

Recueil d'informations auprès de 5 enfants présentant un  
syndrome X fragile : rapport global

Les informations suivantes ont été recueillies auprès de 5  
garçons présentant un syndrome X fragile.

Date des entretiens :

- 1) Année scolaire 2000-2001 (décembre à avril) :
  - Rencontre avec les parents
  - Rencontre avec les professionnels scolaires
  - Evaluation au moyen de certaines épreuves du  
BRIGANCE : L'outil d'évaluation BRIGANCE,  
inventaire de développement du jeune enfant (Canada,  
1995), mesure les habiletés sociales, motrices,  
langagières, préscolaires et scolaires des enfants dont  
l'âge de développement est situé entre 0 et 7 ans.
  - Revue des rapports disponibles
- 2) Année scolaire 2003-2004 (septembre à décembre) : mise à  
jour des informations :
  - Rencontre avec les parents
  - Rencontre avec les professionnels scolaires pour trois  
des cinq enfants
  - Revue des rapports disponibles

Age des enfants en 2003-2004 :

Les cinq garçons sont âgés de 11 à 13 ans pour quatre d'entre  
eux. Le cinquième est âgé de 22 ans.

Plan du rapport : pour les 5 enfants suivis, le rapport synthétise :

- La situation familiale
- Les éléments développementaux
- La découverte du diagnostic
- Les prises en charge
- La scolarité
- Le comportement
- L'autonomie et les centres d'intérêt
- Différentes fonctions cognitives :
  - o Langage oral
  - o Mémoire
  - o Attention
  - o Capacités visuo-spatiales
  - o Fonctions exécutives (« frontales »)
  - o Capacités de pré-lecture et lecture
  - o Concepts mathématiques
  - o Capacités de pré-écriture et d'écriture
- Les pistes d'intervention proposées

## Situation familiale

Les jeunes garçons suivis sont tous issus de familles d'au moins deux enfants, voire trois pour deux d'entre eux. Dans les familles de deux enfants, les enfants atteints de X fragile sont tous les seconds enfants, leurs aînés n'étant pas porteurs du chromosome X fragile. Les deux autres enfants sont frères. Le troisième enfant de cette fratrie, plus jeune, n'est pas porteur du chromosome X fragile.

Il faut rappeler que la présence de plusieurs cas de X fragile au sein d'une même famille n'est pas rare, en raison du caractère génétiquement transmissible de ce handicap.

Pour deux des quatre familles, les parents sont séparés ou divorcés, les enfants rencontrant leur père durant le WE ou de manière plus ponctuelle. Dans les autres familles, les enfants X fragile vivent avec leurs deux parents (et parfois le frère ou la sœur aîné(e), lorsqu'il ou elle vit toujours à la maison).

Dans une des quatre familles, un oncle est également porteur d'un handicap mental vraisemblablement lié au X fragile. Pour les autres familles, l'information n'a pas été recueillie.

Un des enfants est actuellement en internat, rentrant à domicile chaque week-end, les quatre autres rentrent chez eux tous les jours.

Réalisé avec le soutien de



## Eléments développementaux

Les données recueillies concernant le déroulement des grossesses ne révèlent aucune particularité. Les enfants sont tous nés à terme, avec un poids de naissance normal.

Trois des enfants sont cependant nés par césarienne (en raison d'une présentation en siège dans l'un des cas, et d'une naissance précédente par césarienne pour un autre).

Pour deux des enfants, on signale un périmètre crânien supérieur à la normale, sans inquiétude particulière.

L'un des enfants a du séjourner en service néonatal pour manque de tonicité.

Pour aucun des enfants on n'a signalé de problème majeur au moment de la naissance. Les parents signalent cependant à deux reprises des pleurs plus nombreux que la normale, alors que deux des enfants semblaient au contraire pleurer particulièrement peu. Ces constatations des parents se font souvent par référence à l'aîné de leurs enfants.

Par la suite, avant six mois, les parents signalent pour trois des cinq enfants des troubles digestifs, des allergies alimentaires ou des problèmes d'eczéma.

Cependant, pour la majorité des enfants, c'est à partir de six mois que les premières constatations d'un problème commencent à apparaître. Les parents s'inquiètent parce que leur enfant ne s'assied pas encore comme l'aîné, parce qu'il manque de tonus, puis parce qu'il tarde à essayer de se lever et à marcher.

L'acquisition de la marche se fait plus tard en effet, soit autour de deux ans, voire trois. L'un des enfants, cependant, semble avoir été plus précoce à ce niveau, marchant avec aide dès 14 mois.

Au niveau de l'âge d'acquisition du langage, il est parfois difficile pour les parents de dater précisément l'apparition des premiers mots, mais on constate que pour trois des enfants, issus de familles différentes, les parents mentionnent que quelques mots sont apparus assez tôt (avant deux ans), pour disparaître par la suite, et ne réapparaître que quelques années plus tard.

Les cinq garçons suivis ont cependant à présent accès au langage oral, mais cela s'est parfois fait de manière assez tardive (l'âge d'apparition variant de 2 à 11 ans).

Trois des enfants présentent ou ont présenté des difficultés de sommeil importantes.

Réalisé avec le soutien de



## Annonce du diagnostic

C'est en général à partir de l'âge de six mois que des questions plus inquiétantes ont commencé à se poser aux parents, souvent par référence à leurs enfants aînés. Cependant, à ce moment, les médecins questionnés à ce sujet préfèrent temporiser, affirmant que les enfants évoluent simplement à leur propre rythme et qu'ils n'y voient rien d'inquiétant.

Ce n'est que quelques mois plus tard que des examens complémentaires sont réalisés afin de déterminer la présence effective d'un problème. A ce sujet, on constate que si pour une famille un seul médecin a du être consulté pour obtenir un diagnostic à l'âge de deux ans et demi, pour les autres, c'est plus de quatre voire jusqu'à sept médecins qui ont dû être rencontrés afin d'avoir une réponse précise aux questions posées.

L'âge des enfants au moment du diagnostic était également assez variable : il n'est pas inférieur à 18 mois, sauf dans le cas où un frère aîné est atteint également. Les trois autres enfants étaient âgés respectivement de 2 ans et demi, 5 ans et 11 ans au moment où le diagnostic de X fragile a été posé avec certitude, suite à des analyses génétiques adéquates.

Les parents évoquent tous cette période de recherche de diagnostic comme une période extrêmement difficile. Peu se sont sentis écoutés et soutenus par le corps médical. Certains ont même perçu une mise en cause de leurs capacités parentales.

Réalisé avec le soutien de



## Les prises en charge

Le nombre de prises en charge proposées aux enfants varie considérablement d'un enfant à l'autre. Cependant, toutes les familles font appel à au moins un centre spécialisé au niveau du handicap (CRF, SUSA, SAPI, ...). Des consultations pluridisciplinaires y sont proposées.

Dans certains cas, des logopèdes, psychomotriciens, kinés, ergothérapeutes sont (ou ont été) également consultés pour un suivi en privé.

Actuellement, certains enfants bénéficient toujours de plusieurs séances par semaine avec différents services ou intervenants, en plus de séances ayant lieu dans le cadre scolaire.

Pour la majorité d'entre eux cependant, il a progressivement été mis fin au suivi, les parents constatant une stagnation entre les deux périodes de recueil des données. D'une manière générale, le nombre de prise en charge a diminué ces dernières années, certains enfants étant à présent suivis uniquement à l'école ou de manière ponctuelle à l'extérieur. Cette notion de stagnation n'est cependant soulignée que pour certains enfants, et dans le cadre limité de certaines prises en charge. Cela ne suggère nullement une stagnation au niveau des apprentissages d'une manière plus générale. Comme on le verra plus loin, certains enfants ont progressé de manière parfois impressionnante entre les deux périodes de recueil des données.

En résumé, les prises en charge mises en place autour des enfants sont assez hétérogènes, et leur quantité peut varier considérablement d'un enfant à l'autre. Cependant toutes les familles ont fait appel à au moins un service mutidisciplinaire.

Réalisé avec le soutien de



## Parcours scolaire

Les cinq enfants suivis ont été intégrés dans des classes maternelles ordinaires avant l'âge de six ans. Deux enfants y ont passé trois années. Pour celui d'entre eux qui présente le retard de développement le moins important, l'intégration a été très satisfaisante. Cependant, on doit faire face à un constat d'échec pour les quatre autres enfants, pas toujours pour les mêmes raisons.

Dans un cas, c'est un manque de cohérence entre les projets des différents enseignants qui est avancé comme explication : l'une des enseignantes d'investissait énormément mais les autres avaient une attitude de rejet face à l'enfant en situation de handicap.

Une autre raison avancée est le manque de remise en question des enseignants.

Dans une troisième situation, les parents expliquent que le comportement de l'enfant était trop difficile à gérer par la ou les enseignantes. Enfin, pour un quatrième enfant, on évoque un problème de repli sur soi.

La situation d'intégration a été poursuivie vers l'enseignement primaire pour l'un des enfants, jusqu'à la deuxième année. Par la suite, les apprentissages devenaient trop difficiles, expliquent les parents et une réorientation vers l'enseignement spécial de type I a été proposée. Celle ci se poursuit actuellement

Les autres enfants ont effectué leurs années de primaire dans des classes d'enseignement spécial de type II (à l'exception d'un enfant, qui a fréquenté un milieu non scolarisé de 6 à 11 ans).

Pour un des enfants, une réorientation vers une autre école spéciale a été nécessaire en cours de primaires, par manque de remise en question des enseignants du premier établissement. Les autres ont fréquenté le même établissement jusqu'à la fin des primaires, souvent même avec le même enseignant. Deux des enfants étaient intégrés dans une classe appliquant la méthode T.E.A.C.Ch.

Certains parents se sont dits satisfaits du travail effectué, regrettant parfois le manque de communication avec les enseignants. D'autres soulignent un manque d'ambition au niveau des apprentissages.

Un des enfants a terminé ses secondaires dans l'enseignement spécial, et fréquente maintenant un centre de jour pour adultes. Deux autres sont en classe secondaire pour la première année.

Maternelle (E.ordinaire)					
Maternelle (E.spécial)					
Milieu non scolaire					
Primaire ordinaire					
Primaire spécial					
Secondaire spécial					
Centre de jour pour adultes					

Les cases colorées représentent le parcours de l'enfant, les divisions dans ces cases indiquant les changements d'établissements

Les case noircies ne correspondent pas au parcours de l'enfant

## Comportement

Si l'on se réfère aux critères diagnostiques du DSM IV, trois des enfants présentent un trouble d'hyperactivité/impulsivité ou trouble de l'attention. Il faut cependant ajouter à cette information que les enfants ne répondant pas au critères stricts du DSM 4 (en terme de nombre de symptômes, par exemple) manifestent cependant tous des difficultés de type attentionnel qui interfèrent à des degrés variables avec les apprentissages.

Chez trois des enfants, les parents signalent une amélioration des symptômes d'hyperactivité ou d'inattention en grandissant. Ils expliquent que depuis quelque temps, leur enfant a pu trouver un certain équilibre, voire qu'il semble s'ouvrir à des apprentissages qui semblaient difficiles avant.

En ce qui concerne la présence de trouble autistique, 3 enfants répondent aux critères du DSM IV. Un autre ne manifeste aucun trouble de ce type. Enfin, un des enfants, sans manifester à proprement parler de trouble autistique présente cependant des problèmes massifs d'anxiété, de timidité excessive, d'évitement du contact oculaire voire physique, de manque d'estime de soi suffisamment important pour interférer avec ses apprentissages.

Les problèmes de résistance au changement et d'angoisse liés à l'autisme ou à des symptômes de type autistique sont donc présents chez quatre des enfants, ils interfèrent avec le comportement de la vie quotidienne à différents niveaux (activités, socialisation, apprentissages, relations familiales ...)

Au niveau de la socialisation, plusieurs enfants sont plus à l'aise lors de contacts avec des adultes qu'avec leurs pairs. Les contacts sont rarement évités, ils sont même parfois même recherchés vers les adultes. Celui des enfants qui ne manifeste pas de trouble autistique apprécie les contacts avec ses pairs, mais ses comportements sont parfois un peu inadéquats car trop familiers ou jugés provocants par les autres.

Trois des enfants présentent à des degrés divers des problèmes d'agressivité envers les autres, les objets voire eux-mêmes en situation d'angoisse importante. Ces problèmes sont cependant en général limités à quelques situations bien précises qu'il importe de ne pas généraliser.

Réalisé avec le soutien de



## Autonomie et centre d'intérêt

Pour deux des enfants on a pu mettre en évidence la présence d'un intérêt particulier pour un objet, un thème précis, l'enfant étant capable d'attribuer une grande quantité de ressources à ce sujet précis au cours d'une journée.

D'une manière générale, l'appréhension des jeux pose cependant problème. Certains des enfants sont capables de réaliser des puzzles de plus de cent pièces. Ils s'intéressent également aux ordinateurs, même si cet intérêt n'est pas toujours exploité pour d'éventuels apprentissages.

Par contre, les capacités d'autonomie dans la vie quotidienne sont plutôt un point fort chez ces cinq enfants, à des degrés plus élevés que ne le laisserait supposer a priori leur âge de développement. Rester seul à la maison, s'occuper seul à une tâche pendant un moment, faire seul de petites courses, rouler à vélo, participer aux tâches ménagères, mettre la table, pratiquer un sport, préparer une salade sont des exemples parmi d'autres de capacités bien maîtrisées par l'un ou par l'autre, malgré parfois des âges de développement mental estimés inférieurs à 4 ans sur base des tests cognitifs.

De plus, on a pu constater que les enfants du groupe pouvaient se repérer dans le temps de manière assez autonome (en utilisant leur agenda, leur horaire ou leur calendrier à base de pictogrammes). Ils sont capables de se repérer dans la semaine et dans le décours de la journée. Cependant, dans le groupe suivi, aucun ne savait lire l'heure, ce qui limite quelque peu l'autonomie dans la gestion du temps.

Réalisé avec le soutien de





## Langage oral

Le recueil des données concernant le langage oral des cinq enfants suivis met en évidence différents points communs :

D'une manière générale, le langage est apparu plus tardivement, parfois même à 10 ou 11 ans.

Au niveau phonologique, des difficultés sont mises en évidence chez chacun, mais elles ont parfois pu être efficacement corrigées. Chez trois des enfants au moins, ces difficultés phonologiques concernent des difficultés de motricité des organes bucco-phonatoires.

Au niveau du vocabulaire : les évaluations amènent souvent à sous estimer les capacités réelles des enfants en raison de leurs problèmes de comportement. La production est en général moins efficace que la compréhension. La compréhension de mots isolés, de phrases ou d'ordres simples est en générale un point fort, elle est dans plusieurs cas d'un niveau meilleur que ce qui serait attendu sur base de l'âge de développement. En production, par contre, l'expression spontanée fait défaut ou reste assez stéréotypée. Au niveau des catégories sémantiques, des concepts comme les couleurs, les parties du corps, certains concepts spatiaux, voire des formes, peuvent être classés et même parfois dénommés. D'une manière générale, on remarque que les items portant sur la connaissance de ce type de concepts (épreuve des concepts du Brigance) constitue un point fort.

Les capacités morphosyntaxiques sont assez variables. Les phrases produites ou comprises sont constituées d'un ou deux mots chez certains mais peuvent atteindre 7 mots chez d'autres enfants. Certains enfants comprennent les négatives, passives, d'autres éprouvent plus de difficultés. Certains utilisent plusieurs temps, d'autres omettent les auxiliaires... L'utilisation d'adverbes, de mots fonctionnels peut varier d'un enfant à l'autre également.

Au niveau pragmatique, des difficultés apparaissent sous forme de stéréotypies, de chuchotements, de difficultés à entrer dans des dialogues. Le désir de communiquer est manifeste chez certains des enfants, mais il émerge seulement chez d'autres.

D'une manière générale, les évaluations langagières dont on dispose pour les enfants gagneraient à être réactualisées, peu de rapports récents étant disponibles. Certaines évaluations ont été réalisées lorsque les enfants ne montraient que peu de capacités de langage oral, ce qui biaisait complètement le recueil d'informations.

Actuellement, il ressort des données disponibles que la compréhension semble meilleure que la production, que des capacités de créer des catégories sont présentes, que les difficultés syntaxiques varient, et que des problèmes d'ordre pragmatique sont fréquents. Cependant, des évaluations plus récentes seraient utiles pour vérifier ces données.

DANG

**Commentaire [1]:** Cette remarque étant valable pour tous les autres domaines évalués ici, d'ailleurs)

Réalisé avec le soutien de



## Mémoire

L'évaluation des capacités mnésique pose un problème dans la mesure où aucune évaluation systématisée précise n'a été proposée. Les informations se basent principalement sur des données qualitatives, observées lors de situations de la vie quotidienne variables selon les enfants. Dans ce cadre, il est donc difficile de mettre en évidence des traits communs de manière formelle, puisque les données n'ont pas été récoltées suivant des critères identiques.

Certaines informations ressortent cependant de manière assez massive : la mémoire à court terme verbale s'avère poser problème chez tous les enfants suivis, ne dépassant qu'une seule fois 2 items d'empan. Chez un des enfants, la mesure n'était pas disponible au moment du recueil des données, n'ayant pu être mesurée en raison des problèmes de langage et des troubles du comportement. Cependant, on mentionne que ces enfants sont mis en difficulté face à des phrases longues, nécessitant plus l'intervention de la mémoire à court terme phonologique.

Pour la mémoire à court terme visuo-spatiale, les données sont souvent absentes également. Chez l'un des enfants, elle semble meilleure que la mémoire à court terme verbale, chez un autre elle est plus déficitaire.

Les capacités de mémoire à long terme n'ont pas été mesurées de manière univoque chez tous les enfants. Ceci explique en partie les divergences entre les différentes conclusions. Au niveau verbal, des difficultés d'évocation des souvenirs sont fréquemment rapportées. Mais d'autre part, on rapporte la situation d'un enfant ayant acquis un niveau de connaissances poussé dans son domaine de prédilection (la musique classique). Il a par exemple pu apprendre une grande quantité de noms de chefs d'orchestre.

Au niveau de la mémoire à long terme visuo-spatiale, certains exemples laissent à penser que chez la plupart des cinq enfants suivis, des points forts émergent. Chez l'un d'entre eux, on a mis en évidence un meilleur apprentissage à long terme global que séquentiel. Chez deux autres enfants, c'est la reconnaissance des visages à long terme qui ressort particulièrement, ou la mémorisation des emplacements du matériel scolaire. Chez d'autres enfants, on indique qu'en programmant une action visuellement, elle est mieux réalisée. Ces différents exemples suggèrent des forces, mais ils devraient être testés d'une manière plus générale et systématique.

Mémoire procédurale : chez quatre enfants sur cinq, on a pu repérer des situations requérant le fonctionnement de la mémoire procédurale : rouler à vélo, manipuler une souris d'ordinateur, réaliser un calcul écrit simple, par exemple.

Réalisé avec le soutien de



## Attention

Comme nous l'avons déjà mentionné en abordant la problématique du comportement, les difficultés attentionnelles sont présentes et même importantes chez tous les enfants.

De manière plus précise, on a relevé des variations probables dans le niveau d'alerte chez au moins trois des cinq enfants.

Au niveau de l'attention sélective, un des enfants y montre un point fort, mais chez les quatre autres, on signale une difficulté, manifestée entre autres par une grande distractibilité.

L'attention divisée pose des problèmes à tous, dans la mesure où l'attention à une seule tâche est déjà problématique.

L'attention soutenue est assez limitée, mais elle peut être augmentée dans des conditions optimales (travail en lieu calme, seul, structuré, connu). En général, les capacités attentionnelles estimées par les enseignants et les parents pour les cinq enfants varient de moins de 5 minutes à une vingtaine de minutes pour une tâche donnée. Il faut toutefois noter que chez l'un des enfants, l'attention soutenue évaluée en situation de testing n'a pas posé de problème.

Réalisé avec le soutien de



## Capacités visuo-spatiales

Chez tous les enfants, on a pu montrer de bonnes capacités d'orientation spatiale dans l'école. De plus, les notions spatiales de base sont en général connues (au moins en partie).

Au niveau de l'organisation spatiale, on constate des capacités à réaliser des puzzles pour trois des enfants au moins. Par contre des difficultés lors de tests d'organisation spatiale ont émergé chez l'un des enfants.

Au niveau de la coordination oculo-manuelle, il s'agit d'un point fort pour trois des enfants, mais d'une difficulté pour deux autres d'entre eux.

Dans ce domaine également, les conclusions semblent diverger selon les situations décrites.

Réalisé avec le soutien de



## Fonctions exécutives

Des problèmes d'inhibition apparaissent clairement chez trois des enfants, qui répondent aux critères d'impulsivité du DSM IV. Des persévérations sont suggérées chez l'un des enfants. La présence de certains comportements répétitifs ou stéréotypés est parfois également mise en avant pour illustrer les troubles de l'inhibition. On constate ce type de comportement chez un des enfants au moins.

Dans le même ordre d'idées, des troubles de flexibilité semblent possibles chez l'un des enfants, lors de tests neuropsychologiques.

On constate également, au moins chez deux d'entre eux de manière plus formalisée, un ralentissement de la vitesse de traitement.

Enfin, les capacités de planification sont difficiles à évaluer de manière systématique, cependant il apparaît chez un enfant des difficultés de planification visuo-spatiale (figure de Rey), alors que chez d'autres, il semble que la planification soit possible (par exemple, un enfant planifie ce qu'il va regarder à la télévision pendant la semaine. Un autre élabore des stratégies pour atteindre un bonbon dans l'armoire).

Réalisé avec le soutien de



## Pré-lecture et lecture

Les épreuves de pré-lecture administrées montrent que la discrimination visuelle de deux éléments ne pose de problème à aucun des enfants. Par contre, la moitié d'entre eux est en difficulté s'il y a trois éléments à prendre en compte, ce qui pourrait correspondre à une limitation de leur mémoire de travail. Les enfants savent également appairer lettres minuscules et majuscules. Par contre, nommer les lettres pose un problème à la moitié d'entre eux, de même que réciter l'alphabet.

En lecture, un des enfants, présentant un handicap mental le plus léger, est devenu un relativement bon lecteur. Il est capable de lire des textes de plusieurs pages. Il a acquis la lecture par une méthode globale, avant de passer au déchiffrement.

Les autres enfants bénéficient pour trois d'entre eux de la méthode globale, pour l'un d'eux, d'une méthode analytique et gestuelle.

Lors du subtest de lecture du Brigance, la discrimination auditive est problématique pour deux enfants, et aucun ne s'est montré en mesure de lire les noms de couleurs et des chiffres présentés dans le test. Ils ne pouvaient pas non plus identifier la première lettre des mots présentés. Le nombre d'étiquettes-mots maîtrisées en lecture globale n'a pas été évalué ici. Pour les enfants non encore lecteurs utilisant cette méthode. Il n'est pas certain que tous reconnaissent leur prénom. L'enfant qui bénéficie de la méthode analytique gestuelle n'a pas encore acquis de capacités de déchiffrement.

Réalisé avec le soutien de



## Concepts mathématiques

Les mathématiques constituent un domaine très problématique dans le cadre du X fragile. Alors que la lecture et l'écriture ont pu être acquises par un des enfants, et que certaines connaissances au niveau du langage écrit sont en émergence chez les autres, les concepts liés aux mathématiques sont très difficilement assimilés par les enfants de ce groupe.

Lors du test Brigance, le dénombrement n'est possible que chez un des enfants. La litanie des nombres est récitée respectivement jusqu'à 100, 7, 6 et 10. Elle n'a pas été évaluée chez l'un des enfants.

Un enfant parvient à lire les nombres arabes. Il commet cependant des erreurs de syntaxes pour les écrire. Les seules opérations possibles sont pour lui des additions et des soustractions ne nécessitant aucune règle particulière telle que report ou emprunt. Le passage de la dizaine n'est pas acquis, les tables de multiplication ne peuvent pas être mémorisées.

Au niveau des acquisitions logico-mathématiques, les classements selon un critère sont en général bien réalisés chez tous les enfants. Les sériations sont possibles si les éléments sont suffisamment distincts, de même que les comparaisons. La conservation du nombre n'est acquise chez aucun des enfants. La coordination entre le pointage et le comptage (correspondance terme à terme) n'est pas acquise chez la plupart au-delà de trois éléments.

Réalisé avec le soutien de



## Pré-écriture et écriture

Le subtest de pré-écriture du Brigance montre que le dessin libre est parfois réalisé. L'écriture libre n'est quant à elle pas représentative sauf chez deux enfants. La tenue du crayon est en général correcte, de même que le respect des limites pour colorier. Les enfants se montrent capables de repasser sur le tracé des lettres et parfois de relier deux points.

Des difficultés en motricité fine sont présentes chez au moins trois des cinq enfants. Seul un des enfants peut recopier, un second étant capable de recopier avec des lettres mobiles. Ces deux enfants peuvent également écrire leur nom avec une bonne qualité d'écriture, ce que ne parviennent pas encore à faire les trois autres enfants. Enfin, un enfant parvient à écrire sous la dictée.

Réalisé avec le soutien de





## Interventions proposées

### **Les pistes d'action cognitives proposées se basent sur plusieurs constats :**

difficultés massives d'évaluation en raison de l'absence de méthode adaptée aux problèmes comportementaux des enfants porteurs de X fragile

Difficultés importantes au niveau de l'acquisition de la lecture

Difficultés massives au niveau des acquisitions mathématiques

Demande des enseignants de recevoir des pistes d'action

Problèmes de comportement à prendre en compte avant d'envisager toute intervention

Données contradictoires au niveau de certaines aptitudes cognitives nécessaires pour l'acquisition de la lecture et du calcul, entre autres : quelles sont les capacités de mémoire à court terme verbale, visuo-spatiale, de mémoire à long terme verbale, visuo-spatiales ... ?

Nécessité de mieux cerner les niveaux cognitifs sur lesquels une intervention peut s'appuyer

### **Pistes proposées :**

#### **A) travail sur l'acquisition de la lecture et des mathématiques**

Temps 1 : mise en place d'une évaluation qualitative  
quantitative

Temps 2 : information aux intervenants théorique  
ciblée sur le profil cognitif de l'enfant

Temps 3 : choix d'objectifs ciblés et évaluables

Temps 4 : évaluation – adaptation – progression

Quelques principes : adapter les méthodes d'évaluation et d'intervention  
comparer l'enfant par rapport à lui-même

#### **B) Groupe « affirmation de soi »**

Elargir à d'autres enfants porteurs de X fragile présentant des problèmes de timidité excessive, de manque d'estime de soi (notamment les filles)

Groupe de parole/de mise en situation : cibler les enfants susceptibles de pouvoir y prendre une part active, donc ayant certain un niveau de prise de conscience de leur difficulté



G. Vrancken,  
Neuropsychologue,  
Assistante du Pr JJ. Detraux