Tous à l'école

X fragile (Syndrome de l')

Qu'est-ce que le syndrome de l'X fragile ?

Le syndrome de l'X-Fragile est la première cause de retard mental héréditaire. Ce syndrome se manifeste surtout chez les garçons par un retard mental en général modéré et par des troubles du comportement. Le syndrome de l'X fragile peut se manifester aussi chez les filles de façon plus discrète.
Son nom vient de la présence d'un site fragile situé sur le chromosome X responsable de la pathologie. La première description clinique date de 1943 par les Docteurs Martin et Bell. Le site fragile sur le chromosome X, lieu de l'anomalie génétique, a été décrit par le Docteur Lubs en 1969, et le mécanisme moléculaire identifié en 1991 par l'équipe du Professeur Mandel.

Pourquoi ?

Le syndrome de l'X fragile résulte d'une répétition d'un petit fragment de la chaîne d'ADN en un point précis d'un chromosome X, qui s'amplifie au fil des générations, ce qui le fragilise. Cette anomalie génétique évolue progressivement d'un état appelé « prémuté » à un état de « mutation complète ». Les porteurs de la pré-mutation n'ont pas de signes apparents dans l'enfance.
La pré-mutation reste stable en cas de transmission par le père. La mutation complète apparaît lors de la transmission par une mère pré-mutée à ses enfants ; elle provoque l'inactivation d'un gène (FMR1) entraînant l'absence d'une protéine qui intervient dans le cerveau (FMRP). Plusieurs enfants d'une même fratrie peuvent être atteints du syndrome. La mutation s'exprime en règle générale davantage chez le garçon qui n'a qu'un X (XY) que chez la fille (XX) qui a un deuxième X normal par le père.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Le tableau classique décrit chez le garçon est en fait très variable ; chez de rares enfants, il peut se résumer à des troubles des apprentissages sans déficience intellectuelle.

1. On décrit **chez le garçon :**
o Parfois un certain retard moteur dû à une hypotonie, un retard de la marche modéré qui passe souvent inaperçu.

o Une croissance du périmètre crânien normale ou augmentée (macrocrânie). Des aspects particuliers du visage décrits par Martin-Bell sont plus nets chez le grand enfant (grand front, visage allongé, yeux cernés, mâchoire allongée, grandes oreilles...).

o Vers 3-4 ans, un **retard de langage** et une **agitation motrice** font classiquement évoquer le diagnostic. Les premiers signes d'alerte peuvent être :
- Un retard massif de parole et de langage (cf. fiche dysphasie)
- Une **hyperactivité, un déficit de l'attention, et une impulsivité** fréquente et gênante (cf. fiche TDAH)
- Des **troubles du comportement exacerbés lors des interactions sociales**, avec des difficultés du contact oeil à œil fréquentes et persistantes, qui donnent un évitement du regard. Parfois des activités stéréotypées d'allure autistiques : battements des mains, excitation motrice, cris, auto-agressivité (agressivité dirigée contre soi-même), voire hétéro-agressivité (agressivité dirigée contre les autres), signes d'anxiété. Ces accès peuvent survenir aux premiers contacts, ou être déclenchés par les émotions, les surprises ou une hyper-réactivité sensorielle (bruits, contact..). Cependant, en relation à deux, en situation sécurisante, on constate souvent des interactions de qualité. Une minorité d'enfants répond aux critères de l'autisme/troubles envahissants du développement (8 à 15 %).

