

Corps du texte

- 1. [Présentation](#)
- 2. [BEP \(Besoins éducatifs Particuliers\)](#)
- 3. [Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire](#)
- 4. [Aménagements spécifiques](#)
- 5. [Éléments favorisant le projet scolaire](#)
- 6. [Récapitulatif des mesures à privilégier](#)

Présentation

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 Drs Martin et Bell. Le site fragile sur le chromosome X, lieu de l'anomalie génétique, a été décrit par le Dr Lubs en 1969, et le mécanisme moléculaire identifié en 1991 par l'équipe du Pr Mandel.

Bien qu'il n'existe pas de traitement étiologique du syndrome de l'X-fragile, la prise en charge médicale, éducative, psychologique et sociale de ces patients, améliore grandement leur pronostic et leur insertion sociale.

BEP (Besoins éducatifs Particuliers)

Les répercussions des maladies sur la scolarisation peuvent entraîner des besoins éducatifs particuliers (BEP). Pour l'école, il s'agit en premier lieu de favoriser au mieux l'accès aux apprentissages pour tous, en mettant en oeuvre des pratiques bénéfiques aux élèves quels qu'ils soient, malades ou non (Voir les fiches de la rubrique jaune "Rendre l'école accessible"). Mais concernant certains jeunes malades, des aménagements spécifiques doivent être mis en place concernant la vie scolaire et/ou les temps de classe. Il s'agit de leur permettre d'apprendre au mieux de leurs capacités, grâce à des adaptations pédagogiques individuelles ou au sein de petits groupes.

Conséquences sur la vie quotidienne et la vie scolaire

Chaque cas est particulier et **le retentissement du syndrome est variable d'un jeune à un autre**. Concernant le retentissement cognitif, chez le **garçon**, il s'agit rarement de simples difficultés d'apprentissage. Le plus souvent, il existe une déficience intellectuelle modérée. Elle est parfois sévère. (Voir [fiche médicale](#) [1])

X fragile (Syndrome de l') : BEP

Publié sur le site Tous à l'école (<http://tousalecole.fr>)

Les tâches de **raisonnement** sont souvent difficiles pour ces élèves. Les difficultés peuvent s'accroître au fur et à mesure de l'avancement dans le parcours scolaire, en raison de l'accroissement de la demande de résolution de problèmes et de raisonnement. Mais, par ailleurs, la capacité à faire seul peut progresser et on peut remarquer l'acquisition de connaissances de manière incidente, à l'insu de l'entourage.

Les capacités en **mémoire** visuelle sont supérieures à celles en mémoire auditive.

Les troubles du **langage** sont quasiment constants. Ils peuvent induire des difficultés pour l'interlocuteur à suivre le fil du discours du jeune (digressions, retours en arrière, pauses inappropriées et/ou répétition de mots : écholalie ou persévération). Les jeunes peuvent également présenter un débit verbal accéléré ou irrégulier, une baisse de l'intensité de la voix, des troubles de l'articulation, utiliser parfois des phrases inadéquates, avoir un manque du mot. En revanche, il faut avoir en tête que la compréhension du langage est généralement meilleure que l'expression.

La déficience intellectuelle, quand elle est présente chez les **filles**, est le plus souvent atténuée. Elles ont alors un parcours scolaire à la limite de la normale avec des difficultés en mathématiques (abstraction). Les activités nécessitant des capacités spatiales, visuelles et d'attention les mettent en difficulté, ainsi que celles liées au fonctionnement exécutif comme formuler une intention ou élaborer un plan d'exécution. Les tâches nouvelles ou non-familiales peuvent les mettre en difficulté.

Le jeune présentant le syndrome de l'X-fragile peut rencontrer des troubles de la **motricité fine**. Cela peut avoir des conséquences sur l'apprentissage de l'écriture et peut amener à une prise en charge rééducative et éventuellement à l'utilisation d'un clavier.

Dans le **comportement** des garçons, on retrouve fréquemment une hyperactivité avec association d'impulsivité et d'inattention. Si l'on relève parfois des troubles s'apparentant à des manifestations autistiques, il semble que la plupart des jeunes avec syndrome de l'X-fragile aient une appétence pour les relations interpersonnelles. Mais leur anxiété et leur hypersensibilité peuvent provoquer des comportements d'évitement. Ils désirent le contact et la communication avec leur environnement, mais ils ne possèdent pas toujours les instruments adéquats et se sentent menacés, si on s'approche trop directement. Ainsi, certains observent plutôt que participent aux activités, ont du mal à recevoir remontrances comme compliments et peuvent avoir alors des réactions inappropriées. Cependant, dans une relation de confiance, les jeunes montrent bonne humeur, écoute attentive de l'autre et disponibilité à aider autrui.

