Tous à l'école

Troubles des fonctions exécutives

Qu'est-ce que les troubles des fonctions exécutives ?

Les fonctions exécutives sont des **habilités du cerveau permettant l'adaptation à des situations nouvelles, « non-routinières »**. Les fonctions exécutives regroupent ainsi les composantes suivantes :
- l'élaboration de stratégies,
- la planification des tâches à accomplir (anticipation et réalisation logique),
- le maintien de l'attention et la surveillance de l'avancement des tâches jusqu'à la réalisation du plan,
- la flexibilité mentale (adaptation aux imprévus, correction des erreurs, passage d'une tâche à l'autre),
- le contrôle de l'inhibition (capacité à résister aux informations non pertinentes, et aux comportements inadaptés ou automatiques).

Ces fonctions cérébrales interagissent et collaborent avec les autres fonctions supérieures, à des fins d'adaptation et de raisonnement dans tout type de situation. Toutes les anomalies des fonctions exécutives, quel que soit le mécanisme les ayant provoqués, sont regroupées sous le terme de « troubles des fonctions exécutives » ou « troubles dysexécutifs ».

On rencontre globalement deux versants de ce type de troubles :
- orbito-frontal (enfant souvent agité et impulsif) ;
- dorso-latéral (enfant inhibé, ralenti).

La gêne pour l'élève est donc quotidienne que ce soit au niveau des exercices à accomplir lors des temps de cours (difficultés de compréhension de l'énoncé, défaut de mémoire de travail, et difficulté à organiser son travail pour aboutir à la bonne réponse) qu'au niveau de sa socialisation (comportement parfois inadapté à cause de son défaut d'inhibition) et de son autonomie (difficulté à réagir de manière

adaptée et à organiser sa vie hors de la routine).
Les troubles dysexécutifs sont identifiés **en l'absence de retard mental global**.

Pourquoi ?

Les fonctions exécutives regroupent des fonctions de contrôle cognitif et comportemental. Elles interviennent essentiellement dans les situations qui demandent de la réflexion et de l'adaptabilité.
Anatomiquement, elles se situent au niveau des lobes frontaux du cerveau (juste derrière le front), et plus particulièrement au niveau du cortex pré-frontal. Elles y impliquent le cortex préfrontal en interaction avec la plupart des aires cérébrales : aires motrices, aires sensorielles, cortex limbique (émotions...), aires associatives etc. Les dysfonctions observées peuvent résulter de l'atteinte du cortex préfontal lui-même ou de l'atteinte des connexions le reliant aux autres structures cérébrales.

Tous les mécanismes et maladies portant atteinte à l'intégrité physique des lobes frontaux ou empêchant leur bon fonctionnement, peuvent provoquer une dysfonction exécutive. Ainsi les dysfonctions exécutives sont le plus souvent incluses dans un cadre plus large, celui du syndrome frontal (Syndrome frontal = syndrome dysexécutif + trouble du comportement de type « frontal » c'est à dire le plus souvent agitation, impulsivité, difficulté à trouver des solutions adaptées et efficaces, mais aussi lenteur, apathie, repli sur soi).
Les maladies en causes sont donc extrêmement variées :
- Après certains traumatismes crâniens,
- Après certaines maladies infectieuses ou inflammatoires du cerveau (méningites graves, encéphalite auto-immune, virale ou bactérienne, etc.),
- Certaines maladies du métabolisme (maladie de Wilson, etc.),
- Certaines tumeurs cérébrales,
- Après certains accidents vasculaires cérébraux,
- Certains patients ayant une sclérose en plaque,
- Diverses maladies neurologiques et génétiques (épilepsie, sclérose tubéreuse de Bourneville, Neurofibromatose de type I, etc.)
- Troubles psychopathologiques.

