ne peuvent pas toujours accéder à un diplôme complet de type CAP ou BEP, en particulier dans les domaines généraux. Il est possible pour certains d'obtenir une attestation d'aptitudes professionnelles, s'appuyant sur les référentiels du CAP ou du BEP. Les compétences validées par les professeurs de lycée professionnel ou les tuteurs de stage figurent sur cette attestation et mettent ainsi en valeur leurs capacités professionnelles vis-à-vis des entreprises.

Orientation professionnelle
Elle doit être envisagée en sachant que beaucoup d'adultes présentant un syndrome de Williams et Beuren sont amenés à travailler en milieu de travail protégé (établissements ou services d'aide par le travail : Esat) et nécessitent un accompagnement pour gérer leur vie personnelle.

Récapitulatif des mesures à privilégier

- Porter un regard bienveillant sur l'élève atteint du syndrome de Williams et Beuren pour valoriser ses capacités et ses réussites.
- Instaurer un climat relationnel de qualité dans le groupe de pairs autour de lui.
- Suivre les indications fournies par le PPS pour aménager sa scolarisation.
- S'appuyer sur ses bonnes capacités de mémorisation auditive et son goût fréquent pour la musique.
- S'appuyer sur ses compétences d'expression verbale en s'assurant régulièrement de sa compréhension.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Maladies rares : aspects médicaux, BEP
Williams et Beuren (Syndrome de)
Dyspraxie

Rendre l'école accessible

Examens : aménagements
Récréations

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

Associations

Alliance maladies rares (AMR)
Autour des Williams. Association francophone du syndrome de Williams et Beuren
Fédération Williams France

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
Orthophonie
Psychomotricité

Liens

Le Projet d'Accueil Individualisé
Bulletin Officiel du 18 septembre 2003 concernant les enfants et adolescents atteints de troubles de santé et le Projet d'accueil individualisé PAI.

Circulaire n° 2015-129 du 21-8-2015 : Unités localisées pour l'inclusion scolaire (Ulis), dispositifs pour la scolarisation des élèves en situation de handicap dans le premier et le second degrés

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

Circulaire n° 2017-084 du 3-5-2017: Missions et activités des personnels chargés de l'accompagnement des élèves en situation de handicap

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

ORNA L'Observatoire national des ressources numériques adaptées recense des ressources numériques utilisables par des professeurs non spécialisés confrontés à la scolarisation d'élèves en situation de handicap (logiciels, applications tablettes, matériels, sites internet, cédéroms, DVD-Rom, bibliothèques numériques.

Module de formation à distance pour les enseignants des classes ordinaires concernant les élèves porteurs de troubles des apprentissages sur le site Eduscol

Maladies Rares Info Service : Un dispositif de téléphonie dédié aux maladies rares notamment celles atteignant les enfants et adolescents, ayant pour mission l'écoute, l'information et l'orientation des malades, de leurs proches et des professionnels.

Fiche focus handicap Orphanet décrivant les conséquences de la maladie

Vivre avec une maladie rare : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants): ce Cahier Orphanet est un document qui a pour objectif d'informer les malades atteints de maladies rares ainsi que leurs proches de leurs droits et de les guider dans le système de soins.

Synthèse de la table ronde : « Vers une insertion professionnelle : quelles adaptations prévoir pour évaluer et valider les compétences des élèves en situation de handicap ? »
Séminaire ESEN du 3 au 5 février 2009
La qualité de la scolarisation des élèves handicapés -Évaluer les compétences dans le second degré
Rapporteur : Nicole PIERRE- IEN SBSSA Créteil 04/02/2009

Glossaire

Chromosome

Grec : *khroma* = couleur ; *sôma* = corps.
Filaments d'ADN situés dans le noyau de la cellule, particulièrement visibles au moment de la division cellulaire et support de l'information génétique.

Classe d'inclusion scolaire (Clis)

La dénomination classes d'inclusion scolaire (Clis) a été abrogée. Les élèves du premier degré sont maintenant scolarisés dans des dispositifs appelés Ulis école.

Dyspraxie

Grec : *dus* = difficulté ; *praxis* = action.
Ce sont des troubles des fonctions de planification du geste. Cette difficulté à la réalisation du geste est secondaire à l'impossibilité (ou à l'anomalie) de programmer automatiquement et d'intégrer au niveau cérébral les divers constituants sensori-moteurs et spatiaux-temporels du geste volontaire. Elle se traduit par une "maladresse" pathologique pour certains gestes : graphisme, habillage, repas, etc... avec une absence d'automatisation des gestes malgré leur répétition.

Ergothérapie

Grec :*ergon* = travail et *thérapéia*= traitement.
C'est une technique de rééducation utilisant les travaux manuels et l'activité physique, qui cherche à donner (ou à rendre) au patient un maximum d'autonomie dans la vie quotidienne. Pour parfaire cette autonomie, l'ergothérapeute peut être amené à transformer l'environnement de la personne : l'habitat, les objets utiles à la vie quotidienne, les outils ou les conditions de travail.

Fonctions visuo-spatiales

Les fonctions visuo-spatiales permettent le repérage et l'exploration d'éléments visuels, l'orientation et le repérage des positions dans l'espace. Les fonctions visuo-spatiales sont fortement sollicitées dans la lecture où elles deviennent automatiques seulement après 3 ou 4 ans environ d'apprentissage.

Gène

Grec : *genos* = race.
Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN. Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Langage

Capacité de l'espèce humaine à communiquer au moyen d'un système de signes arbitraires. Le langage repose sur une double articulation : celle des sons élémentaires (phonèmes) en mots, et celle des mots en phrases (Chevrie-Muller et Narbona)

Orthophonie

Grec :*orthos* = droit et *phônê* = voix.
Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

Orthoptie

Profession para-médicale exercée par un auxiliaire médical, l'Orthoptiste. La vocation de l'orthoptiste est le dépistage, la rééducation, la réadaptation et l'exploration fonctionnelle des troubles de la vision.

Praxie

Capacité d'exécuter sur ordre des gestes orientés vers un but déterminé.

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la famille.

Psychomotricité

Technique de rééducation qui fait appel aux facultés mentales et physiques du patient afin de l'aider à s'adapter ou à se réadapter à son environnement ; plus simplement, cette technique cherche à réconcilier corps et esprit pour vivre harmonieusement dans l'espace. Elle repose sur la relaxation et sur des techniques d'expressions variées qui sont réalisées à travers des jeux et des mobilisations.

Reflux gastro-œsophagien

Remontées intermittentes et parfois douloureuses du contenu acide de l'estomac (liquide gastrique) vers la bouche à travers l'œsophage; il se manifeste souvent par des régurgitations.

Scoliose

Grec : *skoliôsis* = tortueux.
Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la

scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte croissance comme l'adolescence.

Syndrome

Association de symptômes constituant ensemble le tableau clinique d'une maladie.

Troubles praxiques

Les troubles praxiques affectent les programmes moteurs permettant les enchaînements automatiques de gestes dans un but (c'est à dire les praxies).

Unité Localisée d'Inclusion Scolaire (Ulis)

Dispositifs collectifs implantés dans les établissements du premier ou du second degré pour la scolarisation d'élèves en situation de handicap : Ulis école, Ulis collège, Ulis Lycée.

AESH

Accompagnant des Elèves en Situation de Handicap (auparavant AVS)

Service de soins à domicile (Sessad)

Il s'agit de structures du secteur médico-social qui accueillent des enfants ou adolescents porteurs de handicap, souvent jusqu'à l'âge de 20 ans, pour une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Les professionnels du SESSAD peuvent intervenir directement sur les lieux de vie du jeune (domicile, école...).

Enquête et partage

Enquête

Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école