Du côté des filles, leur timidité, anxiété et humeur cyclothymique (humeur qui passe alternativement de la tristesse à l'euphorie) cachent souvent de grandes capacités d'humour, de convivialité et d'adaptation, mais peuvent provoquer des jugements défavorables et de l'incompréhension de la part de leur environnement social.

Sur le plan de l'**audition**, certains jeunes souffrent d'un déficit auditif modéré. Ils peuvent avoir des difficultés à percevoir ce qui est dit si le locuteur a une voix faible ou masquée par des bruits de fond. Ils sont plus à l'aise dans les situations de communication duelle, au calme, que dans un grand groupe. Certains peuvent présenter des **anomalies oculaires** (strabisme, nystagmus, myopie). Ces atteintes sensorielles nécessitent une réflexion sur leur placement dans la classe (Voir ci-dessous : Eléments favorisant le projet scolaire).

Du fait de la grande diversité des troubles possibles et de leur retentissement, les **modalités de la scolarisation** de ces élèves sont diverses : classe ordinaire, Ulis (Unité localisée d'inclusion scolaire) ou Segpa (Section d'Enseignement Général et Professionnel Adapté), beaucoup plus rarement UE (Unité d'Enseignement) dans un établissement spécialisé. L'accompagnement par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap ou AESH (antérieurement Auxiliaire de Vie Scolaire ou AVS) est parfois indiqué. Selon les cas, il pourra donc être utile d'élaborer un Projet d'Accueil Individualisé (PAI) ou bien de mettre en place un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS). Ces projets donneront le détail des aménagements à réaliser. Le **PAI** est élaboré à la demande des parents et sous la responsabilité du chef d'établissement, en lien avec le médecin scolaire. Le **PPS** [2] est réalisé avec la Maison départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

L'élève porteur du syndrome de l'X-fragile a généralement un suivi médical. Il peut bénéficier, selon les cas, d'une prise en charge rééducative (orthophonie, psychomotricité, ergothérapie, kinésithérapie...) et parfois d'un suivi psychologique. Son **emploi du temps** devra être aménagé afin de trouver un équilibre pour dédier un temps suffisant aux apprentissages, en veillant à ne pas surcharger le jeune.

Aménagements spécifiques

Pour des jeunes présentant des difficultés d'attention et de concentration, parfois agités et anxieux, un cadre bien défini et ritualisé, des réalisations concrètes et des activités finalisées entrant dans le cadre de projets (exposition de travaux d'arts plastiques, réalisation d'un album de conte, rédaction d'un article de journal scolaire)peuvent favoriser l'entrée dans les activités et les apprentissages. La réorientation régulière vers la tâche peut être réalisée par l'enseignant, un AESH, un autre élève travaillant en binôme.

On peut proposer des aides-mémoires visuels à l'élève qu'il peut consulter pendant l'activité, s'il a du mal à retenir les consignes ou des difficultés à planifier, et/ou organiser une tâche complexe. Les jeunes atteints du syndrome de l'X-fragile apprennent mieux visuellement plutôt qu'auditivement. En effet, beaucoup ont des difficultés de traitement de l'information auditive.

Les troubles visuo-spatiaux entraînent des difficultés à dessiner, écrire, lire, calculer, à réaliser des cartes, des schémas, à se repérer dans l'espace... La présentation de supports de lecture ou d'observation bien structurés, clairs, aérés et la verbalisation accompagnant les activités aident les élèves concernés.

Pour les troubles du langage oral qui touchent particulièrement le versant expressif, le fait de laisser le temps à l'élève de répondre, de l'interroger régulièrement sur des notions dont on pense qu'il les maîtrise, de s'assurer que ses camarades de classe ne vont pas se moquer de lui, permettent qu'il prenne confiance en lui et progresse.

Des difficultés de coordination motrice doivent conduire à une vigilance accrue par rapport à l'installation de l'élève à sa table de travail (hauteur du siège, de la table). En cas de difficultés sévères, le recours au traitement de texte vise à favoriser l'expression écrite du jeune.

Compte tenu de la diversité des troubles rencontrés dans le syndrome de l'X-fragile, il est nécessaire de se reporter selon les cas à différentes fiches : [Troubles des fonctions exécutives](#) [3], [Troubles de la mémoire](#) [4], [Dysphasie](#) [5], [Dyspraxie](#) [6], [Troubles de l'attention avec hyperactivité](#) [7] et au lien concernant les troubles des apprentissages (Voir colonne de droite).