Chez l'enfant, **il ne faut pas confondre immaturité et dysfonctionnement frontal**. Les petits enfants (jusqu'à 4-6 ans) ont des comportements de type «

frontal » car les lobes frontaux ne sont pas encore tout à fait matures. Le cerveau développe ses réseaux d'avant en arrière (lobes occipitaux en premier permettant la maturation des aires visuelles en premier) ; il est donc normal d'avoir un enfant impulsif à 3 ans par exemple, et moins à 7.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Les symptômes sont variables d'un enfant à l'autre, dans le type de gêne prédominant et dans son intensité. Les symptômes décrits ci-dessous sont caractéristiques des enfants les plus en difficulté et ne peuvent refléter que de manière très imparfaite les enfants ayant les troubles les moins prononcés.
Comme pour d'autres difficultés développementales, les dysfonctions exécutives demandent à l'enfant un effort supplémentaire afin de compenser ces difficultés. Il en résulte donc une **fatigue supplémentaire**. Ces difficultés sont présentes tout autant dans sa vie scolaire que dans sa vie de famille.
Il s'agit :
1/ d'un **déficit de la planification d'une stratégie**. L'enfant a du mal à identifier un objectif d'action et à s'organiser pour y arriver, d'autant plus qu'il est confronté à cette situation pour la première fois (ex : mettre le couvert avant un repas, résoudre un exercice à l'école).

2/ d'une **limitation de la mémoire de travail** ; l'enfant ne parvient pas à garder à l'esprit toutes les tâches à accomplir pour mener à bien son action (ex : il oublie de prendre les fourchettes dans le tiroir lorsqu'il met le couvert)

3/ de **difficultés aux changements**. Les schèmes et environnement familiers sont rassurants. Par contre l'enfant est perdu dès que ses repères ou son activité doit changer. Il n'arrive alors plus à concentrer son attention sur la tâche en cours ou bien poursuit son activité précédente. Il peut également être inflexible sur certaines des ses opinions erronées (en étant, par exemple, farouchement convaincu que la Terre est plate malgré des explications).

4/ de **difficultés à réprimer des comportements automatiques**. L'enfant peut paraître impulsif et impatient dans son comportement et ses paroles puisqu'il agit de manière stéréotypée aux stimulations extérieures. Face à une même situation, il agira toujours de la même manière, que cela soit adapté à la situation présente ou

non. L'enfant peut ainsi persister dans ses erreurs malgré lui. Par exemple, si l'enfant a appris à traverser la rue lorsque le petit bonhomme du feu de signalisation est vert, il suivra cette consigne à la lettre, que les voitures s'arrêtent ou qu'elles soient lancées à vive allure sans avoir l'intention de s'arrêter.

Quelques chiffres

Les dysfonctions exécutives apparaissent habituellement au cours de pathologies rares chez l'enfant et sont souvent associées à d'autres symptômes (une hémiplégie par exemple, dans le cas de séquelles d'accident vasculaire cérébral). Il n'y a pas de données épidémiologiques globales donnant une idée de leur incidence chez l'enfant. Chez les adultes, en ce qui concerne des conditions qui peuvent survenir également chez l'enfant, des dysfonctions exécutives ont été retrouvées chez 54 % des personnes ayant eu un traumatisme crânien sévère, 29 % des personnes ayant eu un accident vasculaire cérébral et 28 % des personnes atteintes de la sclérose en plaque.

Traitement

Le traitement consiste essentiellement en une rééducation qui comprendra 2 aspects : à la fois **apprendre des routines, mais également apprendre à sortir de la routine**. Le type de rééducation et son intensité seront adaptés au degré de difficulté de l'enfant. Cette rééducation peut faire intervenir des psychologues, des orthophonistes et/ou des ergothérapeutes.

1/ Dans les cas plus modérés, une rééducation à la résolution de problème peut être proposée. L'enfant apprend une stratégie et apprend à s'autocontrôler (l'adulte peut donner à l'enfant sa démarche réflexive, que ce dernier peut s'approprier) : identification de l'objectif, mise par écrit des différentes étapes à suivre pour aboutir à la solution, identification de l'activité en cours, maintien des étapes, vérification de la réalisation du but. L'enfant peut alors apprendre à sortir des routines et à prendre des initiatives.
D'un autre côté l'apprentissage de certaines leçons et l'appropriation de certains

concepts passent par la répétition, la familiarité et permettent ainsi l'encodage des données.
Certaines séquences peuvent être apprises sous forme de poèmes ou de chansons (pour préparer un thé, il faut faire chauffer de l'eau à la bouilloire, puis quand l'eau bout, la verser dans une tasse et reposer la bouilloire. Il faut ouvrir la boîte de thé et saisir un sachet pour le mettre dans l'eau bouillante de la tasse ...).