o Au cours de l'évolution, la **déficience intellectuelle** est plus souvent modérée que sévère. Le profil cognitif des enfants avec X fragile est particulier, avec des compétences variables selon les domaines (bilan neuropsychologique, cf. fiche correspondante) :
- Le trouble du langage est caractérisé par un rythme précipité de la parole et des difficultés de prononciation. Après une période d'écholalie (répétition systématique de la fin des phrases), il peut y avoir des répétitions inlassables, des interjections, une certaine difficulté à s'exprimer de façon efficace dans les échanges et à utiliser le contexte (difficulté pragmatique). Le vocabulaire est relativement préservé et la

compréhension du langage meilleure que l'expression.
- Les tâches de raisonnement qui nécessitent un traitement séquentiel et de l'attention sont particulièrement difficiles pour ces enfants. Ils sont aidés par un support visuel.
- Parfois, des difficultés praxiques provoquent des troubles du graphisme, de l'écriture, du calcul, et de l'organisation visuo-spatiale (cf. fiche dyspraxie).
- Sur le plan des capacités mnésiques, la mémoire de travail visuelle est plus efficiente que la mémoire verbale. La mémoire à long terme constitue un atout avec l'appui d'indices (mémoire épisodique).
- Sur le plan du comportement, la **difficulté de contact oculaire** direct persiste. Elle peut être respectée en passant par le truchement de l'ordinateur par exemple, qui permet à l'enfant de ne pas avoir de contact oculaire direct avec l'enseignant.

o Il faut dépister les surhandicaps éventuels afin de les traiter tôt :
- Troubles de la vue : strabisme fréquent, myopie et astigmatisme
- **Perte auditive fréquente** liée à la répétition d'otites, qui aggrave les troubles du langage et les difficultés d'attention
- Epilepsie chez environ 20 % des enfants, souvent vers 4-5 ans, avec des crises partielles ou généralisées peu fréquentes, sensibles au traitement
- Hyperlaxité ligamentaire, pouvant entraïner des pieds plats, ou une scoliose
- Souffle cardiaque à l'adolescence, pouvant révéler une petite malformation : le prolapsus valvulaire mitral, bénin et sans conséquence.

2. **Chez les filles**, la pathologie s'exprime de manière plus atténuée et le diagnostic en est beaucoup plus difficile. Dans la moitié des cas environ, il n'existe aucun signe apparent.
- Lorsque l'efficience intellectuelle est proche de la moyenne (QI 70-75), les difficultés se révèlent classiquement en école élémentaire, avec une **dissociation fréquente entre des troubles du calcul et un langage écrit correct, associés parfois à des difficultés de mémoire verbale, des difficultés praxiques, et des difficultés exécutives** (voir la fiche « troubles des fonctions exécutives »).
- Les troubles du comportement et de la relation se manifestent le plus souvent par une **timidité, une inhibition fréquente, une anxiété et des difficultés dans les relations sociales** qui demandent à être reconnues et prises en compte. Des troubles psychologiques plus sévères (dépression, TOC) peuvent parfois être présents.

Le diagnostic est encore parfois tardif chez le garçon et trop souvent méconnu chez la fille. Le diagnostic d'X fragile ne prédit ni le développement cognitif ni le comportement, mais il doit rendre vigilant à certaines difficultés et à leur prise en charge. Le diagnostic est important pour le jeune, pour ses parents et pour l'ensemble de la famille (possibilité de conseil génétique familial).

Quelques chiffres

Le syndrome de l'X fragile est la première cause de retard mental héréditaire et la deuxième cause de retard mental d'origine génétique après la trisomie 21. Il touche un garçon sur 5 000 et une fille sur 9 000 environ.

Traitement

Il n'existe pas de traitement spécifique curatif.
La prise en charge est individuelle, adaptée aux troubles cognitifs et au profil comportemental et émotif que présente l'enfant. Elle accompagne le diagnostic et doit être précoce et multidisciplinaire incluant des volets médicaux, éducatifs, psychologiques et sociaux, le plus souvent dans des structures médico-sociales pluri-disciplinaires. L'insertion sociale et le pronostic sont alors nettement améliorés.

