

# La fondation « Syndrome de Williams »

## (The Williams' Syndrome Foundation)

### *Guide pour les parents*

Par le Dr Orlee Udwin et le Professeur Williams Yule.

*(Traduction : Laurent Briquet et Nathalie Piret)*

*L'Association belge du syndrome de Williams remercie très sincèrement « The Williams syndrome foundation » et particulièrement M. John Nelson de l'avoir autorisée à traduire et à publier ce guide. Nos remerciements chaleureux également à M. Laurent Briquet et Mme Nathalie Piret pour l'excellent travail de traduction*

*The Belgian Williams syndrome Association sincerely thanks « The Williams Syndrome Foundation” and more especially Mr. John Nelson for their authorisation to translate and publish this guide. We also cordially thank Mr. Laurent Briquet and Mrs. Nathalie Piret for their excellent translation.*

*Cette version imprimable ne peut être diffusée ni reproduite sans mention des sources et références ci-dessus*

## Table des matières

Préface .....	3
Description du syndrome.....	4
Capacités des enfants atteints du Syndrome de Williams.....	5
Comportement des enfants atteints du Syndrome de Williams.....	6
Difficultés d'alimentation et de nutrition .....	7
Troubles du sommeil .....	8
Apprentissage de l'hygiène corporelle .....	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>
Habillage .....	10
Relations sociales .....	11
Suggestions pour faire face à la sur-amitié des enfants SW .....	12
Anxiété .....	12
Préoccupations, Obsessions et Comportements stéréotypés.....	13
Accès de colère et comportements agressifs .....	14
Hypersensibilité aux bruits .....	15
Langage et aptitudes verbales .....	15
Décourager les bavardages excessifs et le discours inapproprié .....	17
Difficultés de concentration et hyperactivité .....	17
Questions relatives à l'école.....	18
Implications pour les frères et sœurs .....	23
Sources d'aide .....	23
Remerciements.....	25

## Préface

*Le Syndrome de Williams (SW) est une affection rare qui apparaît approximativement dans 1 cas sur 20.000 naissances.*

*Cela signifie que de nombreuses personnes n'auront jamais rencontré un enfant SW<sup>1</sup> auparavant et, c'est bien compréhensible, en connaissent très peu sur les caractéristiques et les problèmes liés à cette affection. L'objectif de ce document est de fournir des informations sur cette maladie rare et de donner un aperçu des difficultés que l'on peut rencontrer chez les enfants SW.*

*Bien entendu, chaque cas est différent et toute personne SW ne présentera pas nécessairement toutes les caractéristiques et problèmes décrits ci-après.*

*Le contenu de ce document est basé sur les recherches qui ont eu lieu au cours de la dernière décennie, qui montrent que le SW est associé à un certain nombre de traits comportementaux et psychologiques spécifiques qui différencient les enfants atteints de cette affection d'autres enfants présentant des difficultés d'apprentissage.*

*Nous espérons que cette information ainsi que les avis et suggestions qui suivent aideront les familles d'enfants SW.*

*Un autre guide destiné aux enseignants est également disponible auprès de la Fondation Syndrome de Williams (Williams' Syndrome Foundation) et les familles ont l'opportunité de transmettre ce document à l'école de leur enfant.*

*Nous adoptons la convention de désigner l'enfant atteint du SW par « il/lui » et « elle » dans les sections qui suivent.*

---

<sup>1</sup> Par convention, on désignera l'enfant atteint du Syndrome de Williams par « enfant SW ».

## **Description du syndrome**

*Le SW est une affection d'origine génétique, entraînant une déficience intellectuelle. La plupart des enfants atteints développent des sévères difficultés de nutrition au cours de la première année de leur vie, comme les vomissements, la constipation et le refus de se nourrir. Ils peuvent être irritables, pleurer excessivement et ne se développent pas bien. Au cours de tests, on trouve chez certains enfants des taux élevés de calcium dans le sang (hypercalcémie infantile) ; leur médecin leur prescrira dès lors une diète pauvre en calcium et en vitamine D, ce qui améliorera les difficultés d'alimentation rapidement ou, dans certains cas, graduellement. La plupart des enfants ont également une apparence physique qui les distingue (le « visage d'elfe » ou « faciès elfique ») (voir photos), des problèmes rénaux et cardiaques (souffle au cœur, rétrécissement des parois des principaux vaisseaux sanguins transportant le sang du cœur), pouvant être sévères ou modérés. D'autres enfants présentant l'apparence physique typique et des problèmes de cœur ne souffrent pas d'un taux élevé de calcium et ne sont pas mis à la diète.*

*Les personnes SW peuvent également souffrir de malformations dentaires, de problèmes de dos et des articulations, ont une pression sanguine élevée et une croissance tardive, se traduisant par une petite stature et une constitution faible. La taille moyenne à l'âge adulte est d'approximativement 1 m 50 pour les femmes et 1 m 65 pour les hommes. On a détecté une absence de matériel génétique (délétion) sur le chromosome 7 des personnes affectées, résultant en une perturbation du gène responsable de la production d'élastine. L'élastine est la protéine de notre corps qui donne leur élasticité à nos tissus et organes. On la retrouve en grandes quantités dans les parois de nos artères, les poumons, les intestins et la peau. Un taux réduit ou anormal d'élastine peut expliquer certaines des caractéristiques physiques et médicales, telles que les traits distinctifs du visage associés au SW. La plupart des cas apparaissent de manière sporadique, et le risque pour des parents d'avoir un second enfant atteint du SW n'est pas plus élevé que le risque original. Pour les frères et sœurs d'enfants SW, le risque n'est pas plus élevé non plus. Toutefois, les personnes souffrant du SW ont 50% de chances de transmettre l'affection à leur enfant.*

*Il est fréquent que les enfants SW soient retardés dans leur développement et souffrent d'une série de difficultés d'apprentissage qui, en fonction de l'enfant, peut varier d'un handicap mental léger à sévère. Ils ont également des capacités spécifiques, de même que des caractéristiques comportementales et une personnalité particulières qui sont communes à la plupart des personnes atteintes du syndrome, et qui les distinguent des autres enfants souffrant de difficultés d'apprentissage.*

## *Capacités des enfants atteints du Syndrome de Williams*

- *Difficultés d'apprentissage légères à sévères*
- *Capacités verbales relativement bonnes*
- *Discours aisé et articulé en âge scolaire, souvent accompagné de bavardages incessants*
- *Troubles moteurs prononcés (motricité fine et grossière)*
- *Troubles visuo-spatiaux prononcés*

*Les enfants ont tendance à être très ouverts, sociaux et affectueux et, en âge scolaire, la plupart développent un langage aisé et articulé. Ils adorent parler et dialoguer avec les adultes, sont serviables et sont avides de faire plaisir. Nombreux d'entre eux bavardent incessamment, mais à un niveau superficiel, souvent de façon formelle, à la manière des adultes, en utilisant fréquemment des phrases stéréotypées et des clichés. Attendre son tour et garder le fil de la conversation peut être spécialement difficile pour eux. Souvent, leur compréhension du langage n'est pas aussi bonne que leur expression, et leur niveau de langage parlé et de sociabilité élevée peuvent donner l'impression que l'enfant est plus capable qu'il ne l'est réellement. Par contraste avec leur langage relativement bon, de nombreux enfants souffrent de troubles visuo-spatiaux et de difficultés de coordination motrice fine et grossière. Ils peuvent donc être plus lents pour apprendre à s'asseoir et à marcher, et des tâches telles que rouler à vélo, se boutonner, couper avec des ciseaux et tenir un crayon peuvent leur sembler particulièrement difficiles à maîtriser. Ils ont tendance à mal se tenir, à avoir une démarche gauche et leurs mouvements articulatoires sont limités. A cause de leurs troubles moteurs et de la perception, ils peuvent également avoir peur des hauteurs, d'avoir affaire à des escaliers et des surfaces inégales telles que l'herbe, le gravier ou le sable.*

*De nombreux enfants sont hyperactifs et peuvent difficilement rester assis et se concentrer sur des tâches spécifiques pour une certaine durée de temps. D'un autre côté, ils peuvent être fascinés ou préoccupés par des objets ou des sujets particuliers et passer un long moment absorbés par ceux-ci. Si nombre d'entre eux sont très amicaux (et souvent trop) envers les adultes et recherchent leur compagnie, ils peuvent par contre avoir des difficultés à se faire des amis de leur âge et à les garder, réussissant souvent, d'une certaine manière, à se mettre à dos leurs camarades.*

## **Comportement des enfants atteints du Syndrome de Williams**

- *Hyperactivité*
- *Durée de concentration limitée*
- *Sociabilité et ouverture*
- *Sur-amitié envers les adultes*
- *Anxiété excessive*
- *Préoccupation par des objets/sujets*
- *Hypersensibilité aux bruits*
- *Peur des hauteurs/surfaces inégales*

*Les enfants SW sont souvent décrits comme ayant une personnalité anxieuse et s'inquiétant excessivement à propos d'eux-mêmes et des autres. Des problèmes liés au sommeil et à la toilette sont assez fréquents. Nombreux sont également hypersensibles à toute une série de bruits, tels que de fortes détonations, les claquements ou les rires, et peuvent être tendus ou avoir peur lorsqu'ils entendent ou anticipent ces bruits.*

*Bien sûr, chaque enfant est différent, et tous les enfants SW n'auront pas ces caractéristiques dans la même mesure. Cependant, la recherche que nous avons menée au cours de ces dernières années avec des enfants et des adultes SW indique que ces difficultés sont communes à nombreux d'entre eux et que, à moins que les parents ne s'y attaquent tôt, elles peuvent persister à l'âge adulte.*

*C'est la raison pour laquelle nous encourageons les parents et les professeurs à combattre ces difficultés le plus tôt possible dans la vie de l'enfant. Dans les pages suivantes, nous décrivons ces difficultés de manière plus détaillée et suggérons des manières de guider votre enfant dans chaque domaine. Les méthodes et approches que nous allons décrire ont été testées et utilisées avec succès pour répondre aux difficultés d'une variété étendue d'enfants. Elles peuvent être adaptées à l'utilisation à chaque enfant.*