2/ Dans les cas les plus sévères, il est nécessaire d'adapter l'environnement à l'enfant, substituant aux fonctions exécutives déficitaires des aides extérieures :
- des aides visuelles et/ou verbales ; ceci peut passer par l'usage d'un carnet ou d'un agenda électronique pour noter les rendez-vous ou répondre à une alarme, afin d'éduquer une routine dans l'utilisation de ces aides extérieures.
- l'aide d'une tierce personne pour guider l'action.

Conséquences sur la vie scolaire

Les symptômes peuvent être d'intensité variable d'un élève à l'autre et les difficultés peuvent prédominer sur un symptôme bien particulier (planification, mémoire de travail, attention...). Ces dysfonctions exécutives gênent considérablement l'élève et le fatiguent, puisqu'elles lui demandent des efforts supplémentaires. Elles diminuent de manière importante la capacité de l'élève à réaliser des tâches scolaires, à résoudre des problèmes, à s'adapter aux exigences du milieu scolaire quelles que soient ses autres capacités intellectuelles. Les symptômes étant d'ordre intellectuel, ils sont parfois méconnus, pris pour de la mauvaise volonté de la part de l'élève, augmentant d'autant la souffrance de l'enfant.
Cela se traduit en classe par :

1/ un **manque d'initiative** (déficit de la planification d'une stratégie) souvent pris pour de la paresse ou un manque de motivation. L'élève ne comprend pas la consigne donnée par l'enseignant puis, face à l'énoncé d'un problème, l'élève ne sait pas s'organiser pour y répondre (ex. pour un problème de géométrie, il est devant son cahier avec une règle et un compas, mais il ne sait pas dans quel ordre utiliser ses outils pour répondre à la question). L'élève peut alors paraître dissipé puisque, ne pouvant résoudre le problème posé, il va trouver une autre occupation. Poser une question à l'enseignant pour demander de l'aide sur l'exercice en cours est également difficile puisque cela requiert également d'identifier l'objectif (résoudre in

fine l'exercice) et de planifier une stratégie (lever le doigt, énoncer la question, suivre les recommandations de l'enseignant).

2/ une **limitation de la mémoire de travail** pouvant s'exprimer par un déficit de l'attention. En effet la mémoire de travail permet de garder à l'esprit les éléments clés d'un énoncé. Par exemple, pour faire une synthèse de plusieurs textes, il faut garder à l'esprit les messages principaux de chacun des textes. Pour résoudre un problème de mathématique, l'élève garde en mémoire de travail un résumé des points essentiels de l'énoncé ainsi que les étapes à suivre pour arriver à la solution. L'élève ne parvient pas à mémoriser toutes ces informations d'autant plus qu'ils proviennent de supports différents (parole de l'enseignant, texte, cartes et figures, la propre mémoire à long terme de l'élève).

3/ un **manque de flexibilité mentale**, pouvant être confondue à tort avec de l'entêtement. L'élève présente des difficultés aux changements dans la routine (changement inopiné de salle de classe, changement de la couleur des pages de son cahier), difficultés aux changements d'activité (il aura alors tendance à poursuivre sur l'activité précédente), difficultés à changer ses idées et à éviter de répéter ses erreurs même après avoir reçu des explications.