La rééducation en orthophonie des troubles de parole et langage doit être débutée de façon précoce et poursuivie longtemps. La rééducation inclut également la psychomotricité (motricité globale, motricité fine, relation aux autres) et l'ergothérapie pour faciliter les apprentissages et l'autonomie de vie quotidienne.
Un soutien psychologique régulier est en règle générale très important pour l'enfant atteint de l'X fragile et sa famille.
Des traitements médicamenteux sont parfois prescrits pour améliorer l'attention et diminuer l'hyperactivité, et pour permettre un meilleur contrôle des émotions.
Les troubles de la vision et de l'audition doivent être recherchés systématiquement, traités et suivis, pour éviter tout surhandicap. À l'adolescence, une surveillance orthopédique (pieds plats, cypho-scoliose) et une surveillance cardiaque (prolapsus mitral bénin) sont instaurées.

Conséquences sur la vie scolaire

Dès l'école maternelle, **les garçons** atteints du syndrome de l'X-Fragile ont souvent des difficultés scolaires de par le retard de langage et les troubles du comportement. Le risque principal est de sous estimer leurs capacités réelles en raison de leurs comportements (hyperactivité, distractibilité, rapports complexes aux autres, difficulté à gérer émotions et situations nouvelles...) qui entravent l'exploitation optimale de leurs capacités cognitives. Ils sont aidés par l'adaptation du cadre, par l'aménagement pédagogique et par une aide humaine (auxiliaire de vie scolaire) pour faciliter la communication avec les autres, préparer les changements, répéter les consignes, et accompagner la réalisation des activités.
Par la suite, certains poursuivent une scolarité normale, le plus souvent avec l'aide d'un Accompagnant d'élève en situation de handicap (AESH), mais dans la forme classique beaucoup se voient proposer un dispositif d'intégration type Ulis (Unité localisée d'inclusion scolaire), ou une orientation vers un établissement spécialisé.
L'acquisition de la lecture est souvent difficile, parfois limitée à la reconnaissance des mots. Certains enfants ont cependant un niveau de lecture correct parfois meilleur que ne le laisserait penser le niveau d'efficience intellectuelle globale. Par contre, les mathématiques constituent souvent un domaine très problématique. Les activités qui sollicitent les compétences visuo-spatiales et praxiques peuvent être difficiles à réaliser.
Les filles ont un parcours scolaire à la limite de la normale, néanmoins freiné par des difficultés pour les mathématiques, les capacités spatiales et des troubles de l'attention. Leurs difficultés de communication dans les interactions sociales peuvent être pénalisantes.
La pratique du sport est le plus souvent autorisée, la maladresse motrice générale ne doit pas être un frein. Les problèmes orthopédiques observés ne sont pas une contre-indication à la pratique sportive dans la grande majorité des cas.
En cas d'épilepsie, un PAI définira les précautions à prendre et la conduite à tenir en cas de crises (en règle peu fréquentes, et qui disparaissent souvent à l'adolescence).

Quand faire attention ?

Il faut être vigilant au moment des changements pour les anticiper : préparer par exemple l'entrée en maternelle par des visites, et des explications, puis anticiper les changements en cours d'année (activités nouvelles, sorties), favoriser un cadre ritualisé.
Repérer les situations qui « débordent » le jeune, éviter les facteurs déstabilisants

(bruits, contacts..), respecter le contact visuel indirect, faciliter l'expression du jeune par des questions fermées à réponse oui/non tant que le langage expressif n'est pas encore assez développé, donner une organisation structurée et répétitive au cadre et aux activités.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Il est nécessaire pour ces enfants d'établir un **Projet personnalisé de scolarisation (PPS)**, qui sera régulièrement évalué par l'équipe de suivi réunie par l'enseignant référent : parents, équipe éducative, équipe médicale et para-médicale. La réussite en milieu scolaire ordinaire dépend beaucoup de la capacité d'encadrement, d'aménagement et de soutien face aux troubles cognitifs et comportementaux de l'enfant. Le PPS précisera :
- les aménagements pour faciliter l'attention : place à l'écart du bruit et du passage, limiter les sources de distractions, éviter les situations déstabilisantes, passer par les intérêts de l'enfant ;
- l'aide humaine avec l'AESH : instaurer des routines et des activités de transition pour réduire l'anxiété générée par de nouvelles activités, fractionner les activités par des pauses, accompagner le besoin parfois compulsif de terminer une activité... ;
- les aménagements matériels : supports visuels à favoriser, matériel pédagogique adapté si troubles de motricité fine (ordinateur) ;
- les temps scolaires aménagés pour faciliter les rééducations et diminuer la fatigue.