EPS

Compte tenu de possible retard du développement, l'enfant peut avoir des troubles de la coordination motrice : saut à cloche pied impossible, lancer de ballon correct mais réception non adaptée. Il demande donc un accompagnement attentif ainsi que des objectifs mesurés.

D'autre part, des anomalies de l'appareil locomoteur, des cardiopathies parfois, des séquelles d'otite peuvent exiger un aménagement des activités physiques et sportives. Dans tous les cas, il est important de se référer aux indications du PAI ou du PPS et le médecin scolaire est un interlocuteur auquel il est utile de s'adresser. En outre, ces jeunes peuvent avoir des difficultés dans les sports collectifs, en lien avec l'élaboration de stratégies et du fait de leur comportement.

Sorties scolaires

En cas de sorties scolaires et/ou de séjour en classe de découverte, certains élèves porteurs du syndrome de l'X-fragile pourront avoir besoin d'un accompagnement plus important que leurs pairs du même âge, compte tenu de leur hypersensibilité, pour tout ce qui concerne leur installation et leur acclimatation au nouvel environnement (repérage des lieux). De plus, certains jeunes peuvent avoir un traitement médicamenteux régulier qui nécessite de prévoir les modalités de stockage et de délivrance des médicaments, en veillant à la sécurité de leur accès, en fonction de l'âge du jeune et de ses camarades. Les prescriptions devront être mentionnées dans un PAI ou un PPS.

Aménagement des examens

Selon les besoins du jeune, différents aménagements sont envisageables. (Voir la fiche de la rubrique "Rendre l'école accessible" mise en lien dans la colonne de droite, intitulée "Examens : aménagements").

Du fait de leurs difficultés, les jeunes atteints du syndrome de l'X-fragile ne peuvent pas toujours accéder à un diplôme complet de type CAP ou BEP, en particulier dans les domaines généraux. Il est possible pour certains d'obtenir une attestation d'aptitudes professionnelles, s'appuyant sur les référentiels du CAP ou du BEP. Les compétences validées par les professeurs de lycée professionnel ou les tuteurs de stage figurent sur cette attestation et mettent ainsi en valeur leurs capacités professionnelles vis-à-vis des entreprises.

Orientation professionnelle

Elle doit être envisagée au cas par cas en sachant que, pour les garçons, rares sont ceux qui parviennent à devenir complètement autonomes ; l'accès à l'emploi peut selon les cas se faire en milieu ordinaire ou en milieu protégé. Pour les filles, l'accès à un travail en milieu ordinaire est généralement possible.

Éléments favorisant le projet scolaire

Compte tenu de leur anxiété et leur hypersensibilité, avec une tendance au retrait, il est important de mettre en place un accueil de qualité pour les élèves et leurs familles lors des rentrées scolaires au niveau de l'établissement et de la classe. Ce, d'autant plus qu'ils sont dans un environnement nouveau. La qualité du climat et des relations dans la classe et dans l'établissement est essentielle, certains jeunes atteints du syndrome de l'X-fragile pouvant être la cible de moqueries de la part de leurs pairs, du fait de leur comportement, de leurs difficultés relationnelles ou de leur retard intellectuel. L'ensemble des adultes de la communauté éducative a un rôle important dans la régulation des échanges et des attitudes entre élèves. Pour un jeune présentant des troubles de l'audition, il est utile de le placer de façon à faciliter sa réception des messages oraux et de le mettre en confiance pour qu'il n'hésite pas à poser des questions s'il n'a pas entendu ou compris une intervention orale de l'enseignant ou d'un camarade de classe. Sensibiliser les pairs aux bruits qui peuvent gêner l'audition de la parole (bruits de chaises, bavardages...), éloigner l'élève de certaines sources sonores (ex : ventilateur de vidéo projecteur), élever la voix, être expressif et attentif à une bonne articulation (sans excès), se placer bien en face de l'élève, éviter d'être à contre-jour sont des éléments de nature à favoriser la perception de la parole. Dans la mesure du possible, un placement de l'élève au 2ème rang dans la classe est intéressant. Cela lui permet de voir le tableau en entier, le professeur intégralement et d'observer les réactions des élèves du premier rang. Par exemple, ces derniers se retournent, signe qu'un élève du fond a pris la parole.

Les troubles visuels sont aussi à prendre en compte Les jeunes ayant un nystagmus doivent être placés dans l'axe du tableau. Pour ceux qui ont une myopie, le port régulier des verres correcteurs requiert une vigilance des adultes. Si les troubles sont importants, il peut être nécessaire de proposer des supports pédagogiques adaptés avec des caractères agrandis par exemple (Voir Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience visuelle).

Souvent ces jeunes ont un sommeil léger à cause de leur hypersensibilité à toutes les stimulations environnantes. Leur mauvaise qualité de sommeil peut entraîner une plus grande fatigabilité en classe. Des temps de pause entre et au cours de l'activité peuvent être souhaitables et nécessiter un aménagement des horaires et un rythme pertinent des activités.

Certains jeunes peuvent avoir à subir des interventions chirurgicales. Quand celles-ci amènent l'élève à être absent de l'école, des aménagements

doivent être anticipés pour faciliter la continuité des apprentissages : transmission des cours, liens avec un Service d'Assistance Pédagogique A Domicile (Sapad) et/ou avec les enseignants de l'hôpital.

Récapitulatif des mesures à privilégier

Avoir à l'esprit la diversité des troubles existants, ainsi que leur variation d'intensité selon les jeunes.

Favoriser un accueil de qualité à l'école, prenant en compte particulièrement la sensibilisation de tous pour développer un climat et des relations de respect dans la classe et dans l'établissement.

Mettre en place une relation de confiance permettant au jeune de construire des compétences relationnelles.

S'appuyer sur les axes du PAI et/ou de PPS pour mettre en place les aménagements nécessaires de la vie scolaire et une pédagogie adaptée.

23/06/2017

[Maladies Rares Info Service](#) [8]

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [X fragile \(Syndrome de l'\)](#) [9]

[Maladies rares : aspects médicaux, BEP](#) [10]

[Dyspraxie](#) [11]

[Dysphasie](#) [12]

[Troubles de la Mémoire - Troubles mnésiques et BEP](#) [13]

[Troubles des fonctions exécutives](#) [14]

Rendre l'école accessible [BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades](#) [15]

[Examens : aménagements](#) [16]

[Récréations](#) [17]

[Sorties scolaires : la préparation](#) [18]

[Sorties scolaires : le déroulement](#) [19]

Associations [Association syndrome X-fragile](#) [20]

[Eurordis](#) [21]

[Le cristal](#) [22]

[Le Goëland Association Nationale du syndrome X fragile](#) [23]

[Mosaïques](#) [24]

[X-fragile Europe](#) [25]

[26]

Fichier attaché

Liens:

- [1] <http://www.tousalecole.fr/content/x-fragile-syndrome-de-l>
- [2] <http://www.tousalecole.fr/content/projet-personnalis%C3%A9-de-scolarisation-pps>
- [3] <http://www.tousalecole.fr/content/troubles-des-fonctions-%C3%A9x%C3%A9cutives>
- [4] <http://www.tousalecole.fr/content/troubles-de-la-m%C3%A9moire-troubles-mn%C3%A9siques-et-bep>
- [5] <http://www.tousalecole.fr/content/dysphasie>
- [6] <http://www.tousalecole.fr/content/dyspraxie>
- [7] <http://www.tousalecole.fr/content/trouble-d%C3%A9ficit-de-lattention-avec-ou-sans-hyperactivit%C3%A9-tdah>
- [8] http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/MRinfoSC_12.pdf
- [9] <http://tousalecole.fr/content/x-fragile-syndrome-de-l>
- [10] <http://tousalecole.fr/content/maladies-rares-aspects-m%C3%A9dicaux-bep>
- [11] <http://tousalecole.fr/content/dyspraxie>
- [12] <http://tousalecole.fr/content/dysphasie>
- [13] <http://tousalecole.fr/content/troubles-de-la-m%C3%A9moire-troubles-mn%C3%A9siques-et-bep>
- [14] <http://tousalecole.fr/content/troubles-des-fonctions-ex%C3%A9cutives>
- [15] <http://tousalecole.fr/content/bibliographie-scolarisation-des-%C3%A9l%C3%A8ves-malades>
- [16] <http://tousalecole.fr/content/examens-am%C3%A9nagements>
- [17] <http://tousalecole.fr/content/r%C3%A9cr%C3%A9ations>
- [18] <http://tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-la-pr%C3%A9paration>
- [19] <http://tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-am%C3%A9nager-les-sorties-scolaires-pour-des-%C3%A9l%C3%A8ves-pr%C3%A9sentant-des-troubles-d-0>
- [20] <http://tousalecole.fr/content/association-syndrome-x-fragile>
- [21] <http://tousalecole.fr/content/eurordis>
- [22] <http://tousalecole.fr/content/le-cristal>
- [23] <http://tousalecole.fr/content/le-go%C3%A9land-association-nationale-du-syndrome-x-fragile>
- [24] <http://tousalecole.fr/content/mosa%C3%A9ques>
- [25] <http://tousalecole.fr/content/x-fragile-europe>
- [26] <http://tousalecole.fr/content/x-fragile-syndrome-de-l-bep>