## **Difficultés d'alimentation et de nutrition**

*Les difficultés d'alimentation, incluant les vomissements et le refus de se nourrir, apparaissent généralement au cours des premiers mois de la vie et sont l'un des symptômes les plus précoces du syndrome. Si un test sanguin dévoile un taux élevé de calcium, l'enfant peut être mis à la diète avec un régime pauvre en calcium et en vitamine D, et une préparation de lait pauvre en calcium (Locasol) peut être recommandée. Avec le temps, les problèmes d'alimentation s'estomperont et disparaîtront.*

*Dans certains cas, les problèmes de déglutition et pour mâcher persistent et il pourrait vous apparaître difficile de nourrir votre enfant avec autre chose qu'un régime d'aliments mous. Et un enfant qui ne se nourrit que d'aliments mous n'apprendra jamais à mâcher ! Dans ce cas, vous devriez essayer d'introduire de très petites bouchées et ensuite de plus grands morceaux dans les aliments hachés et mous, ou préparer la nourriture de plus en plus épaisse. Ensuite introduisez de petits morceaux de viande émincée etc. dans le repas mou, et passez à des aliments faciles à mâcher tels que des bâtonnets de poisson et des rissoles. Vous pourriez avoir envie de recourir à une aide de la part de professionnels tels qu'un psychologue ou un spécialiste du langage (via votre pédiatre ou centre régional de développement ou de santé de l'enfant) afin d'entamer un programme d'entraînement à l'alimentation, qui porte l'accent sur le développement des capacités de succion, de déglutition et la capacité de mâcher.*

*Lorsque le niveau de calcium dans le sang de l'enfant s'est stabilisé après une certaine période de temps, le pédiatre vous dira d'arrêter le régime pauvre en calcium pour votre enfant. Pour beaucoup d'enfants, l'alimentation ne posera plus de problème. Toutefois, certains enfants continuent à être des mangeurs difficiles et peuvent refuser de manger la plupart des aliments excepté une série limitée d'aliments, même lorsqu'ils ne sont plus à la diète. De tels régimes idiosyncrasiques peuvent engendrer des problèmes, par exemple lorsque l'enfant commence à aller à l'école et qu'il doit manger des plats préparés à l'école. Puisqu'à ce stade il n'y a pas de raison médicale de s'en tenir à un régime limité, votre enfant devrait être encouragé à essayer de manger une variété plus importante de plats. L'une des méthodes que vous pourriez essayer est de d'insister, lors des repas, pour que l'enfant goûte ne fût-ce qu'une cuillerée d'un aliment qu'il ne mangerait pas habituellement, et ensuite le féliciter et le récompenser immédiatement avec son aliment favori, peut-être aussi avec son jouet favori. Cette méthode va de pair avec notre connaissance du principe de renforcement des comportements attendus. En faisant suivre un comportement attendu immédiatement d'une récompense, vous accentuez les chances que ce comportement se répète. De manière graduelle, vous devriez exiger de l'enfant qu'il mange de plus grandes quantités des aliments qu'il ne préfère pas avant de lui donner sa nourriture préférée ou d'autres récompenses. Tôt ou tard, la plupart des enfants commencent à réellement apprécier de manger ces autres aliments, et oublient leur aversion première à leur égard.*

*Quelques enfants prennent l'habitude de vomir aux repas si on les force à manger des aliments qu'ils n'aiment pas, ou parfois pour attirer l'attention des parents, ou lorsqu'ils sont anxieux ou sous pression. S'il est démontré qu'il n'y a pas de raison médicale au vomissement, il est recommandé aux parents d'être fermes et de ne pas montrer de compassion et d'attention lorsque l'enfant vomit (peut-être aussi d'insister pour que l'enfant nettoie lui-même s'il en est capable), mais de le féliciter et le récompenser avec des jouets ou des aliments qu'il aime s'il ne vomit pas aux repas ou à d'autres moments de la journée. Une autre méthode consiste à faire tomber la pression liée aux repas et laisser l'enfant manger autant ou aussi peu qu'il le désire, d'après la théorie selon laquelle il mangera s'il a faim. Cette méthode ne fonctionne, évidemment, que si l'on refuse à l'enfant les sucreries, les biscuits et les snacks entre les repas. Certains enfants salivent en excès, et ils auront besoin de rappels réguliers de la part des adultes pour fermer leur bouche et avaler leur salive. Ici encore, le système de récompense peut servir de motivation supplémentaire, lorsque l'enfant est récompensé s'il peut passer des périodes de temps de plus en plus longues sans saliver excessivement.*

## **Troubles du sommeil**

*Certains enfants SW ont des problèmes au moment d'aller dormir, ou peuvent se réveiller la nuit et pleurer ou aller dans le lit de leurs parents. Ces problèmes ne sont absolument pas limités aux enfants SW et, comme avec les autres enfants, ils peuvent s'aggraver et se prolonger. Les parents peuvent alors se retrouver à passer plusieurs heures par nuit à réconforter leur enfant ou à le prendre dans leur lit. Le traitement de ces problèmes requiert une méthode ferme et constante. Si votre enfant tarde à s'endormir et vous appelle sans cesse ou insiste sur votre présence pour s'endormir, essayer d'établir une routine préétablie pour l'heure d'aller dormir. Lorsque vous lui avez dit qu'il est l'heure d'aller au lit (de préférence à la même heure chaque nuit), aidez-le à se préparer pour aller dormir et installez-le dans son lit. Vous pourriez vouloir lui lire une histoire ou lui chanter une chanson, et ensuite dire fermement qu'il est l'heure de dormir et que vous allez quitter la chambre. Vous pourriez vouloir lui donner l'un de ses jouets préférés pour le rassurer, laisser une lumière allumée dans la chambre, ou peut-être avoir recours à un interrupteur avec variateur de lumière afin de diminuer progressivement l'intensité de celle-ci au fur et à mesure que l'enfant s'y habitue. Lorsque vous avez quitté l'enfant, vous devez essayer d'être ferme en ne répondant pas à ses appels ou à ses pleurs et ne pas retourner dans sa chambre. Au début, la période de temps passée à ignorer les pleurs et les appels de votre enfant peut vous sembler une éternité, mais si vous la chronométrez, vous vous apercevrez probablement qu'elle est plus courte que ce que vous pensiez, et elle diminuera avec le temps. Si l'enfant sort du lit et vient vers vous, ramenez-le fermement dans son lit à chaque fois et quittez la chambre dès que vous le pouvez.*

*Féliciter votre enfant lorsqu'il a un comportement souhaité et lui donner un retour détaillé de son comportement est important. S'il est suffisamment âgé pour comprendre, vous pouvez placer une carte des étoiles et coller une étoile de papier ou un autocollant sur la carte tous les matins en récompense si l'enfant est allé dormir sans problèmes la nuit précédente. De cette manière, votre enfant et vous garderez une trace de ses progrès au fil du temps.*

*Si votre enfant se réveille pendant la nuit et pleure ou vous appelle, encore une fois, insistez pour qu'il se rendorme dès que vous serez assuré qu'il va bien. Ignorez tout appel ultérieur. S'il entre dans votre chambre, ramenez-le fermement dans son lit et quittez la chambre le plus vite possible.*

*Lorsqu'il s'agit des troubles du sommeil, il est important d'être ferme et intransigeant et de ne pas céder aux demandes de votre enfant. Ce n'est pas toujours facile à faire ! Certaines des méthodes citées précédemment sont plus faciles à utiliser avec des enfants qui parlent déjà. Avec des enfants plus jeunes et des nourrissons, d'autres méthodes seront nécessaires. Si les problèmes de sommeil persistent, vous pourriez souhaiter aller voir votre « conseiller santé », médecin généraliste ou pédiatre pour un conseil, ou vous en référer à une clinique du sommeil ou le service de psychologie de l'enfant local ou le centre de guidance pour l'enfant. Il pourrait également vous être utile de lire le livre de J. Douglas et N. Richman intitulé « My Child Won't sleep » (Penguin Books, 1984).*

## **Apprentissage de l'hygiène corporelle**

*Se mouiller et se souiller peut souvent se prolonger jusqu'en maternelle et aux premières années d'école. Ou cela peut apparaître comme un nouveau problème et être exacerbé par l'anxiété ou l'excitation. A l'aide d'un programme bien construit, la plupart des enfants peuvent devenir propres bien avant d'aller à l'école, ou être aidés à redevenir propres s'ils ont régressé.*

*La plupart des enfants deviennent propres au moyen d'une combinaison d'imitation, de plaisir des parents et de leur mécontentement, et de chance. Mais si un enfant ne fait pas de progrès dans le fait d'être propre de la manière habituelle, alors peut-être qu'à l'âge de 3, 4 ou 5 ans, les parents pourront décider d'essayer une*



méthode plus systématique pour lui apprendre à devenir propre. Lorsque vous décidez de lui apprendre à être propre, retirez les langes à votre enfant. Pour commencer, emmenez-le à la toilette à intervalles réguliers (toutes les demi heures ou toutes les heures) et encouragez-le à s'asseoir sur la toilette ou le petit pot pendant quelques minutes. Récompensez-le d'être allé à la toilette en le félicitant et peut-être avec son jouet favori, ou une étoile sur la carte des étoiles. Utiliser un pot musical peut augmenter l'intérêt de l'enfant à aller à la toilette et peut également lui servir à concentrer son attention sur ce qu'il fait. Si l'enfant a un accident, montrez-lui que ce n'est pas souhaitable, mais sans être punitif. Vous pourriez également le faire vous aider à nettoyer ses culottes. Si cette méthode se révèle fructueuse et que l'enfant ne mouille ou ne souille plus ses culottes, augmentez progressivement l'intervalle de temps entre les passages à la toilette. Apprenez-lui également à prononcer le mot « toilette » ou un mot ou geste lié qui indique son besoin d'aller à la toilette. Avec le temps, la plupart des enfants en arriveront à signaler ou à aller eux-mêmes à la toilette quand ils doivent y aller.