L'avenir

À l'âge adulte, les hommes atteints du syndrome de l'X fragile classique gardent souvent des difficultés et rares sont ceux qui parviennent à être totalement autonomes. Néanmoins, ils peuvent avoir accès à des formations professionnelles adaptées, ou à l'apprentissage et au travail en milieu ordinaire ou protégé (Établissement et service d'aide par le travail, Ésat).
Les filles parviennent en général à avoir un travail et à être autonomes.
Les progrès dans la compréhension des mécanismes précis impliqués ont été très importants ces dernières années, et des essais de thérapeutiques innovantes ayant une action au niveau cérébral ont débuté chez l'adulte.

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

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

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

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

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Dysphasie
Dyspraxie
Trouble Déficit de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H)
Troubles des fonctions exécutives
X fragile (Syndrome de l') : BEP

Associations

Fragile X France

Travailler ensemble

Bilan neuropsychologique
Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)

Liens

Prise en charge du syndrome d'X fragile
Ce document a été élaboré par le Centre de référence national déficiences intellectuelles liées au chromosome X.

Glossaire

ADN (acide désoxyribonucléique)

L'ADN est le support moléculaire de l'information génétique. Le contenu de cette information est le « code » de synthèse de toutes les protéines c'est à dire le programme génétique de l'individu entier.

Aphasie

Grec *a*=privatif, *phasis*=parole.
Perte partielle ou totale de la faculté de s'exprimer et de comprendre le langage, qu'il soit parlé ou écrit, malgré l'intégrité anatomique et fonctionnelle des organes de la phonation (langue, larynx) et indépendamment de toute atteinte neurologique d'origine sensorielle (sans difficultés d'audition ou de vue).

Apraxie

grec a = privatif, praxis = action. Trouble d'origine cérébrale qui entraine une impossibilité à concevoir et à coordonner les gestes permettant d'arriver au but souhaité, alors qu'il n'existe ni paralysie ni mouvement anormaux.

Astigmatisme

Perception déformée des images, due le plus souvent à des inégalités de la courbure du globe oculaire ou du cristallin.

AVS

L'Auxiliaire de vie scolaire (AVS) est une personne attachée à l'enfant pour l'aider dans sa vie scolaire, qu'il s'agisse de la vie quotidienne (repas, toilette, déplacements) ou des activités scolaires (aide à l'utilisation de l'ordinateur, reprise

individuelle des consignes collectives, secrétariat et prise de notes à la place de l'enfant, etc...). Cette personne qui reçoit une formation spécifique est attribuée à l'enfant (à temps partiel ou à temps plein) sur avis de la MDPH (Maison départementale de la personne handicapée) et assure des missions personnalisées selon les besoins de chaque enfant. Voir aussi AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap.

Bilan orthophonique

Examen complet du langage, dans ses aspects réceptifs et productifs, à partir du langage spontanné et d'outils standardisés. Les performances réalisées sont évaluées en fonction de l'âge de l'enfant. Le bilan orthophonique comprend un avis diagnostique et des propositions thérapeutiques.

CAMSP: centre d'action médico-sociale précoce

Ce sont des structures du secteur médico-social qui accueillent dans leurs locaux des enfants de 0 à 6 ans porteurs de handicap, pour leur offrir une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Ces structures disposent d'un plateau technique variable : médecins, psychologues, assistant social, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes...

Chromosome

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

Classe d'inclusion scolaire (Clis)

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

Code de communication

Il est constitué de pictogrammes et/ou de gestes et permet à l'enfant ayant des difficultés d'expression orale très sévères, voire ne parlant pas, d'exprimer ses besoins, ses désirs, ses sentiments.

