



ASSEMBLÉE NATIONALE

15ème législature

Syndrome de Williams-Beuren et application du taux d'incapacité de 80%

Question écrite n° 25975

Texte de la question

M. Aurélien Pradié attire l'attention de Mme la ministre des solidarités et de la santé sur les personnes atteintes du syndrome de Williams-Beuren et sur l'application du taux d'incapacité de 80 % pour les porteurs de ce syndrome. En effet, qualifiée de maladie orpheline, pour lequel aucun traitement n'existe, cette maladie génétique est liée à la perte d'un morceau du chromosome 7, entraînant la perte d'environ 29 gènes. L'annexe 2-4 du code de l'action sociale et des familles, dans sa section 1, « déficiences intellectuelles et difficultés de comportement de l'enfant et de l'adolescent », précise que « la mise en évidence d'une anomalie chromosomique autosomique (trisomie ou monosomie) de l'enfant (par exemple dans le cadre des examens médicaux de la première semaine, du neuvième et du vingt-quatrième mois) signe d'emblée une déficience intellectuelle plus ou moins importante, souvent associée à des difficultés du comportement. Aussi ils justifient, dès le diagnostic posé, de l'attribution d'un taux égal à 80 %, quel que soit l'âge de l'enfant ». Cependant, des décisions rendues au sein de la Commissions des droits à l'autonomie des personnes handicapées, ne font pas toujours application de cette disposition aux personnes atteintes de ce syndrome alors que la règle posée est claire, dès lors qu'il existe une anomalie chromosomique autosomique. Cette maladie occasionne des dysfonctionnements singuliers mais qui ne doivent pas tromper sur le réel handicap engendré par ce syndrome. La personne peut paraître joyeuse, sociable et s'exprimer correctement, ce qui peut induire un diagnostic différencié avec un taux de handicap compris entre 50 et 79 %. Cependant, elle est dénuée de méchanceté, particulièrement anxieuse, donc vulnérable et émotive. Elle a des difficultés de concentration et se fatigue très vite. Elle nécessite donc un accompagnement spécifique car la personne n'est pas autonome même à l'âge adulte. Toutes ces caractéristiques rendent difficile une intégration professionnelle. Il lui demande donc de veiller à l'application du principe d'un taux d'incapacité de 80 % pour les personnes atteintes du syndrome de Williams-Beuren.

Données clés

Auteur : [M. Aurélien Pradié](#)

Circonscription : Lot (1^{re} circonscription) - Les Républicains

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 25975

Rubrique : Maladies

Ministère interrogé : [Solidarités et santé](#)

Ministère attributaire : [Santé et prévention](#)

Date(s) clé(s)

Question publiée au JO le : [21 janvier 2020](#), page 379

Question retirée le : 21 juin 2022 (Fin de mandat)