Cette méthode habituelle peut ne pas marcher pour tous les enfants. Et si le nombre d'accidents ne diminue pas après avoir essayé cette méthode (durant plusieurs semaines ou mois), d'autres méthodes peuvent être nécessaires. Une de ces méthodes est une alarme de culotte. Il s'agit d'un capteur attaché sur un lange inséré dans la culotte de l'enfant. Le capteur est relié à une petite alarme qui peut être épinglée sur les vêtements de l'enfant. Si l'enfant commence à mouiller le lange, l'alarme s'enclenche. On emmène alors l'enfant, ou on lui rappelle d'aller, aux toilettes pour terminer d'uriner. Cette technique aide l'enfant à prendre mieux conscience et à mieux contrôler sa vessie, et a été utilisée avec succès avec de nombreux enfants d'âges différents. Les parents pourraient être inquiets que leur enfant SW sensible au bruit soit gêné par cette alarme. En fait, nous connaissons un grand nombre d'enfants qui ont utilisé cet appareil sans difficulté. Mais si vous avez peur que le bruit de l'alarme soit un problème pour votre enfant, autorisez-le à jouer avec l'alarme et à l'écouter pendant plusieurs jours afin qu'il s'y habitue avant que vous ne l'utilisiez pour lui apprendre à être propre. Votre médecin peut vous diriger vers une clinique ou un psychologue qui peut vous fournir une alarme de culotte et son mode d'emploi, ou vous suggérer d'autres méthodes à essayer. Gardez à l'esprit que les infections de l'appareil urinaire peuvent causer ou être causées par le fait de se mouiller, et doivent être surveillées par le médecin. De plus, il est important de noter que les enfants SW ont besoin d'uriner plus fréquemment que les autres enfants, et qu'ils devraient avoir la possibilité d'aller aux toilettes à chaque fois qu'ils en ont besoin.

Si votre enfant mouille son lit pendant la nuit, vous pourriez d'abord introduire le système de la carte des étoiles, où vous le récompensez d'une étoile et de beaucoup de félicitations s'il n'a pas mouillé son lit au cours de la nuit. Cette approche peut être très efficace, particulièrement si elle est combinée à un programme consistant à emmener l'enfant aux toilettes quelques heures après qu'il se soit endormi. S'il peut rester sec, vous pouvez progressivement ramener l'heure de l'emmener aux toilettes jusqu'à l'heure du coucher. Aucune méthode ne fonctionnera directement, et cela pourrait prendre quelques semaines ou mois avant qu'une telle stratégie ne fasse de l'effet. Une autre méthode pour la nuit est d'utiliser une alarme lorsque le lit est mouillé (voir ci-dessus). Si l'enfant commence à mouiller le lange, l'alarme s'enclenchera, ce qui obligera l'enfant à se réveiller et à cesser d'uriner. Les parents devraient alors l'emmener à la toilette et remettre l'alarme. Des récompenses peuvent être utilisées en combinaison avec l'alarme, et l'enfant peut être récompensé par des félicitations et des jouets ou des étoiles lors des nuits sèches.

Apprendre le contrôle de la vessie résultera parfois indirectement de la maîtrise des intestins. Si cela est toujours un problème, alors pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois, encouragez l'enfant à s'asseoir sur la toilette ou sur le petit pot quelques minutes ou plus lorsqu'il y a le plus de chances qu'il fasse sa grande (ex après les repas), et utilisez une combinaison de félicitations et autres récompenses lorsqu'il fait sa grande sur la toilette ou le pot. Essayez de ne pas vous fâcher s'il souille sa culotte, mais montrez-lui que ce n'est pas souhaitable. Vous pourriez aussi exiger de lui qu'il vous aide à le nettoyer et à laver ses vêtements souillés. Des comportements liés qui pourraient nécessiter un apprentissage sont l'habillage et le déshabillage, la capacité de

*s'essuyer proprement, tirer la chasse et se laver les mains. La constipation peut être un facteur compliquant les choses dans la souillure, auquel cas il sera particulièrement important de s'assurer que l'enfant bénéficie d'un régime équilibré composé de fibres, fruits, légumes et liquides. Le médecin ou le pédiatre pourraient avoir besoin de vérifier que votre enfant est constipé. Dans ce cas de figure, le rectum et le côlon peuvent avoir souffrir de fèces durcis, et il serait nécessaire que la masse de fèces soit retirée avant de continuer cet apprentissage.*

*Vous pourriez trouver utile de recourir aux conseils et au soutien d'un « conseiller santé » ou d'un pédo-psychologue sur la méthode la plus appropriée à utiliser pour apprendre la propreté à votre enfant. De plus, s'il va à la garderie, à la crèche ou à l'école à ce moment-là, invitez le personnel à coopérer avec vous à l'apprentissage de la propreté afin d'adopter une méthode d'apprentissage constante.*

## **Habillage**

*Les tâches d'habillage et de déshabillage requièrent une coordination musculaire et de l'organisation, ce que des enfants SW peuvent trouver difficile à maîtriser. L'enfant peut avoir besoin d'aide pour s'habiller, se boutonner, faire ses lacets etc. Parce que le matin on a généralement peu de temps, les parents trouvent souvent plus pratique d'habiller l'enfant complètement, afin de gagner un temps précieux. Ceci peut devenir une habitude, non seulement avec des enfants SW mais aussi avec tout jeune enfant. Cependant, l'enfant a besoin d'être encouragé à avoir plus d'indépendance, d'apprendre à faire les choses lui-même. Vous pouvez donc, avec le temps, l'encourager petit à petit à s'habiller de manière plus indépendante. Par exemple, apprenez-lui à mettre lui-même ses vêtements et ensuite aidez-le pour la fermeture-éclair ou les boutons.*

*Apprendre à s'habiller peut être mis en pratique à d'autres moments de la journée, et pas uniquement durant la période chargée du matin où le temps est précieux. Il est bon de découper des tâches comme l'habillage en petites étapes et apprendre à l'enfant une étape à la fois. Par exemple, si vous travaillez sur l'apprentissage à mettre ses chaussettes, vous pourriez placer chaque chaussette jusqu'à la cheville et apprendre à l'enfant à tirer sur la chaussette à partir de la cheville. Lorsqu'il est capable d'effectuer cette tâche correctement, passez à l'étape suivante –placez la chaussette sur son pied à moitié sur le talon et apprenez-lui à tirer par-dessus le reste du talon et vers le haut. L'étape suivante est de placer la chaussette sur le pied et de tirer vers le talon, ensuite sur le creux du pied et finalement sur les orteils– et faire en sorte que l'enfant doive tirer plus sur la chaussette à chaque étape. Finalement, vous pourrez donner les chaussettes à l'enfant, et puis les laisser sur le lit ou la chaise, afin qu'il puisse prendre une chaussette à la fois, la placer correctement sur le pied et la remonter. Apprendre à se boutonner peut parfois être encouragé en faisant s'entraîner l'enfant à faire des boutons « en dehors du corps » pour commencer. Coupez des boutons et des boutonniers d'une vieille chemise ou gilet et faites s'entraîner votre enfant. De même, apprendre à faire ses lacets peut se faire en s'entraînant sur des chaussures qu'on ne porte pas. Aider l'enfant de manière verbale peut également se révéler utile. Par exemple, en lui apprenant à lacer ses chaussures, il peut être aidé par le fait de se parler à lui-même pendant le geste, en disant par exemple « croiser les lacets », « en tirer un à l'intérieur », « serrer » à chaque étape. De cette manière, il apprend les termes et peut se mettre à la tâche. De nombreux vêtements modernes utilisent le Velcro comme substitut satisfaisant pour les lacets, les boutons et les fermetures-éclair. De tels objets sont beaucoup plus faciles à mettre et à enlever pour les enfants, et aident à augmenter l'indépendance.*

## **Relations sociales**

*Il est difficile pour certains enfants SW de se faire des amis de leur âge, et ils ne montrent aucun intérêt à jouer et dialoguer avec leurs camarades. En devenant de jeunes adultes, leurs difficultés à établir et à maintenir une amitié avec d'autres de leur âge peuvent devenir encore plus apparentes, et devenir une source de frustrations pour eux et leurs familles. Par contre, ils adorent la compagnie des adultes, sont affectueux et désireux de faire plaisir, et chercheront souvent à engager la conversation avec des adultes. En même temps, ils ont souvent un manque de compréhension des règles sous-jacentes, « non-écrites », qui régissent les interactions sociales et ils ne reconnaissent pas les contraintes sociales apparentes aux autres. Ils peuvent dès lors approcher des étrangers d'une manière trop amicale et familière, et traîneront souvent derrière eux. Il est compréhensible que cela représente une inquiétude pour les parents, qui craignent que l'enfant ne soit trop confiant et qu'on profite de lui s'il n'est pas surveillé sans cesse.*

*Les amis adultes et les relations ne dialoguent pas toujours de manière appropriée avec les enfants SW, et ils peuvent parfois trop les gâter ou les infantiliser. Il est important d'essayer d'éduquer les amis et les connaissances adultes à se comporter de manière appropriée avec votre enfant, mais aussi de se montrer tolérant et patient envers un comportement imprévisible.*

*Aider les enfants SW à construire et entretenir des amitiés avec des gens de leur âge est un défi complexe. Particulièrement lorsque les enfants entrent dans l'adolescence, où ils peuvent se montrer réticents à socialiser avec des personnes handicapées, mais ils peuvent également se montrer incapables de se faire amis avec des adolescents « normaux » qui peuvent avoir peu de patience envers eux. Si votre enfant est jeune, vous pourriez l'aider en invitant des enfants de l'école à la maison et débiter et superviser les jeux. Ceux-ci peuvent inclure des jeux de société, de balle et des jeux avec des poupées, des petites voitures etc. Les parents et le personnel de l'école peuvent s'atteler à apprendre aux enfants des aptitudes sociales, comme le fait d'attendre son tour et de partager. De nombreux parents trouvent aussi que leur enfant s'intègre avec succès dans des activités de groupe pour enfants supervisées, telles que les Scouts ou les Guides, qui souvent en appellent à leur nature sociable et extravertie.*

*Vous pourriez être appelé à organiser les loisirs de votre enfant même lorsqu'il est plus âgé, parce que l'initiative ne viendra pas nécessairement de lui. De nombreux parents pensent que s'ils n'organisent pas activement les sorties et les activités de leurs enfants plus âgés, ceux-ci pourraient se satisfaire de rester à la maison à regarder la télévision et écouter de la musique. Des informations sur des clubs sportifs et autres dans votre région, destinés à des enfants et des adultes atteints de handicaps divers ou souffrant de difficultés d'apprentissage peuvent être disponibles dans l'école de votre enfant, ou auprès du centre régional de développement de l'enfant ou département des services sociaux, ou auprès de votre conseiller santé. Ces clubs organisent souvent des sorties supervisées, du sport et d'autres activités sociales où les personnes atteintes du SW peuvent en rencontrer d'autres de manière régulière.*

*Un certain nombre d'associations organise des vacances supervisées pour des enfants et des adultes souffrant de déficiences, et une aide financière pour de telles vacances est souvent disponible. Vous pouvez trouver plus d'informations à ce sujet auprès de votre département de services sociaux local ou à l'école de votre enfant. La Fondation Syndrome de Williams propose également des vacances annuelles pour des enfants et des adultes SW (avec ou sans leurs familles). Pour plus de détails, envoyez un courriel à : Dave Roberts – coordinateur vacances, à [DavRob.WSF@btinternet.com](mailto:DavRob.WSF@btinternet.com)*

*Certaines familles ont recours à des centres résidentiels ou de détente pour leur enfant mis à disposition par le département de service social local. Là, l'enfant peut passer quelques jours ou semaines avec une autre famille, ou dans une unité ou un hôtel résidentiel, à intervalles réguliers, ce qui permet aux parents de faire une pause tout en offrant à l'enfant la chance de rencontrer de nouvelles personnes et de vivre de nouvelles expériences.*

*Les parents peuvent obtenir des informations sur ce qui est disponible dans leur région auprès des services sociaux, mais il faut garder à l'esprit que le type et la disponibilité des centres de détente peut varier d'une région à l'autre.*

*Il est important de souligner que si certaines personnes SW ont des difficultés à établir des relations avec des pairs, d'autres pas. Au contraire, leur nature amicale et extravertie de même que leur sensibilité et leur attention pour les autres les rendent populaires et aimés, et ils établissent des amitiés chaleureuses en dehors de leur cercle familial.*

### **Suggestions pour faire face à la sur-amitié des enfants SW**

*Il peut sembler injuste de mettre des limites à l'ouverture amicale des enfants vis à vis des adultes, mais si cette manière de dialoguer avec des étrangers est encouragée, cela pourrait mener à des problèmes sérieux par la suite. En regardant vers l'avant et en anticipant des besoins à venir, de nombreuses crises peuvent être évitées. Lorsque l'enfant rencontre quelqu'un qu'il connaît, ou lorsqu'on lui présente une nouvelle personne, on devrait lui apprendre comment saluer la personne de la bonne manière et le décourager de l'embrasser et la prendre dans ses bras.*

*Des situations sociales peuvent être répétées à l'école ou à la maison. Par exemple, vous pourriez faire semblant d'être un ami adulte et autoriser l'enfant à s'entraîner à vous saluer. Composez des salutations appropriées pour l'enfant et demandez-lui de les pratiquer sur vous. Félicitez-le pour un comportement attendu. On peut apprendre des règles simples aux enfants, comme le fait de ne pas rester trop près des gens ou ne pas les fixer. Des jeux de rôle ou des techniques vidéo peuvent être utiles.*

*Les parents et les enseignants devraient commencer dès que possible à décourager l'enfant à approcher des gens qu'il ne connaît pas. Lorsqu'il s'approche d'un étranger, les parents et ceux qui s'en occupent devraient montrer leur mécontentement et le réprimander fermement.*

### **Anxiété**

*Les enfants SW sont souvent décrits comme hyper-anxieux et facilement contrariés par les critiques et la frustration. Ils peuvent s'inquiéter excessivement de la santé et le bien-être de leur famille, d'eux-mêmes et même d'étrangers, de même que pour des situations non familières et des catastrophes imaginaires. Cette inquiétude et cette sensibilité pour les besoins des autres peuvent être un aspect attachant de leur personnalité qui rend les gens chaleureux vis à vis d'eux. Mais cela signifie également que l'enfant SW demande fréquemment de l'attention et cherche à être rassuré par les gens qui l'entourent. Il est recommandé aux parents et autres adultes d'établir un équilibre entre le fait de reconforter et rassurer l'enfant dans de telles circonstances sans y accorder trop d'importance, puisque cela pourrait encourager et exacerber ses sentiments ou le contrarier et l'inquiéter. Il peut vous sembler que vous passez beaucoup de temps à reconforter votre enfant sans diminution dans son niveau d'anxiété. Si c'est le cas, vous pourriez adopter la stratégie suivante : fixez une limite au temps que vous passez à reconforter l'enfant. Par exemple, vous pourriez accepter de passer une ou deux minutes à le reconforter s'il exprime de l'anxiété. Ensuite, passez à un autre sujet de conversation ou à une autre activité. De cette manière, l'adulte reconnaît l'anxiété de l'enfant et lui fournit du réconfort et le rassure, mais la circonscrit également dans des limites de temps afin que cela ne devienne pas un autre moyen de gagner l'attention sans bornes d'un adulte.*

*A cause de leur sensibilité, les personnes SW peuvent être très sensibles au stress et aux demandes des autres, et peuvent trouver très difficile de s'en sortir dans des environnements excessivement exigeants. Si vous sentez que votre enfant devient plus nerveux ou anxieux qu'à l'accoutumée, il sera important de vérifier les*

environnements scolaire et à la maison afin de s'assurer que les demandes faites à l'enfant ne sont pas excessives. En général, les enfants SW s'en sortent le mieux avec un programme prévisible et une routine préétablie, et tirent profit d'une préparation avant que des changements ne se produisent dans leurs activités ou habitudes. Le stress et l'anxiété anticipée peuvent souvent être réduits en passant une petite période de temps à préparer l'enfant à un changement ou à une tâche ou un événement difficile, énumérant les difficultés à affronter et en parlant d'issues possibles.

### **Préoccupations, Obsessions et Comportements stéréotypés**

Les enfants et adolescents SW montrent souvent une intense fascination et préoccupation pour certains objets (insectes, voitures ou gadgets électriques), des sujets particuliers (les catastrophes et la violence aux nouvelles, la maladie, les événements à venir tels les anniversaires, vacances, etc.) ou certaines personnes (un certain membre du personnel à l'école, une star de télévision ou un voisin). Ils peuvent passer énormément de temps absorbés dans ces sujets et en parler de manière répétitive. Il est préférable de tuer ces obsessions dans l'œuf avant qu'elles n'aient une réelle prise. Donc, si vous suspectez qu'un comportement particulier devient obsessionnel, essayer d'attirer l'attention vers autre chose, et introduisez de nouvelles activités et de nouveaux intérêts pour l'enfant. Si les préoccupations sont déjà bien ancrées, essayez de leur fixer des limites acceptables. Par exemple, si un enfant est très préoccupé par un jouet ou s'attache à un autre enfant exclusivement et veut toujours rester près de lui, le personnel de l'école pourrait décider de l'autoriser à jouer avec le jouet/l'enfant en question pour une durée déterminée (par exemple dix minutes par jour ou tous les deux jours) mais uniquement s'il contrôle sa préoccupation entre-temps. S'il en est incapable, il perdrait ce « temps spécial » en compagnie du jouet/de l'enfant. Le but est de contrôler la préoccupation et de réduire graduellement le temps passé à cela. Une possibilité est d'utiliser le temps passé avec l'objet ou la personne par lequel l'enfant est préoccupé comme une récompense pour des comportements attendus dans d'autres domaines. Par exemple, l'enfant pourrait être récompensé par des étoiles sur sa carte d'étoiles pour avoir fait ses devoirs de mathématiques, pour s'être concentré en classe, pour avoir fini son assiette etc. Et lorsqu'il a gagné un certain nombre d'étoiles pré-convenu, il peut être récompensé par la chance de jouer avec son jouet ou ami préféré. L'intérêt ou comportement obsessionnel peut aussi être canalisé dans une activité utile, comme s'entraîner au contrôle du crayon en faisant des dessins ou en écrivant des histoires à propos d'un sujet favori.

Certaines personnes SW font preuve de comportements stéréotypés tels que le fait de se balancer ou de claquer des mains. Ces comportements, que l'on retrouve aussi chez d'autres personnes souffrant de difficultés d'apprentissage, peuvent être particulièrement existants lorsque la personne est anxieuse ou agitée, lorsqu'elle est ennuyée ou si elle est absorbée dans une tâche particulière ou qu'elle essaie de se concentrer sur quelque chose. Dans certains cas, se balancer peut aider à la concentration. Toutefois, il est généralement recommandé de faire prendre conscience à l'enfant de ce balancement ou claquement de mains dès que cela commence, et lui demander d'arrêter. Il aura besoin de rappels fréquents au début, bien qu'avec le temps un léger coup de coude ou un mot pré-convenu suffira généralement. Il est souvent utile de combiner cette méthode avec un système de récompense où l'enfant est systématiquement récompensé s'il peut passer des périodes de temps de plus en plus longues sans se balancer. Encourager l'enfant à changer sa position assise ou le type de chaise sur laquelle il s'assied habituellement (par exemple quand il regarde la télévision) peut aussi être efficace.

## Accès de colère et comportements agressifs

*Les enfants SW sont souvent modérés et coopérants. Mais, comme les autres enfants, ils peuvent avoir des crises de colère importantes lorsqu'ils sont frustrés, lorsqu'ils ne peuvent pas faire comprendre leurs désirs ou leurs besoins, lorsqu'il veulent de l'attention ou lorsqu'ils ne peuvent pas en faire à leur tête. Les crises et les comportements agressifs envers les autres peuvent arriver chez les jeunes et les moins jeunes enfants. Et, comme de nombreux parents le savent, cela n'est absolument pas exclusif aux enfants sujets à des difficultés d'apprentissage ou handicapés !*

*Vous devriez observer l'enfant attentivement lorsqu'il a une crise et essayer d'identifier les situations et les événements qui engendrent des crises. Par exemple, si vous trouvez que la peur d'événements spécifiques ou des bruits ou la provocation d'une autre personne engendre une crise, vous pourriez essayer d'anticiper cela et attirer l'attention de l'enfant sur autre chose avant que la crise ne commence. Vous pourriez également apprendre à l'enfant des moyens plus appropriés de faire connaître ses désirs et ses besoins, ce qui rendrait inutile pour l'enfant de faire une crise. Face à des crises ou d'autres comportements inacceptables, vous et les membres de votre famille pourriez accepter d'ignorer l'enfant et vous détourner de lui pendant un court laps de temps. Dès qu'il cesse de mal se comporter, vous pouvez reporter votre attention sur lui. L'ignorance peut être un moyen de contrôler pas mal de comportements difficiles, sauf lorsque l'enfant devient destructeur ou risque de se blesser ou de blesser quelqu'un d'autre. Dans ce cas, une méthode efficace est de faire sortir l'enfant, par exemple en le mettant dans le hall ou la chambre, et de préciser qu'il ne peut vous rejoindre vous et la famille que lorsqu'il se sera calmé. Il est important que l'adulte garde son calme et adopte la même méthode à chaque crise de l'enfant, parce qu'une méthode inconstante ne fera que le perturber. Dès qu'il est calme, allez le féliciter pour s'être calmé et autorisez-le à rejoindre la famille. Au début, il peut y avoir une augmentation temporaire du comportement perturbateur. Mais si vous insistez pour que l'enfant reste dans sa chambre et que vous l'ignorez jusqu'à ce qu'il soit calme, il comprendra vite que les crises ne facilitent pas les choses pour en faire à sa tête, et leur fréquence et gravité diminueront.*

*La même méthode peut être utilisée pour contrôler d'autres comportements indésirables tels que frapper d'autres enfants, mordre et casser des objets. L'humeur changeante peut être un des traits de la personnalité émotionnelle de certains enfants SW, et cela peut devenir particulièrement visible à l'adolescence. Cela peut être caractérisé par une humeur maussade, le fait de grommeler ou par une défiance ouverte. Ici aussi, s'il n'est pas efficace de distraire immédiatement la personne, il est recommandé de lui faire comprendre qu'un comportement maussade est inacceptable et qu'on s'attend à ce qu'il sorte dans le couloir ou une autre pièce jusqu'à ce qu'il ait retrouvé sa bonne humeur et soit prêt à coopérer. De cette manière, l'adulte retire son attention de l'enfant lorsqu'il est maussade et ne coopère pas mais le récompense en le félicitant et en faisant attention à lui lorsqu'il est plus coopératif. Encore une fois, il est important de souligner que la maussaderie n'est pas un trait invariable du syndrome, et que de nombreux enfants SW sont par nature complètement opposés à cela –amicaux, attentionnés, serviables et avides de faire plaisir. Cependant, si vous sentez que certains aspects du comportement de votre enfant échappent à votre contrôle, vous pouvez obtenir une aide professionnelle auprès d'un service clinique de psychologie de l'enfant ou un centre de guidance, via votre conseiller santé, médecin généraliste, centre de développement de l'enfant ou auprès de l'école de votre enfant.*

## **Hypersensibilité aux bruits**

Près de 90% des enfants SW sont hypersensibles à certains bruits particuliers qui ne dérangerait pas la plupart des gens. Comme par exemple des bruits soudains tels que le tonnerre, des objets qui tombent ou des ballons qui explosent, des claquements de mains, des bruits électriques tels que les aspirateurs, les foreuses et les rasoirs électriques, la musique trop forte, et parfois même les voix des gens et les rires. Ce phénomène est appelé « hyperacousie ». Les bruits peuvent être de grandes sources de stress pour les enfants, qui généralement se mettent les mains sur les oreilles et pleurent, ou essaient d'éviter les bruits, par exemple en quittant la pièce ou en éteignant la radio ou la télévision. Des environnements bruyants ou chahuteurs peuvent être particulièrement désagréables. Parfois l'hyperacousie devient un problème moins important à l'adolescence ou à l'âge adulte, mais dans d'autres cas elle continue à créer des difficultés.

La raison de cette sensibilité au bruit n'est pas encore connue, mais elle semble être apparentée au fait que les personnes SW ont des seuils plus bas pour les bruits que les autres gens. Il est possible que les bruits soient physiquement douloureux pour les oreilles, ou qu'ils fassent simplement sursauter l'enfant.

Certaines personnes recommandent l'utilisation de tampons dans les oreilles pour éviter le bruit. Mais puisqu'il y a des chances pour que ces tampons bloquent des sons importants (tels que le langage) en même temps que les bruits pénibles, il faut prendre garde à leur utilisation. Si vous décidez de laisser votre enfant utiliser ces tampons, ils devraient être utilisés pour peu de temps si un bruit affligeant gêne votre enfant. Et n'oubliez pas de retirer les tampons immédiatement après !

### **S'en sortir avec l'hyperacousie**

La cause de l'hypersensibilité aux bruits n'est pas entièrement comprise, mais il y a certaines choses qui peuvent être effectuées afin de la rendre moins douloureuse :

- *Rassurer et expliquer simplement et clairement l'origine du bruit aide souvent.*
- *Quand c'est possible, prévenir lors de bruits prévisibles (ex avant d'utiliser une foreuse ou d'allumer le robot de cuisine).*
- *Les réactions diminueront souvent si l'enfant est capable d'exercer un contrôle sur les sons qui le gênent. Par exemple, l'encourager à utiliser l'aspirateur, ou aider aux corvées de la maison en allumant la machine à laver ou le mixer.*
- *L'enfant peut être rassuré s'il sait qu'il peut quitter la pièce quelques minutes à n'importe quel moment s'il est exposé à un bruit affligeant.*
- *De légères expositions répétées aux bruits peuvent aider l'enfant à s'y habituer. Par exemple, enregistrez un ou plusieurs sons dérangeants et encouragez-le à écouter la cassette, d'abord très bas, puis en augmentant le volume progressivement.*

## **Langage et aptitudes verbales**

Dans la petite enfance, les enfants SW peuvent être lents à développer la parole. A ce stade, une stimulation verbale est vitale. Incorporez le langage dans les jeux, parlez à votre enfant lorsque vous l'habillez, le lavez et le nourrissez, et encouragez-le à vous répondre par un babil ou des vocalisations. De plus, il pourrait sembler utile de passer 5 à 10 minutes par jour à travailler avec votre enfant à construire son vocabulaire.

*En fonction du niveau de langage, vous pourriez choisir 3 ou 4 des noms les plus utiles, verbes ou prépositions pour travailler. Par exemple, si vous décidez de travailler les noms d'objets, choisissez 2 objets (ex tasse, balle) et demandez « Qu'est-ce que c'est ? » en désignant l'un des objets. Si l'enfant ne répond pas, dites-lui « C'est une tasse/balle » et encouragez-le à vous imiter. Lorsque l'enfant prononce le mot, félicitez-le et donnez-lui l'objet pour qu'il joue avec celui-ci pendant un peu de temps. Au début, toute tentative ressemblant au mot devrait être récompensée mais, avec le temps, exigez que l'enfant s'approche plus du mot à prononcer. Progressivement, introduisez plus d'objets et des dessins d'objets, ensuite des verbes, des adjectifs, des prépositions etc.*

*Pour lui apprendre la compréhension des mots, vous devriez commencer par placer 2 ou 3 objets devant l'enfant et lui dire « Donne-moi la balle/tasse ». Félicitez l'enfant si c'est correct et autorisez-le à jouer avec l'objet durant un court instant. Si l'enfant ne répond pas correctement, demandez-lui de prendre le bon objet. Ici encore, vous pouvez continuer à lui apprendre à identifier d'autres objets, et ensuite à répondre à une série de commandes (ex assieds-toi, mets-toi debout, saute, gesticule) avec les actions appropriées. Lorsque l'enfant peut suivre des commandes simples de manière fiable, vous pouvez introduire des instructions plus complexes telles que « Ferme ton manteau » et « Va à la toilette ». Chaque étape de la procédure d'apprentissage devrait suivre le même schéma, avec une guidance physique et encourageante, de même que des félicitations et d'autres récompenses servant à encourager la motivation. Lorsque vous montrez à votre enfant comment jouer avec des jouets qui l'intéressent, vous devriez utiliser un langage simple pour accompagner le jeu, et ensuite l'encourager à le faire à son tour. Lorsqu'à son tour il vous imite jouer, il y a de grandes chances pour qu'il imite également votre langage.*

*Les enfants SW peuvent tirer profit d'une thérapie de la parole et du langage à toute étape de leur développement, et le thérapeute devrait travailler de manière rapprochée avec les parents et fournir des suggestions sur des activités à mener à la maison dans le but d'élargir chez l'enfant la compréhension du langage, le langage parlé, les aptitudes motrices orales et le discours. Dans le cas des enfants pour lesquels la parole se développe très lentement dans les années de maternelle, des thérapeutes du langage et de la parole peuvent recommander d'introduire un système augmentant la communication tel que le langage des signes (ex Makaton) pour renforcer et encourager le développement du langage.*

*En âge scolaire, la plupart des enfants atteints du SW auront développé un discours aisé et articulé, utilisant un vocabulaire étendu et sophistiqué, de même que des phrases complexes et grammaticalement correctes, qui est en général éloigné de leur niveau général de difficulté à l'apprentissage. Ils peuvent utiliser des mots longs et des phrases inhabituelles qu'ils ont entendu utiliser par d'autres personnes et dont ils se souviennent, et ils peuvent bavarder avec quiconque ils rencontrent, si on leur en laisse la chance. Toutefois, leur discours est souvent inapproprié et répétitif. Ils vont persévérer sur certains sujets de conversation favoris et en parler encore et encore, au grand agacement de leur famille et amis.*