Cognitif

Qui concerne les fonctions intellectuelles ou fonctions supérieures.
On parle de troubles cognitifs globaux lorsque l'efficience intellectuelle de l'enfant est faible ("déficience intellectuelle" ou "retard mental").
Au contraire, on parle de troubles cognitifs spécifiques lorsque la pathologie touche électivement telle ou telle fonction mentale: le langage, la structuration spatiale, les praxies, l'attention... L'intelligence de l'enfant est alors intacte (raisonnement, logique, conceptualisation).

Conscience phonologique

Capacité de percevoir les phonèmes et leur enchaînement qui permet l'analyse de la structure de la parole.

Cortex préfrontal

Le cortex préfrontal est la partie antérieure du cortex du lobe frontal du cerveau, située en avant des régions motrices. Cette région est le siège de différentes fonctions exécutives, du goût et de l'odorat. Cette zone cérébrale, comme toutes les autres zones cérébrales, mature au cours de l'enfance, mais elle est la dernière à être pleinement fonctionnel. Il est estimé que la maturation du cortex frontal ne se termine habituellement qu'après l'âge de 20 ans.

Dysphasie

Grec *dus*=difficulté, *phasis*=parole.
Difficulté de langage due à des lésions des centres nerveux cérébraux. Elle peut cibler plus particulièrement l'expression (dysphasie expressive), la compréhension (dysphasie de réception) ou les deux à la fois (dysphasie mixte).

Dyspraxie

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

Dyspraxie visuo-spatiale

"Maladresse du regard » : l'enfant voit bien, il a une bonne acuité visuelle mais il a du mal à organiser les mouvements de ses yeux pour explorer son environnement, à fixer son regard, à suivre des yeux une cible en mouvement. Il a aussi des difficultés de repérage spatial.

Echelles psychométriques

Les échelles psychométriques ont été établies pour évaluer les différents domaines de compétences cognitives. Chez l'enfant après 6 ans on a recours aux échelles du WISC (Wechsler intelligence scale for children), avant 6 ans aux échelles de la WWIPPSI (Wechsler pre-primary scale for infants).

Encéphalite auto-immune

Une encéphalite est une atteinte inflammatoire ou infectieuse de tout ou partie du cerveau. L'encéphalite auto-immune est une inflammation auto-provoquée du

cerveau par l'organisme lui-même. Ainsi, le système immunitaire de l'organisme (notamment les globules blancs et les anticorps qui luttent habituellement contre les infections) se trompe de cible et reconnaît comme étant une agent infectieux certaines protéines présentent normalement dans le cerveau. L'inflammation produite par l'activation du système immunitaire éliminera la protéine visée en détruisant les cellules cérébrales qui la portent.

Ergothérapie

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

Fluence verbale

Nombre de mots émis par minute en réponse à une consigne définie.

Fonctions exécutives

Les fonctions exécutives regroupent l'ensemble des fonctions qui permettent de définir une stratégie pour résoudre une tâche et de s'adapter à un changement de consigne.

Fonctions visuo-spatiales

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

Gène

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

Graphème

Unité graphique minimale ; dans notre système alphabétique le graphème correspond à un phonème.

Hypotonie

Grec: *hypo*= sous et *tonos*= ressort.
Diminution du tonus musculaire c'est-à-dire de la contraction physiologique partielle et permanente des muscles.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Examen d'imagerie (de radiologie) en particulier utilisé pour voir les structures du cerveau.

Langage

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

Lexique

Ensemble des mots formant la langue.

Maladie de Wilson

Maladie génétique entraînant une surcharge en cuivre dans l'organisme, et touchant principalement deux organes : le foie et le cerveau.

Manœuvre du serment

Cette manœuvre consiste à demander à l'enfant de placer et maintenir ses bras à l'horizontale, doigts écartés, comme pour prêter serment. Elle permet d'évaluer la force musculaire au niveau des membres supérieurs, et/ou de rechercher d'éventuels mouvements anormaux (tremblements...).