4/ un **déficit du contrôle de l'inhibition**. Le comportement et les réponses apportées par l'enfant sont inappropriés au contexte. Face à une question ou une situation, l'élève répond impulsivement sous forme d'automatisme certes en rapport avec des éléments de la question, mais pris hors contexte. Par exemple, à la question, « quel est la couleur du Schtroumpf Noir ? », il répondrait « Bleu » puisqu'il est évident pour lui que les Schtroumpfs sont bleus. Ce manque d'inhibition peut également conduire à des comportements inadaptés en réalisant de manière impulsive toujours la même action suite à un même stimuli, quel que soit le contexte. Par exemple, lancer systématiquement à la main un ballon sur quelqu'un, que le jeu soit un ballon-prisonnier ou du football. Ce problème de déficit de l'inhibition peut également troubler les relations garçon/fille, puisqu'un garçon ayant un dysfonctionnement exécutif pourrait, par exemple, systématique s'approcher de filles pour s'immiscer dans leur conversation ou les gratifier d'accolades consenties ou non. Ce type de comportement peut ainsi conduire l'élève à l'isolement, puisque ne pouvant s'adapter facilement ni aux règles de convenances sociales, ni aux situations toujours mouvantes des jeux en équipes par exemple.

Le temps pris par les rééducations pourrait empiéter sur le temps scolaire. L'enfant avec une dysfonction exécutive peut nécessiter un suivi par un psychologue, un orthophoniste et/ou un psychothérapeute, en plus du suivi avec un médecin spécialiste de la maladie causant la dysfonction exécutive.

Quand faire attention ?

Avant chaque situation nouvelle l'enfant doit être particulièrement encadré et la situation doit lui être expliquée. Il faut anticiper et rassurer l'enfant.
Il est rare que l'élève puisse se mettre en danger à l'école. Les sorties scolaires sont pourtant un moment où l'enfant devra être particulièrement encadré puisqu'il sort à double titre de la routine (ce temps scolaire n'est pas au sein de l'établissement et cette sortie n'est pas en famille) et certains enfants pourraient répondre de manière inadaptée voire dangereuse à certaines situations imprévisibles.
En classe, lorsque l'enfant est dissipé ou s'attelle à une tâche qui n'est pas celle demandée par l'enseignant, il est très possible que l'élève n'ait pas compris les nouvelles consignes ou n'ait pas réussi à arrêter son activité précédente.
Dans la cours de récréation, les élèves ayant un trouble du comportement pourraient en pâtir soit en étant mis à l'écart par les autres élèves, soit, si ce comportement dérange un jeu ou des discussions, en étant pris à parti dans une bagarre.
Parallèlement il faut aider l'enfant à prendre confiance en lui, en valorisant ses réalisations et en l'encourageant.
La mise en place d'un planning hebdomadaire est rassurante ; ainsi qu'un affichage du code de conduite auquel l'enfant peut se référer.
Les méthodes de récompenses (ex : un bon point pour une bonne conduite ou un travail correct) et de réparations (plutôt que de réprimande) fonctionnent également assez bien.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Un certain nombre de pistes sont possibles pour aider ces jeunes, elles sont à proposer en fonction des spécificités de chacun d'entre eux.

Flexibilité mentale

La vie scolaire de l'enfant devra être aussi routinière et cadrée que possible, afin que l'enfant évite les distractions et focalise toute son attention sur les acquisitions scolaires à faire. Au mieux, l'enfant aura ainsi un emploi du temps lui permettant de connaître le programme de la semaine et suivra ses cours toujours dans la même classe, à la même place.

Puisque la personne inflexible peut se sentir attaquée si on tente de lui faire modifier sa position, il est important de procéder avec douceur. Avant d'intervenir auprès du jeune, toujours lui donner l'assurance que nous sommes de son côté et écouter sa version des faits. Écouter ses plaintes et les confronter doucement à la réalité. Il faudra souvent lui faire réaliser que les autres n'ont pas de raison d'être contre lui.

Initiative

L'élève sera aidé si l'enseignant formule un but et l'aide à planifier la tâche. Il faudrait également :

o donner un signal de départ pour une activité voire assister l'élève pour qu'il débute l'activité,

o donner un plan de travail avec des tâches précises à accomplir. La dernière tâche du plan devrait être de consulter l'enseignant.

o s'assurer que l'élève ne reste pas dans une impasse en répétant constamment la même erreur.

Mémoire de travail

L'enseignant devra si possible parler de manière simple et concise, donner les consignes une à une et s'assurer que l'élève a bien compris.

Il ne faudrait pas donner à l'élève deux tâches concurrentes à exécuter. Ainsi, il vaudrait mieux lui demander d'écouter plutôt que de prendre des notes. Il faudrait donc prévoir des photocopies pour les notes. Autre exemple, certains élèves pourraient être en difficulté si l'enseignant utilise plusieurs supports pédagogiques en même temps (ex. une carte du monde et des graphiques couplés à une explication orale).

Inhibition

Il faudrait assister l'enfant pour passer d'une activité à l'autre sinon il risquerait de poursuivre sur la tâche précédente.

Pour éviter les distractions, il est préférable que la salle de classe soit toujours la même. Idéalement l'enfant serait assis au niveau des premiers rangs, au milieu, afin d'éviter les distractions de ses camarades, de la fenêtre et de la porte d'entrée de la classe. Il sera parfois nécessaire de ramener l'enfant régulièrement à sa tâche.

Il faudra prendre en compte la **lenteur et la fatigabilité** consécutives à ses difficultés en lui octroyant du temps supplémentaire ou en réduisant la longueur du travail demandé. Certains enfants pourraient nécessiter une assistance de vie scolaire et/ou des travaux faits en petits groupes. Un tuteur peut être proposé, par exemple pour aider l'enfant à faire son cartable.
De manière générale, les codes couleurs facilitent le travail scolaire.

L'avenir

Les dysfonctions exécutives tendent à s'améliorer grâce aux rééducations suivies dans l'enfance. Cependant certains troubles peuvent persister à l'âge adulte et l'orientation professionnelle devra prendre en compte les capacités et les difficultés de l'individu. Les dysfonctions exécutives, par les difficultés qu'elles entraînent, peuvent provoquer un sentiment de tristesse et d'autodépréciation, ainsi que des difficultés pour l'intégration sociale.
Un soutien psychologique est souvent nécessaire, pour apprendre à l'enfant-adulte à construire son identité et accepter ses différences.

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

Traumatisme crânien
Tumeurs cérébrales

Associations

Fédération française des troubles spécifiques du langage et des apprentissages (FFDys)

Travailler ensemble

Bilan neuropsychologique

Liens

Élèves à besoins éducatifs particuliers (BEP) Un accompagnement pédagogique spécifique est destiné aux élèves qui ont des besoins éducatifs particuliers

Le plan d'accompagnement personnalisé Éduscol

Circulaire n° 2015-129 du 21-8-2015 : Unités localisées pour l'inclusion scolaire (Ulis), dispositifs pour la scolarisation des élèves en situation de handicap dans le premier et le second degrés

Circulaire n° 2014-083 du 8-7-2014 : Conditions de recrutement et d'emploi des accompagnants des élèves en situation de handicap

Aménagement des examens ou concours pour les candidats présentant un handicap : textes officiels : Dossier documentaire INSHEA

Module de formation à distance pour les enseignants des classes ordinaires concernant les élèves porteurs de troubles des apprentissages sur le site Eduscol

Troubles spécifiques des apprentissages : ressources pour l'enseignant
Site de ressources pour les enseignants et les parents d'enfants « dys », animé par l'enseignant spécialisé du centre de référence des troubles spécifiques du langage

et des apprentissages de l'Hôpital R. Poincaré (Garches).

ORNA L'Observatoire national des ressources numériques adaptées recense des ressources numériques utilisables par des professeurs non spécialisés confrontés à la scolarisation d'élèves en situation de handicap (logiciels, applications tablettes, matériels, sites internet, cédéroms, DVD-Rom, bibliothèques numériques.

Centres de référence des troubles du langage
Missions et coordonnées des centres de référence pour le diagnostic et la prise en charge des troubles du langage.

RESODYS (Réseau régional des troubles du langage et des difficultés d'apprentissage)
Réseau de soins ayant pour but de favoriser l'accès aux soins, la coordination, la continuité et l'interdisciplinarité de la prise en charge des enfants "dys".

CORIDYS (Coordination des intervenants auprès des personnes souffrant de dysfonctionnements neuropsychologiques)
Coridys est l'acronyme de « Coordination des intervenants auprès des personnes souffrant de dysfonctionnements neuropsychologiques ». L'association réalise un ensemble d'actions qui ont pour objectif l'inclusion dans leur environnement des personnes en situation de handicap du fait d'altérations des fonctions cognitives.

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.

Apnée

grec *a* = privatif, *pnein* = respirer.
Arrêt plus ou moins long de la respiration

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.

Atrésie de l'œsophage

Il s'agit d'une malformation congénitale de l'œsophage qui se termine en cul-de-sac. Les aliments avalés, la salive déglutie, ne peuvent donc pas descendre dans l'estomac, mais stagnent au niveau de ce cul-de-sac voire débordent entraînant régurgitation et inhalation. Quelque fois à cela s'ajoute une fistule (connexion aberrante) entre l'œsophage et la trachée. Une chirurgie de cette atrésie doit être réalisée rapidement après la naissance.

Atrésie des Choanes

Les fosses nasales sont les cavités situées en arrière des narines et au-dessus du palais. C'est par elle que l'air inspiré circule avant de traverser le nasopharynx, l'oropharynx (=le fond de la gorge), le larynx, la trachée et enfin les poumons. Les fosses nasales ont ainsi quatre orifices : en avant, les narines et, en arrière, les choanes qui mettent donc en communication les fosses nasales et le pharynx. Les nouveau-nés ne savent pas respirer par la bouche : en cas d'obstruction des voies respiratoires du nez (rhume, malformation anatomique comme l'atrésie des choane), le nouveau-né peut présenter des difficultés respiratoires parfois sévères.
L'atrésie des choanes est ainsi une réduction de la taille, voire une absence d'une ou des deux choanes.

Autosomique

Grec : *autos* = soi-même ; *sôma* = corps.
Qui se rapporte aux chromosomes autosomes, qui ne sont pas les chromosomes sexuels.

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.

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...

Cataracte

Opacification anormale du cristallin (voir ce terme), qui entraine une baisse de l'acuité visuelle (Voir ce terme).

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).

Colobome

Le colobome est une anomalie de développement du globe oculaire au cours de la vie embryonnaire. L'atteinte peut être très variable pouvant se manifester uniquement par une simple encoche de l'iris (la pupille apparait alors en forme de "trou de serrure"), mais l'atteinte peut également toucher les autres parties de l'œil, en particulier la rétine ou le nerf optique, responsable d'une baisse de l'acuité visuelle et/ou d'une perte de la vision sur toute ou partie du champs visuel. Les

formes les plus sévères sont associées à une micropthalmie (le globe oculaire a une taille plus petite que la moyenne) voire une anophtalmie (absence de globe oculaire. Les colobomes chorio-rétiniens peuvent se compliquer de cataracte et/ou de décollement de rétine.

Coma

Ce mot grec signifie « sommeil profond ». Le coma correspond à une abolition de la conscience et de la vigilance (c'est-à-dire de la vie relationnelle), non réversible malgré des stimulations auditives, tactiles, et douloureuses.

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.

Cristallin

Grec : *krystallos*= glace.
Le cristallin est une lentille transparente biconvexe située au sein de l'œil, derrière l'iris. Sa courbure peut se modifier sous l'action de muscles intraoculaires. Ainsi, en fonction de la distance à laquelle se trouve l'objet regardé, la convexité du cristallin va varier et s'adapter pour que la vision reste nette (phénomène d'accommodation c'est-à-dire de mise au point).