*Nombreux utilisent le bavardage et les questions incessantes pour établir et maintenir un contact social avec d'autres gens, et ils sont adeptes de l'utilisation de leur aptitudes verbales supérieures pour attirer l'attention. Souvent, les sujets favoris sont simplement des domaines dans lesquels l'enfant se sent confiant pour en parler, et sur lesquels il compte pour prendre part à la conversation. Il est important d'encourager l'enfant à parler aux gens qu'il rencontre, mais il faut aussi le décourager de bavarder trop en société ou de poser sans cesse des questions inutiles.*

*Certains enfants ou personnes plus âgées SW font écho ou répètent des phrases prononcées par la personne avec laquelle ils dialoguent, souvent sans bien comprendre ce dont la personne parle. Si l'écho est causé par une*



*mauvaise compréhension, faites en sorte de simplifier votre discours. Toutefois, si l'écho de l'enfant est simplement une habitude qu'il a développé, ignorez-le et attirez l'attention de l'enfant sur un autre sujet . Cela peut être une méthode efficace pour le décourager de ces expressions qui n'ont pas de sens.*

*La compréhension du langage est dans la plupart des cas plus limitée que ce qu'indique le langage expressif de l'enfant. Si votre enfant répond à vos questions ou commentaires de manière inappropriée ou sans sens, cela peut être dû au fait qu'il ne vous comprend pas. Vous pourriez avoir besoin de simplifier votre conversation et vous assurer que votre enfant comprend ce que vous et d'autres personnes dites.*

*Si vous vous inquiétez du développement de son langage ou de sa communication, vous pouvez demander à un thérapeute du langage et de la parole de vérifier ses progrès, soit via l'école ou votre pédiatre, médecin généraliste ou conseiller.*

### ***Décourager les bavardages excessifs et le discours inapproprié***

*Si un enfant a un sujet préféré dont il parle sans cesse (les trains, la maladie), ou pose toujours les mêmes questions, il serait recommandable pour vous et les autres adultes de l'IGNORER quand il se lance dans son sujet « préféré ». Si vous répondez à chaque fois à ce type de questions, l'enfant sera encouragé à les poser encore et encore !*

*Votre famille et vos amis pourraient instaurer la règle de répondre aux questions de l'enfant la première fois mais d'ignorer toute question ou sujet répétitifs , et même de se détourner de l'enfant ou de changer de sujet immédiatement et d'en revenir à des sujets qui ont plus de sens. Une autre stratégie efficace est d'insister, lorsqu'il a été répondu à l'une des questions de l'enfant et qu'il la repose, pour qu'il répète la réponse qu'il a déjà reçue.*

*Une approche suivie est importante, alors invitez tous les adultes à adopter exactement la même stratégie à la maison et à l'école. Avec de telles méthodes, un langage socialement adapté devrait augmenter, et le discours inapproprié diminuer.*

### ***Difficultés de concentration et hyperactivité***

*Le manque de concentration, la distraction, l'agitation et l'hyperactivité sont des caractéristiques de l'enfant SW. Si les enfants sont aussi hypersensibles au bruit, ils peuvent être particulièrement distraits par des bruits ponctuels et incongrus à des moments où ils devraient se concentrer, par exemple en classe, ou quand on leur donne des instructions ou qu'ils écoutent une histoire. Des instructions claires et décidées aideront l'enfant à comprendre ce qu'on attend de lui, et des rappels réguliers l'aideront à s'atteler à la tâche et à se souvenir de ce qu'il doit faire.*

*Si l'enfant est fasciné ou obsédé par des objets ou des sujets particuliers, les livres et les jeux liés à ceux-ci peuvent également être utilisés pour encourager sa concentration, du moins initialement. De même, vous pouvez utiliser quelque chose dont l'enfant est obsédé (ex une voiture ou une machine) comme récompense avec laquelle il peut jouer, mais uniquement après qu'il ait passé un certain temps dans un travail plus structuré. Vous pourriez donc, par exemple, convenir avec votre enfant qu'après cinq minutes d'une activité structurée, il puisse s'adonner à sa préoccupation/obsession préférée pendant 2 minutes. Cela peut être jouer avec son jouet préféré, regarder le maçon travailler à côté, ou parler avec vous. Cette pause de 2 minutes serait ensuite suivie par une période de 5 minutes consacrée au travail structuré, etc. Il est également utile de découper les tâches en étapes courtes et simples accompagnées d'indices –tels que des dessins ou des mots– pour lui indiquer clairement ce à quoi il doit parvenir à chaque étape.*

*Chez les enfants et les adultes SW, l'hyperactivité n'est plus un trait prédominant, mais une attention limitée peut continuer à poser problème.*

*Certains enfants tirent un avantage d'apprendre à se parler à voix haute, répétant une instruction ou parlant de ce qu'ils font au cours d'une activité. Ceci peut être particulièrement utile à la concentration d'enfants plus âgés ou d'adultes. Vous pourriez donc apprendre à l'enfant à se rappeler lui-même de s'en tenir à sa tâche, au départ en pensant à voix haute et ensuite en se donnant des instructions silencieuses. De cette manière, en travaillant, on lui dit de se répéter à intervalles réguliers de « continuer à travailler », de se « concentrer et regarder ce que je fais » etc.*

*De nombreux enfants sont également impulsifs et trouvent difficile d'attendre leur tour et d'attendre que les adultes leur accordent leur attention. Ils peuvent interrompre les conversations des adultes de manière répétée à cause de leur désir d'attention. Encore une fois, vous pouvez récompenser l'enfant s'il est capable de s'asseoir tranquillement et d'attendre son tour, d'abord pour quelques instants, ensuite pour de plus longues périodes de temps. Les parents peuvent penser que, au cours de longues journées, lorsque des bavardages incessants et des interruptions peuvent être particulièrement fatigants, un « silence sponsorisé » peut se révéler extrêmement efficace. Un morceau de fruit, un bonbon ou une petite pièce offerte pour une période de 10 minutes de silence peut être bénéfique aux nerfs de toute la famille !*

*Il est utile de se rappeler, ainsi qu'aux enseignants, que parce que les enfants atteints du SW peuvent être facilement distraits par ce qu'il se passe autour d'eux (même plus que d'autres enfants ayant des difficultés d'apprentissage), ils feront plus attention et travailleront mieux dans des endroits aussi calmes et avec le moins de distractions possible. De courtes périodes de travail entrecoupées de pauses fréquentes seront également nécessaires. La plupart des enfants ont besoin d'une attention toute particulière et individuelle de la part des adultes afin d'accomplir une tâche, du moins au début. Travailler avec l'enfant tout seul ou avec quelques autres enfants dans une pièce calme, et pour de petites durées, est ce qu'il y a de plus approprié.*

### **Améliorer la durée de concentration de l'enfant**

*Récompensez l'enfant en le félicitant ou avec des jouets parce qu'il est assis calmement ou qu'il écoute, ou parce qu'il a commencé une activité constructive telle que lire un livre ou faire un puzzle, pour des périodes de temps progressivement plus longues.*

*Demandez-lui d'abord de s'asseoir calmement et de prêter attention pendant 1 ou 2 minutes, et juste après récompensez-le par un jouet ou une activité préférée et des félicitations. L'attention de l'adulte et sa conversation seront des renforcements particulièrement efficaces.*

*Progressivement, à travers différentes étapes, arrivez-en à des périodes de 5, 10 et ensuite 15 minutes*

## **Questions relatives à l'école**

### **a) Type de scolarité**

*Les enfants SW ont un panel d'aptitudes inhabituel, souvent avec un langage parlé relativement bon mais des aptitudes de perception, motrices et de concentration faibles. En conséquence, ils ont des besoins éducationnels spéciaux qui diffèrent de ceux des autres enfants, et il peut se révéler difficile de trouver une école qui conviendra parfaitement à ses besoins d'apprentissage. Leurs aptitudes verbales peuvent suggérer un niveau élevé de capacités, mais s'ils sont placés dans une école classique ou dans une école pour difficultés d'apprentissage modérées, ils pourraient être incapables de se débrouiller à cause de leurs faibles aptitudes*

*dans les domaines non verbaux et de leur concentration limitée. Il n'y a pas un type d'école idéale pour les besoins des enfants SW. Les autorités de l'éducation n'ont pas toutes la même manière d'allouer des ressources aux enfants ayant des besoins spéciaux. Trouver l'école la plus appropriée dépendra du niveau individuel de l'enfant dans ses capacités et de son profil de points forts et faiblesses, et également des fonds disponibles dans les écoles particulières disponibles localement.*

*Certains enfants commencent dans une école classique et se débrouillent très bien là au niveau primaire, bien que souvent un soutien supplémentaire leur soit fourni. Ils peuvent obtenir de l'aide d'un professeur ou d'un assistant une partie de la journée, chaque jour d'école ou quelques heures par semaine, par exemple en maths, en lecture et en écriture. Mais pour d'autres cours et à la récréation, les enfants sont dans des classes ordinaires. Au niveau secondaire, certains de ces enfants vont dans des écoles ou unités spéciales où ils bénéficient de cours plus individualisés et apprennent à un niveau plus lent et avec moins de pression. Quelques enfants continuent dans les écoles classiques au niveau secondaire, par exemple en assistant à une classe de rattrapage pour certains cours et en suivant les cours généraux pour d'autres. Cela leur donne la possibilité de s'intégrer à leurs camarades lors de la récréation et dans certains cours.*

*La scolarité classique ne conviendra pas à la majorité des enfants atteints du SW. La plupart des enfants ont besoin d'un rythme plus lent et d'une attention plus individualisée comme ce qui est offert dans les écoles et unités spécialisées. Les besoins seront différents en fonction de l'enfant. Au cours d'une étude entreprise à la fin des années 80, nous avons découvert que :*

- *30% allaient dans des écoles pour enfants avec difficultés d'apprentissage sévères*
- *30% allaient dans des écoles pour enfants avec difficultés d'apprentissage modérées*
- *30% allaient dans des écoles pour enfants avec handicaps mixtes*
- *10% allaient dans des écoles classiques (avec un soutien)*

*Avec l'accent qui est aujourd'hui porté sur l'intégration et l'inclusion, nous voyons de plus en plus d'enfants ayant des difficultés d'apprentissage, et donc des enfants SW, suivre les cours des écoles classiques, avec des niveaux de soutien supplémentaire variables. Nous pensons que pour que l'intégration se fasse correctement en ce qui concerne les enfants SW, les cours offrant une grande flexibilité et un support substantiel sont nécessaires. De manière générale, cela requiert :*

- *Des adultes supplémentaires dans la classe*
- *De petites classes*
- *Un engagement intensif de professeurs spécialisés*
- *Des assistants apportant un soutien à l'apprentissage*
- *Des plans de travail soigneusement structurés et gradués*
- *Un travail d'équipe entre le professeur, l'assistant, les professeurs spécialistes et des thérapeutes du langage et des ergothérapeutes*

*D'après la loi de 1993 sur l'éducation, les autorités ont le devoir d'identifier, d'évaluer et de fournir une éducation appropriée à tous les enfants ayant des besoins spéciaux de l'âge de deux ans jusqu'à la fin de l'obligation scolaire (de 16 ans à 19 ans si l'enfant veut rester à l'école). Vous, en tant que parents, avez le droit de demander aux autorités de l'éducation de faire une évaluation officielle des besoins éducationnels spéciaux de votre enfant à partir de l'âge de 2 ans ou à n'importe quel moment de son parcours scolaire, afin de vous*

*assurer que ses besoins éducationnels spéciaux seront identifiés et comblés. Parallèlement, l'école de votre enfant pourrait penser qu'il a besoin d'une éducation spéciale et pourrait demander aux autorités cette évaluation. Lorsque des professionnels travaillant dans un centre de santé pensent qu'un enfant pourrait avoir des besoins spéciaux, ils doivent en informer les parents et, après discussion avec ces derniers, en informer l'autorité de l'éducation.*

*Lorsque l'évaluation est entreprise, votre enfant sera évalué par un psychologue de l'éducation afin de déterminer son niveau d'aptitudes et ses besoins spécifiques, et des rapports seront également obtenus via l'école (la direction et les professeurs), le médecin ou pédiatre de l'école, et tout autre professionnel travaillant avec votre enfant (ex thérapeutes du langage, physiothérapeutes, ergothérapeutes, psychologues cliniciens). On vous enverra des copies de ces rapports. Vous serez également invité à soumettre un rapport (Profil Parental) au panel d'évaluation, déclarant votre vision des aptitudes et besoins de votre enfant, et le type de scolarité qui vous semble convenir. Dans ce rapport, vous voudrez porter l'accent sur les difficultés spécifiques de votre enfant et ses besoins particuliers, mais aussi sur ses points forts et les activités dans lesquelles il excelle. Par exemple, de nombreux enfants SW ont de très bonnes aptitudes verbales et sociales et de grandes capacités de mémorisation. Ils adorent parler et dialoguer avec les autres et réagissent très bien à ce qui les stimule socialement et verbalement. Parce que de nombreux professionnels en savent très peu sur les aptitudes particulières, difficultés et besoins des enfants SW, vous pourriez trouver utile de soumettre, en même temps que vos rapports, des informations complémentaires sur le Syndrome de Williams, une copie de ce livret incluse. Vous aurez la chance de visiter des écoles prises en considération pour votre enfant, et vous avez le droit d'exprimer une préférence pour une école particulière qui vous pensez conviendra mieux. Vous voudrez être sûr que le type d'école prise en considération pour votre enfant peut subvenir à ses besoins spéciaux mais aussi nourrir et stimuler ses aptitudes et talents spéciaux.*

*Lorsque l'information récoltée par les professionnels travaillant avec votre enfant et vous-même a été rassemblée, les autorités de l'éducation recommanderont comment et où les besoins éducationnels spéciaux de l'enfant devraient être rencontrés. Les aptitudes et besoins des enfants SW sont si complexes que, selon nous, la plupart auront besoin de la protection d'une déclaration de leurs Besoins Éducationnels Particuliers. C'est un document légal dressé par les autorités de l'éducation, qui décrit les besoins de l'enfant et précise de quels fonds l'enfant aura besoin pour être soutenu durant son apprentissage. Toutefois, l'autorité pourrait décider que les besoins de l'enfant peuvent être rencontrés sans qu'une déclaration ne soit faite. Si vous n'êtes pas d'accord avec cela, ou avec le contenu de la déclaration proposée, et ne parvenez pas à un accord même après discussion avec les autorités, vous pouvez faire appel contre les recommandations auprès du tribunal des besoins éducationnels indépendant.*

*Lorsqu'une déclaration a été faite, elle doit être revue annuellement. De plus, la première révision annuelle suivant le 14<sup>ème</sup> anniversaire de votre enfant doit comprendre un plan de transition qui aidera à l'organisation de son passage à l'âge adulte en continuant son éducation.*

*Des conseils et un soutien dans la procédure de déclaration, incluant comment préparer votre rapport et comment aller en appel, pourront être obtenus auprès de l'école de votre enfant, du psychologue ou des fonctionnaires au sein de votre autorité de l'éducation régionale. Les parents peuvent bénéficier du soutien d'une personne indépendante nommée –quelqu'un qui est reconnu dans la procédure de déclaration et qui puisse vous y aider. Il existe aussi des organisations bénévoles et des associations de parents dans de nombreux domaines qui proposent des conseils de manière indépendante et un soutien aux parents. La Fondation Syndrome de Williams a écrit un livret « Profile of Special Educational Needs for Children with Williams Syndrome » et peut être contactée directement pour des conseils dans des cas spécifiques.*

## **b) Travailler avec les enseignants**

*La plupart des enseignants n'auront jamais enseigné à un enfant atteint du SW auparavant, et en connaîtront dès lors très peu sur le syndrome. Les enseignants disent fréquemment qu'il est curieux et déroutant d'enseigner à des enfants atteints du SW à cause de leurs aptitudes verbales relativement bonnes, de leur personnalité engageante et de leur sociabilité, ce qui résulte en une surestimation de leurs capacités générales. Nous avons trouvé que les enseignants adorent découvrir les besoins particuliers et les difficultés des enfants atteints du syndrome, et aussi bien eux que votre enfant tireront profit du fait qu'ils en apprennent plus à propos du SW. La Fondation SW possède un certain nombre d'articles et de livrets qui seraient profitables aux enseignants des écoles et des maternelles, incluant :*

*Udwin, O. and Yule, W. (1998)*

*Williams Syndrome: Guidelines for Teachers.*

*Publié par la Fondation du Syndrome de Williams.*

*Nous vous recommandons fortement de faire des copies de ce livret et d'autres articles et de les donner aux professeurs de vos enfants et les encourager à les lire.*

## **c) Troubles moteurs et de la perception**

*De nombreux enfants SW ont des difficultés avec la coordination motrice fine et grossière, avec les tâches discriminatoires, à s'orienter eux-mêmes et les objets dans l'espace, à juger des distances et des directions. Ces enfants auront besoin d'aide et d'une pratique régulière des tâches dans ces domaines, aussi bien à la maison qu'à l'école. Des activités telles que la natation, l'équitation et la gymnastique les aideront à améliorer la coordination et les aptitudes visuo-spatiales. Ces activités sont populaires chez les enfants SW. Des tâches telles que trier et combiner des objets et des formes, dessiner et copier des formes et être capable de tracer des lignes sont autant d'aptitudes importantes à maîtriser avant que l'enfant ne passe aux bases de la lecture et de l'écriture. De telles tâches peuvent être plus difficiles à accomplir par des enfants SW à cause de leurs troubles de la perception visuelle et de la coordination motrice. Ils auront besoin de beaucoup de pratique dans tous ces domaines, et vous pourriez souhaiter faire certains de ces exercices avec votre enfant à la maison avant qu'il ne commence l'école.*

*Parce que nombre d'enfants ont un bon langage parlé, nous pensons qu'il est souvent utile qu'ils soient encouragés à se parler à eux-mêmes à chaque étape d'un exercice lorsqu'ils le font. Ceci peut les aider à concentrer leur attention sur les tâches et à apporter un renforcement et un soutien verbal à leurs activités.*

*Certains parents et professeurs ont également trouvé utile d'introduire du matériel d'apprentissage se servant d'objets et de sujets qui intéressent ou obsèdent particulièrement l'enfant, afin de le motiver à travailler à des tâches qui ne l'auraient pas intéressé directement. Par exemple, si l'enfant est fasciné par les voitures ou les machines, faites-le tracer, copier et dessiner les grandes lignes de celles-ci. Si l'enfant aime la musique et les chansons, essayez d'introduire celles-ci dans les tâches. Les parents peuvent faire une variété d'activités avec leurs enfants pour les aider à développer les aptitudes de motricité fine nécessaires à l'écriture, incluant le dessin point par point, les labyrinthes, les livres de coloriage, la glaise, et d'autres activités de manipulation qui impliquent la dextérité.*

*Lorsque l'enfant commence à apprendre à lire, le professeur peut commencer en lui faisant repasser dessus et ensuite copier les lettres de l'alphabet. Dans de nombreux cas, cela prendra aussi du temps et requerra de nombreuses répétitions. Des problèmes dans la formation des lettres et dans l'espacement des mots sont fréquents, mais on arrive à des progrès avec la pratique. Encore une fois, utiliser des lettres et des mots pour écrire des phrases et des histoires sur des sujets intéressants particulièrement l'enfant aidera à la motivation.*

*A cause de leurs problèmes moteurs et de coordination, les enfants SW trouvent difficile de tenir un crayon ou un stylo correctement et le dessin, le recopiage et l'écriture seront exécutés tant bien que mal. Le professeur peut recommander que l'enfant utilise une « prise » de crayon, un ustensile qui s'adapte sur un crayon et qui facilite sa manipulation. Cela préviendra également que l'enfant ne tienne le stylo/crayon trop bas et ne tache ce qu'il vient d'écrire. Si votre enfant est incapable d'exercer une pression suffisante sur un stylo ou un crayon, vous devriez lui donner un feutre épais pour surmonter ce problème.*

*Comme la plupart des enfants, les enfants SW adorent travailler sur les ordinateurs et peuvent faire des exercices pratiques sur ceux-ci. S'ils peuvent écrire et épeler mais qu'ils ont des problèmes avec la manipulation d'un crayon, ils peuvent utiliser les ordinateurs pour l'écriture libre, surpassant dès lors les difficultés de l'écriture manuelle. Si vous avez un ordinateur à la maison, le professeur de votre enfant pourrait peut-être vous recommander ou vous prêter des programmes informatiques qui conviennent à votre enfant pour travailler à la maison.*

*Les troubles visuels et moteurs de enfants signifient également qu'ils ont peur des hauteurs, et des activités telles que grimper, descendre les escaliers, marcher sur une poutre à la gym etc. Ils peuvent aussi trouver difficile de lancer et d'attraper une balle, couper avec des ciseaux et rouler à vélo. Tous les enfants s'amélioreront dans ces tâches avec le temps, pourvu qu'on les rassure, qu'on les soutienne et qu'ils s'exercent.*

*Les physiothérapeutes et ergothérapeutes peuvent être très efficaces dans tous ces domaines. Ils peuvent évaluer et conseiller des exercices à l'enfant pour la coordination, l'équilibre, les activités de motricité fine et grossière, et peuvent conseiller pour l'amélioration des aptitudes dans l'habillage, le bain, le fait de manger avec un couteau et une fourchette et dans l'écriture. Vous pourriez avoir envie de demander au pédiatre, médecin généraliste ou conseiller médical de votre enfant s'il peut bénéficier d'une thérapie ou ergothérapie.*

#### **d) Lecture**

*Les compétences des enfants SW varient beaucoup, mais la plupart apprennent à lire de manière basique et parfois à un niveau plus avancé. Comme nous l'avons déjà dit, nombre d'entre eux ont des aptitudes verbales relativement bonnes, y compris une bonne mémoire pour les sons et de bonnes capacités auditives séquentielles. A la lumière de ceci, les méthodes de lecture se basant sur ces aptitudes auditives seront les plus efficaces. Il faudrait d'abord apprendre à l'enfant les sons et les lettres de l'alphabet. Ceci peut être un processus lent, qui requiert beaucoup de patience et de répétitions, mais lorsque l'enfant connaît les sons des lettres, on peut lui apprendre à prononcer les lettres d'un mot et à combiner ces sons pour former le mot. C'est l'une des méthodes qui peuvent être utilisées pour apprendre à lire.*

*Quand les enfants sont intéressés par des objets ou des sujets particuliers (ex trains, pop stars, pays étrangers), introduire des sujets de lecture s'y rapportant peut stimuler leur intérêt et leur motivation à lire.*

#### **e) Quitter l'école**

*La question de savoir ce qu'il se passe lorsque l'enfant quitte l'école peut être un tracas pour les parents. Nos découvertes montrent que la plupart des adultes atteints du SW ont toujours besoin d'une certaine supervision ou soutien dans leur vie de tous les jours. Les personnes atteintes du Syndrome de Williams, comme nous tous, continuent à apprendre et à acquérir des compétences après avoir quitté l'école. Ils peuvent suivre des cours ultérieurs, ou une formation, durant un certain nombre d'années après l'école, pour continuer leur entraînement à l'indépendance et aide vis à vis d'eux-mêmes comme s'habiller, cuisiner, voyager de manière indépendante, et apprendre d'autres compétences. Pour le long terme, des centres d'éducation spéciale, des centres de formation d'adultes ou des centres de jour sont des options supplémentaires qui fournissent des activités de travail et des facilités de loisirs. Quelques adultes obtiennent des emplois soit sur le marché ouvert*

ou en atelier protégé, et certains mènent une vie indépendante. D'autres requièrent un soutien et une supervision continuel dans les activités quotidiennes, et continuent à vivre à la maison, ou dans des résidences ou des homes. Les parents devraient se renseigner sur les possibilités disponibles bien avant que l'enfant ne quitte l'école. Vous pouvez vous arranger pour consulter le psychologue de l'école ou un employé des carrières à besoins particuliers, de même que l'équipe des difficultés d'apprentissage des services sociaux à propos des options existantes, en prévention de la fin de la scolarité. Vous pouvez obtenir plus de renseignements dans les deux livrets disponibles auprès de la Fondation du Syndrome de Williams :

Udwin, O., Howlin, P. and Davies, M.

(1996) *Adults with Williams Syndrome: Guidelines for Families and Professionals.*

Udwin, O., Howlin, P. and Davies, M.

(1996) *People with Williams Syndrome: Guidelines for Employers and Supervisors.*

### **Implications pour les frères et sœurs**

Vivre avec un frère ou une sœur SW peut être profitable et amusant, mais aussi troublant et stressant. Les besoins des personnes SW peuvent parfois être écrasants, et requièrent souvent une quantité disproportionnée de l'attention et du temps de la famille. En conséquence, les frères et sœurs peuvent recevoir moins d'attention de la part des parents, grand-parents et autres membres de la famille, et peuvent parfois avoir du ressentiment ou de la colère, ce qui est compréhensible. Les parents doivent essayer de s'assurer qu'ils donnent à leurs autres enfants autant de temps et d'attention que possible.

Les frères et sœurs peuvent parfois se sentir gênés ou avoir du ressentiment lorsqu'ils parlent à leurs amis de leur frère ou de leur sœur handicapée. Ou lorsqu'ils doivent garder un œil sur lui. A d'autres moments, ils peuvent se sentir coupables de ne pas être eux-mêmes handicapés. Généralement, ils ont également un grand sens des responsabilités vis à vis de leur frère ou sœur SW et, en devenant adultes, ils s'inquiéteront de leur avenir et de qui veillera sur leur frère ou sœur lorsque les parents ne pourront plus le faire. Il est important de donner l'opportunité aux frères et sœurs de parler des sentiments qu'ils ont pour leur frère ou sœur SW, de même que de leurs inquiétudes et angoisses. De plus, un programme d'avenir réaliste peut les aider à se soulager de leurs inquiétudes justifiées.

De nombreux frères et sœurs sont peu informés du SW, et en conséquence nombre d'entre eux s'inquiètent sans raison du risque d'avoir un enfant SW également, ou de développer le syndrome plus tard dans leur vie. Il est important que les parents parlent avec leur enfant à propos du SW, et de lui donner des informations sur la cause du syndrome, le risque négligeable de récurrence dans les familles, et ses caractéristiques physiques et comportementales. Les frères et sœurs pourraient également juger utile de parler avec le pédiatre de l'enfant SW, son cardiologue ou son généticien. Les frères et sœurs ont autant besoin d'information que les parents, et une information détaillée servira à apaiser la plupart de leurs craintes et inquiétudes à propos du syndrome.

### **Sources d'aide**

#### **a) Centres de développement de l'enfant régionaux**

Ils sont organisés différemment et dans différents districts mais ont tendance à avoir des équipes multidisciplinaires composées de pédiatres, psychologues, infirmières, thérapeutes du langage et ergothérapeutes. De nombreuses équipes bénéficient également d'ergothérapeutes pédiatriques. Un ou plusieurs membres de l'équipe évalueront et réviseront le développement de votre enfant à intervalles réguliers. Ils peuvent constituer une source d'aide et de conseils précieux à propos du

développement de votre enfant et, avec votre consentement, peuvent diriger votre enfant vers d'autres professionnels si nécessaire.

**b) Départements de services sociaux**

Ils peuvent fournir des conseils au bénéfice de programmes sociaux. Ils peuvent également organiser, dans de nombreux domaines, des soins de détente pour les enfants durant quelques jours ou semaines, par exemple lors des vacances ou lors d'une crise ou d'une urgence. La détente peut être utile non seulement pour les parents qui ont besoin de pauses, mais aussi pour faire bénéficier et expérimenter aux gens des environnements différents, les faire rencontrer des gens différents et gagner des aptitudes à l'indépendance.

**c) Pédo-psychologues cliniciens (Employés au sein du service de santé national) et psychologues de l'éducation (employés par les autorités de l'éducation)**

Ils sont disponibles afin d'aider lors de problèmes liés à l'éducation ou comportementaux.

**d) Des programmes pour les premières années sont disponibles dans de nombreux domaines, fournissant des travailleurs entraînés qui travaillent avec les parents afin d'apprendre à leurs enfants de nouvelles aptitudes et à les aider à se développer dans des domaines tels que le langage et le développement de la motricité, la coordination, les aptitudes d' « auto-aide » et de socialisation.**

Des informations à propos de tels programmes, de même que des ludothèques, opportunités de groupe et autres facilités dans votre région peuvent être obtenues auprès de votre conseiller santé, centre de développement de l'enfant ou autorité de l'éducation locale.

**e) Allocations**

Des informations à propos des allocations auxquelles vous et votre enfant avez droit peuvent être obtenues auprès de votre département des services sociaux local ou en contactant Disability Alliance, Universal House, 88/94 Wentworth Street, London E17SA, Tel. 0171 2478776, ou RADAR (Royal association for Disability and Rehabilitation), 12 City Forum, 250 City Road, London EC1V8AF, Tel. 0171 2503222.



## **Remerciements**

*Nous sommes reconnaissants à Sir George et Lady Cooper et la Fondation Syndrome de Williams pour avoir dévoilé la nécessité des livrets d'information sur le SW, destinés aux parents et aux professionnels. Nous aimerions les remercier, de même que Mike Adlam, John Nelson et les comités de direction passés et présent de la fondation pour avoir mis sur pied une série d'études de recherche sur lesquelles est basé ce livret. Nous sommes reconnaissants au Dr Neil Martin et autres collègues qui ont lu des esquisses précédentes du livret et ont contribué à l'aide de suggestions et commentaires utiles. Au cours de cette recherche, nous avons bénéficié des informations et connaissances de nombreux parents, professeurs et enfants eux-mêmes touchés par le SW. Nous les remercions pour tout ce qu'ils nous ont appris à propos de leur syndrome.*

*Dr Orlee Udwin*

*Psychologue Clinicien Consultant (Child Health)*

*Lambeth Healthcare (NHS) Trust*

*Mary Sheridan Centre for Child Health*

*405 Kennington Road*

*London SE11 4QW*

*Professeur Williams Yule*

*Professeur de Psychologie Infantile Appliquée*

*Institute of Psychiatry*

*De Crespigny Park*

*Denmark Hill*

*London SE5 8AF*