MDPH

Maison départementale des personnes handicapées.

Myopie

Difficultés à voir nettement des objets éloignés.

Neurotransmetteurs

Les neurotransmetteurs sont des molécules qui permettent de faire circuler l'information entre les neurones, comme par exemple la dopamine ou la sérotonine.

Orthopédie

Grec : *orthos* = droit ; *paidon* = enfant.
L'orthopédie est la discipline chirurgicale relative au traitement des lésions de l'appareil locomoteur. Ce mot, créé en 1741 par Andry, signifiait initialement « l'art de prévenir et de corriger dans les enfants les difformités du corps ».

Orthophonie

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

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Perceptions

Les perceptions reposent sur la capacité du cerveau à décoder les messages sensoriels : ce sont les gnosies (voir ce terme).

Phonème

Unité minimale de son de la chaîne parlée.

Praxie

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

Praxie bucco-faciale

Capacité d'exécuter à la demande les enchaînements nécessaires au contrôle de la bouche, de la mastication et de la parole.

Praxies constructives

Les praxies constructives permettent de reconstituer un tout à partir d'éléments séparés qui ont des relations spatiales entre eux (exemple : puzzles, pyramide de cubes, reproduction d'un dessin). On parle de praxies visuo-constructives lorsque la construction s'effectue sous le contrôle de la vue.

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

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

Prolapsus valvulaire mitral

Minime malformation cardiaque, altérant le fonctionnement de la valve mitrale située entre l'oreillette gauche et le ventricule gauche du cœur.

Protéine

Grec : *prôtos* = premier.
Molécule composée d'un enchaînement d'acides aminés. Les protéines remplissent différentes fonctions dans la cellule, notamment des fonctions de structure et des fonctions enzymatiques.

Psychomotricité

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

Scoliose

Grec : *skoliôsis* = tortueux.
Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte croissance comme l'adolescence.

Sélectivité synaptique

La sélectivité synaptique est l'élagage des assemblées de neurones sous l'effet des expériences sensorielles pour garder les réseaux de neurones efficaces pour la fonction en cours de maturation.

Sémantique

Branche de l'étude du langage consacrée à la signification des mots.

Syndrome

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

Syndrome CHARGE

Acronyme anglais : Coloboma, Heart defects, Atresia choanae, Retardation of growth and development, Genitourinary problems, Ear abnormalities).

Syntaxe

Code qui régule l'agencement des mots à l'intérieur des phrases.

Test d'intelligence de Binet-Simon

Le test d'intelligence de Binet-Simon est à l'origine de la notion de Quotient d'intelligence (QI).
Par définition, le QI moyen est à 100; une différence de 2 écarts-type par rapport à cette moyenne définit la déficience intellectuelle (QI<70) et la précocité intellectuelle (QI>130).
L'évaluation du QI doit impérativement tenir compte de l'éventuelle hétérogénéité des résultats entre échelles verbales et non verbales.

Trouble cognitif électif

Un trouble cognitif électif ne touche qu'une fonction cognitive ou une partie de cette fonction.
Par exemple : atteinte du langage oral dans sa capacité d'expression sans atteinte de la compréhension.

Trouble Obsessionnel Compulsif (Toc)

Associations d'idées obsédantes (obsessions) et d'actes répétitifs (compulsions).

Troubles praxiques

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

Unité pédagogique d'integration (Upi)

Ces structures servaient d'appui à l'intégration scolaire dans l'enseignement secondaire (collège ou lycée), destinées aux adolescents présentant des troubles des fonctions cognitives, motrices ou sensorielles. L'objectif est de permettre à ces élèves de suivre totalement ou partiellement un cursus scolaire ordinaire. (Voir maintenant Ulis)

WIPPSI

Wechsler pre-primary scale for infants : échelle d'évaluation de l'intelligence pour les enfants avant l'âge de 6 ans.

WISC

Wechsler Intelligence Scale for Children : échelle d'évaluation de l'intelligence utilisée pour les enfants de plus de 6 ans.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail