



SYNDROME DE WILLIAMS-BEUREN

Le syndrome de Williams et Beuren est **une maladie rare et orpheline**, caractérisée par la perte d'une trentaine de gènes sur le chromosome 7. C'est un **accident génétique, non héréditaire**, touchant une naissance sur 7500, dû à une microdélétion située dans la région q11.23 d'un des chromosomes 7, non visible sur le caryotype standard et **mis en évidence par un test FISH (fluorescent in situ hybridization)**. Cette anomalie du développement associe généralement une malformation cardiaque (sténose aortique supra-auriculaire le plus souvent), un retard des acquisitions et du développement, un retard mental de léger à modéré, une modification des traits du visage, un comportement hyper sociable, des difficultés d'alimentation et de sommeil chez le petit enfant et une hyper sensibilité aux bruits. Le profil cognitif est dominé par un défaut des repères visuo-spatiaux contrastant avec un langage correct. **Ces symptômes sont d'intensité variable** et peuvent fortement varier d'une personne à l'autre. **La prise en charge médicale et éducative de ces enfants doit se faire dans un cadre multidisciplinaire** associant pédiatre, cardiopédiatre, orthophoniste, orthodontiste, psychomotricien et psychologue. Lorsqu'ils sont bien encadrés par les professionnels de santé et de l'éducation, les enfants porteurs du syndrome de Williams deviennent des adultes ayant un certain degré d'autonomie.

CE QUE DIT LA LOI

Les actions en faveur de la scolarisation des élèves handicapés menées par le Ministère de l'Éducation Nationale sont renforcées par la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. **La loi affirme le droit des élèves handicapés à l'éducation ainsi que la responsabilité du système éducatif comme garant de la continuité du parcours de formation de chacun.** Cette loi est applicable depuis le 1er janvier 2006. (Cf. annexe) Attention la loi de 2005 impose aux écoles l'obligation d'accueil des enfants handicapés mais elle ne précise pas de durée minimale ; certains enfants ne seront donc accueillis à l'école que quelques heures par semaine

CONSEILS

N'hésitez pas à faire valoir vos droits mais en favorisant toujours le dialogue avec l'école ; contacter l'enseignant référent pourra parfois s'avérer utile. Dans tous les cas, il conviendra de veiller à préserver l'intérêt de l'enfant. Dès l'âge de 3 ans, si leur famille en fait la demande, les enfants handicapés peuvent être scolarisés à l'école maternelle. Chaque école a vocation à accueillir les enfants relevant de son secteur de recrutement.

Pour répondre aux besoins particuliers des élèves handicapés, un projet personnalisé de scolarisation organise la scolarité de l'élève, assorti des mesures d'accompagnement décidées par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH). La scolarisation peut être individuelle ou collective, en milieu ordinaire ou en établissement médico-social.

LA SCOLARISATION DANS LES DISPOSITIFS DE L'ÉDUCATION NATIONALE

• Les classes ordinaires

Elles accueillent les élèves qui malgré leur handicap peuvent suivre un rythme scolaire « normal ». Il s'agit des classes ordinaires ou des Sections d'Enseignement Général et Professionnel Adapté (SEGPA) ou d'Établissements Régionaux d'Enseignement Adaptés (EREA). Un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) est mis en place. L'élève peut être accompagné par un Auxiliaire Vie Scolaire (AVS). De plus des aménagements sont possibles dans le cadre du PPS

• Les dispositifs collectifs de scolarisation pour les élèves handicapés

La loi sur la refondation de l'école place l'inclusion au cœur des missions de l'école. Si la scolarisation classique ne convient pas à l'élève handicapé, il peut être admis en unité localisée pour l'inclusion scolaire (Ulis) au sein d'un établissement ordinaire : Ulis école, Ulis collège ou Ulis lycée.

Ces dispositifs réunissent des élèves qui ont un même type de handicap ou des besoins éducatifs proches.

• Les unités localisées pour l'inclusion scolaire des élèves handicapés à l'école primaire et élémentaire : ULIS ECOLE

Chacune de ces unités, dont le projet s'inscrit dans le projet d'école, accueille au sein d'une école élémentaire classique une douzaine d'élèves handicapés de 6 à 12 ans. Ils bénéficient des cours d'un enseignant spécialisé et partagent des cours et des activités, en inclusion individuelle, avec leurs camarades valides dans d'autres classes.

Un service de soins, le plus souvent un SESSAD (service d'éducation spécialisée et de soins à domicile), apporte les soins et rééducations nécessaires à l'élève, dans le cadre de son emploi du temps, en complément de sa scolarisation. Mais si la famille le souhaite, elle peut opter pour des rééducations par des professionnels du paramédical travaillant en libéral.

L'AVS (auxiliaire de vie scolaire) aide l'élève à comprendre les consignes et à réaliser le travail demandé.

• L'orientation en Ulis école

Les enfants doivent être capables d'assumer les contraintes et les exigences de la vie en collectivité et de communiquer avec les autres.

L'orientation en Ulis école est envisagée au cours de l'élaboration du PPS (projet personnalisé de scolarisation) avec l'enseignant référent, mais c'est la DAPH (commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées) qui décide et notifie l'orientation, après accord des parents.

Il y a différents types d'ULIS en fonction des handicaps :

- Les Ulis TFC (troubles des fonctions cognitives ou mentales) accueillent des élèves déficients intellectuels.
- Les Ulis TED (troubles envahissants du développement) accueillent des élèves présentant des troubles envahissants du développement, dont les élèves autistes.
- Les Ulis TFM (troubles des fonctions motrices) accueillent des élèves handicapés moteurs.
- Les Ulis TFA (troubles des fonctions auditives) accueillent des élèves sourds ou malentendants.
- Les Ulis TFV (troubles des fonctions visuelles) accueillent des élèves aveugles ou malvoyants.
- Les Ulis TMA (troubles multiples associés) accueillent des élèves pluri-handicapés ou atteints de maladies invalidantes.

Leurs coordonnées peuvent être communiquées par l'enseignant référent.

• Les unités localisées pour l'inclusion scolaire des élèves handicapés au collège et au lycée : ULIS

L'Ulis accueille 10 élèves maximum, présentant le même type de handicap ou de trouble, au sein d'un collège ou d'un lycée ordinaire, technique ou professionnel.

Le jeune scolarisé en Ulis suit les cours dispensés dans la classe de référence correspondant au niveau de scolarité mentionné dans son PPS.

Lorsque le besoin s'en fait sentir, l'élève peut suivre un enseignement adapté dispensé en petits groupes par l'enseignant spécialisé coordonnateur du dispositif.

Les Ulis scolarisent des élèves présentant différents types de handicaps (cf. Ulis Ecole)

A tous les niveaux d'étude, les élèves d'Ulis bénéficient, comme les autres élèves, de tous les dispositifs mis en place pour favoriser l'orientation. Cette préparation spécifique est détaillée dans un volet dédié à l'orientation dénommé PPO (projet personnalisé d'orientation) intégré au PPS.

En lycée, l'équipe pédagogique et le coordonnateur de l'Ulis accompagnent le projet de poursuite d'études et préparent l'élève handicapé à l'entrée dans l'enseignement supérieur. Ils l'aident aussi dans ses démarches de demande d'aménagement des examens.

Ce dispositif peut être organisé sous la forme d'un réseau de lieux de formations pour permettre un choix plus étendu de formations professionnelles:

- EGPA (enseignements généraux et professionnels adaptés)
- LP (lycées professionnels)
- EMS (établissements médico-sociaux)
- CFA (centres de formation d'apprentis)

La recherche de stages en entreprise se fait en lien avec l'organisme Cap Emploi et les associations d'accompagnement vers l'emploi. L'association Autour des Williams est partenaire de Job in Live, entreprise spécialisée dans l'emploi des personnes handicapées. N'hésitez pas à nous contacter pour de plus amples informations.

Les modalités pratiques sont prévues (transports, aide humaine et matérielle).

Les élèves d'Ulis sortant de LP sans avoir accédé à une qualification reconnue, reçoivent une attestation des compétences professionnelles acquises dans le cadre de la formation préparant à un CAP.

• L'orientation en ULIS collège et lycée

L'orientation en Ulis est envisagée au cours de l'élaboration du PPS avec l'enseignant référent mais c'est la CDAPH qui décide de l'admission.

• La scolarisation en établissement médico-social (EMS)

Les EMS (établissements médico-sociaux) accueillent à partir de 6 ans, parfois dès 3 ans, des enfants nécessitant une prise en charge éducative et thérapeutique. Une équipe pluridisciplinaire y assure soins et formation au plus près des besoins des enfants, qui suivent une scolarité dans le cadre des unités d'enseignement.

L'admission est envisagée dans le cadre du PPS et se fait sur notification de la CDAPH.

Orientation en EMS

Les établissements du secteur médico-social accueillent les élèves handicapés dans le cadre du PPS.

Ils assurent à la fois les soins et rééducations, l'apprentissage scolaire et la formation professionnelle ainsi que l'apprentissage de l'autonomie. Pour la plupart gérés par des associations, ils sont souvent spécialisés dans un type de handicap ; les frais de séjour sont assumés par la sécurité sociale.

Selon le handicap pris en charge, les appellations des établissements sont différentes :

- Les ITEP (Instituts Thérapeutiques, Éducatifs et Pédagogiques) accueillent les jeunes souffrant de troubles de la conduite et du comportement.
- Les EEAP (Établissements pour Enfants et Adolescents Polyhandicapés) s'adressent aux enfants et adolescents présentant des handicaps complexes, à la fois mentaux, sensoriels et/ou moteurs.
- Les instituts d'éducation sensorielle (handicaps auditifs et visuels) portent des noms variables.
- Les IEM (Instituts d'Éducation Motrice) sont des établissements pour enfants et adolescents présentant un handicap moteur.
- Les IME (Instituts Médico -Educatifs) sont à destination des jeunes présentant des troubles importants des fonctions cognitives ou des troubles envahissants du développement

Les IME accueillent les jeunes de 6 à 20 ans pour lesquels le milieu scolaire ordinaire n'est pas adapté. Ils assurent soins, rééducation et scolarisation. L'enseignement est dispensé par des professeurs de l'Éducation Nationale ou par des professionnels qualifiés dans le cadre d'une unité d'enseignement attachée à l'établissement.

Depuis 2005, les IME développent la coopération avec le milieu scolaire ordinaire ; un certain nombre d'entre eux mettent en place des partenariats et des passerelles avec les collèges et lycées de proximité. Quel que soit son mode de scolarisation, l'élève handicapé peut préparer un CFG (certificat de compétence générale) qui valide la maîtrise des compétences et des connaissances du socle commun en langue française, mathématiques, ainsi que les compétences sociales et civiques, d'autonomie et d'initiative. Le CFG constitue ainsi un premier pas vers l'acquisition d'un diplôme professionnel.

L'équipe éducative est pluridisciplinaire et comprend toujours un médecin spécialiste du handicap concerné, auquel s'adjoignent, selon les besoins, infirmier, kinésithérapeute, psychomotricien, orthophoniste, ergothérapeute, psychologue, aide médico-psychologique, éducateur et enseignant spécialisé.

EN ACCOMPAGNEMENT DE LA SCOLARITÉ

• L'auxiliaire de vie scolaire (AVS)

Aide à la vie quotidienne dans l'établissement, l'AVS intervient pour permettre à l'élève en situation de handicap d'accomplir des gestes qu'il ne peut faire seul, travaille en collaboration avec l'enseignant, facilite le contact entre l'élève et ses camarades de classe, tout en veillant à l'encourager dans ses progrès en autonomie.

• Qui sont les AVS ?

Titulaires du bac ou équivalent, les AVS ont au moins 20 ans s'ils exercent en internat.

Les AVS-i facilitent l'inclusion scolaire individualisée d'un seul élève.

Les AVS-m : depuis la rentrée 2012, des accompagnants apportant une aide mutualisée interviennent dans les établissements auprès des élèves qui ne nécessitent pas une attention soutenue et continue. Ils offrent une aide souple, disponible à proximité immédiate en fonction de leurs besoins.

Les AVS-co ont une fonction collective ; ils aident un enseignant spécialisé en accompagnant l'inclusion de plusieurs jeunes handicapés au sein d'une Ulis école, Ulis collège ou Ulis lycée

• Que font les AVS ?

Les AVS-i, chargés du suivi individuel d'un élève handicapé, peuvent avoir à :

- intervenir dans la classe : aide aux déplacements, à l'installation ou à la manipulation de matériel, au cours de certains enseignements, facilitation et stimulation de la communication entre le jeune handicapé et son entourage, ou toute aide définie avec l'enseignant ;
- participer aux sorties de classe occasionnelles ou régulières ;
- accomplir des gestes techniques ne requérant pas une qualification médicale ou paramédicale particulière (aide aux gestes d'hygiène, par exemple) ;
- participer à la mise en œuvre et au suivi des projets personnalisés de scolarisation en tant que membres de l'équipe de suivi de la scolarisation.

Les AVS n'ont pas vocation à se substituer aux professionnels de l'enseignement ou du soin. Ils sont en charge d'un accompagnement "généraliste", uniquement dans le cadre scolaire et périscolaire, sans intervenir au domicile de l'élève.

• Comment faire la demande ?

Les parents, dans le cadre du PPS, font la demande d'AVS à la MDPH (maison départementale des personnes handicapées). Le dossier est transmis à la CDAPH qui attribue un AVS-i ou un AVS-m et définit des domaines d'activité ainsi qu'un quota d'heures.

C'est ensuite au rectorat de procéder au recrutement en fonction des candidats disponibles (souvent en nombre insuffisant).

A noter : côté établissement scolaire, la présence de l'AVS ne peut être considérée comme condition pour l'inscription de l'élève.

• Petit conseil d'Autour des Williams :

Une fois la demande validée par la MDPH, n'hésitez pas à prendre contact avec le rectorat pour vérifier que le dossier est bien reçu et la demande de recrutement bien en cours.

• De la naissance à 6 ans :

Le CAMSP : le centre d'action médico-sociale précoce

Le CAMSP accueille des enfants handicapés de moins de 6 ans, quel que soit leur handicap.

L'objectif est de les conduire au maximum de leurs potentialités, de les aider dans l'acquisition de leur autonomie et de développer leurs capacités de communication. Il peut fonctionner dans les locaux d'un établissement (centre hospitalier, consultation de PMI – protection maternelle et infantile, CMPP – centre médico-psycho-pédagogique) ou au domicile des familles. Les séances de rééducation se déroulent ponctuellement dans la journée. L'équipe du CAMSP est composée de médecins spécialistes (pédiatres et psychiatres), de personnel de rééducation, d'auxiliaires médicaux, de psychologues, d'assistantes sociales et d'éducateurs de jeunes enfants. L'équipe assure un rôle de guidance familiale et facilite l'inclusion scolaire à l'école maternelle.

Condition d'admission

Pour l'entrée au CAMSP, l'accord de la CDAPH n'est pas indispensable pour un premier accueil, mais un avis favorable de cette instance devient nécessaire au-delà de 6 mois de prise en charge.

Où se renseigner ?

En général, les coordonnées du CAMSP peuvent être fournies par le médecin, l'hôpital, les services de PMI (Centres de Protection Maternelle et Infantile) ou les services de santé scolaire qui suivent l'enfant.

• De la naissance à 20 ans :

Le SESSAD : le Service d'Éducation Spécialisée et de Soins À Domicile (pour les jeunes handicapés moteurs ou pour des jeunes présentant une déficience intellectuelle)

Service mobile du secteur médico-social, le SESSAD apporte aux familles conseils et accompagnement dans le but de favoriser l'inclusion scolaire et l'acquisition de l'autonomie.

Le SESSAD apporte un soutien spécialisé en développant des actions de soins et de rééducation dans les lieux de vie de l'élève handicapé. Il participe à l'inclusion scolaire et à l'acquisition de l'autonomie grâce à l'ensemble des moyens médicaux, paramédicaux, éducatifs et pédagogiques adaptés. Ce peuvent être des actes médicaux spécialisés, des rééducations dans divers domaines (kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie...) ou un soutien spécifique dispensé par un enseignant spécialisé.

Conditions d'admission :

Les interventions du SESSAD s'organisent autour du PPS élaboré avec l'enseignant référent.

L'admission dans le service de soins doit être acceptée par la CDAPH, l'ensemble des rééducations étant financé par la Sécurité Sociale.

ET SINON, QUI PEUT VOUS AIDER?

• L'enseignant référent

Depuis la maternelle jusqu'en terminale, voire en BTS (brevet de technicien supérieur) ou en classe prépa, l'ERSEH (enseignant référent à la scolarisation des élèves handicapés) accueille, informe et accompagne les familles dans les procédures.

Il suit les élèves handicapés d'un secteur géographique donné, que la scolarisation ait lieu dans un établissement ordinaire, un établissement médico-social, ou à distance, à domicile.

L'enseignant référent contribue à la recherche des moyens nécessaires pour permettre à l'élève handicapé d'étudier dans les mêmes conditions que les élèves valides.

• Les équipes au services des élèves

Dans les établissements scolaires ou spécialisés, de nombreux professionnels travaillent au mieux-être des élèves handicapés. Éducation, pédagogie, santé, social... chacun dans son domaine joue un rôle bien défini auprès de chaque élève, il ne faut pas hésiter à faire appel à eux car ils font partie de l'équipe de suivi de scolarisation.

Les équipes éducatives et pédagogiques : enseignants, administratifs ou conseillers d'orientation.

- Les professionnels de soin et de rééducation
- Les professionnels de santé-social de l'Éducation Nationale : le médecin, l'infirmier ainsi que l'assistant social font également partie de l'équipe de suivi de la scolarisation.

• Associations et autres soutiens aux personnes handicapées

Voici quelques exemples qui pourraient être utiles :

- **l'Unapei** (Union nationale des Associations de Parents et Amis des personnes handicapées mentales) pour la déficience intellectuelle

- **La fédération Apajh** (Fédération des associations pour adultes et jeunes handicapés). Cette dernière agit en faveur de l'intégration scolaire, sociale et professionnelle et gère des établissements pour jeunes et adultes handicapés.

<http://www.apajh.org/>

- **L'association Arpejeh** (Accompagner la réalisation des projets d'études de jeunes élèves et étudiants handicapés) aide les jeunes (collégiens, lycéens et étudiants) à découvrir le monde de l'entreprise. Grâce à des ateliers-découverte, des visites en entreprise et des stages, ils peuvent construire un projet d'orientation. Elle accompagne également lycéens et étudiants vers l'emploi.

<http://www.arpejeh.com>

- **l'association Tremplin études handicap entreprise** qui accompagne lycéens et étudiants dans leurs études et les prépare à l'insertion professionnelle.

<http://www.tremplin-handicap.fr>

- **Hanploi** a créé un site dédié au recrutement des personnes en situation de handicap. Elle a également mis en place le programme "Hanploi & school" qui propose des conférences de sensibilisation au handicap et des ateliers d'accompagnement des étudiants handicapés, déclarés ou non, vers l'emploi.

www.hanploi.com

- Notre partenaire JOBINLIVE

Job in live est une entreprise spécialisée dans l'emploi des personnes handicapées. Ils mettent en relation les entreprises qui recrutent avec des personnes en situation de handicap qui sont à la recherche d'un stage, d'une alternance ou d'un emploi.

Job in live intervient sur tout le territoire national. En tant que partenaire Emploi officiel d'Autour des Williams, Job in live met à votre disposition un coach qui pourra répondre à vos questions et vous conseiller dans votre démarche vers l'emploi.

N'hésitez pas à nous contacter !