Décollement de rétine

La rétine est la membrane constituée de cellules sensorielles qui tapissent le fond du globe oculaire. Ce sont ces cellules qui perçoivent les rayons lumineux et les

transforment en signal électrique. Ce signal est ensuite transmis aux cellules nerveuses qui forment le nerf optique. Sous certaines conditions anormales, la rétine peut se décoller du fond du globe oculaire, les déconnectant ainsi du nerf optique. Le sujet perd alors immédiatement la vue sur tout ou partie de son champ visuel. Un personne tiers n'observera aucune anomalie car ce décollement se produit a l'intérieur même de l'œil : seul le sujet peut exprimer sa perte de vision. Il est alors indispensable que le sujet se rende immédiatement dans un service d'urgence ophtalmologique pour qu'un ophtalmologue, par son examen, puisse diagnostiquer ce problème. Dans la majorité des cas, un traitement adapté mis en place en urgence, permettra de restaurer le champ visuel en replaçant la rétine en position normale.

Dominante (maladie)

Une maladie génétique est dite dominante lorsqu'il suffit qu'une seule des deux copies du gène soit anormale pour entraîner la maladie (par opposition aux maladies récessives où il faut que les deux copies du gène soient mutées).

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.

Fente labio-palatine

Les fentes labio-palatines sont des anomalies de développement de l'embryon, entraînant un défaut de fermeture de la lèvre supérieure et du palais. La lèvre paraît ainsi fendue dans le sens vertical à partir du nez (d'où l'ancien nom de "bec de lièvre"). Cette fente peut se prolonger tout le long du palais jusqu'à la luette. Cette

malformation, très courante dans la population générale, est corrigée par une chirurgie.

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.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Grand appareillage

Il s'agit d'appareils orthopédiques destinés à suppléer une fonction organique déficiente par un artifice matériel. On distingue les prothèses, qui ont pour but de remplacer un segment ou un membre entier, et les orthèses, destinées à corriger une déviation, à soutenir, ou à compenser une lésion ostéoarticulaire, musculaire ou neurologique (corset, siège moulé...).

Hypotonie

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

Implant Cochléaire

Un implant cochléaire est un dispositif médical électronique destiné à restaurer l'audition de personnes atteintes d'une perte d'audition sévère à profonde et qui comprennent difficilement la parole à l'aide de prothèses auditives.

L'appareil comprend 2 parties.
- La première est un microphone qui capte les sons et les code en un signal électrique. Il se porte sur l'oreille, comme les appareils auditifs classiques, et est amovible.
- La seconde partie de l'appareil a été insérée chirurgicalement et comprend un récepteur placé sous la peau, derrière l'oreille, et des électrodes (une 20aine) sont directement implantées en différents points de la cochlée.
Ainsi, le micro capte des sons qui sont transportés par un fil jusqu'à un émetteur placé près de l'oreille, sur le cuir chevelu, en regard de l'émetteur implanté. Le récepteur va ensuite transmettre le signal aux différentes électrodes. La stimulation de la cochlée par les électrodes va produire un signal le long du nerf auditif. Enfin ce message sera interprété par le cerveau et le sujet ressentira le son enregistré.

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)

Maladie de Wilson

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

Maladie rare

Seuil admis en Europe (pour parler de maladie rare) est d'une personne atteinte sur 2 000, soit pour la France moins de 30 000 personnes pour une maladie donnée.

MDPH

Maison départementale des personnes handicapées.

Mutation

Latin : *mutatio*, de *mutare* = changer.
On appelle mutation tout changement, toute modification aléatoire touchant une séquence d'acide nucléique (ADN) ou affectant l'agencement des gènes ou leur nombre.

Myopie

Difficultés à voir nettement des objets éloignés.

Neurofibrome

Tumeur bénigne liée à une prolifération des cellules composant la gaine de Schwann, la gaine isolante qui entoure les nerfs.

Neurone

Grec : *neuron* = nerf.
Type de cellule constituant l'unité fonctionnelle du système nerveux (cerveau et moelle épinière); les neurones sont connectés les uns aux autres et communiquent en émettant un courant électrique qui peut faciliter ou inhiber la transmission des informations.
Il y a normalement un équilibre entre l'excitation et la freination.

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).

Paralysie faciale

Atteinte de la motricité des muscles du visage

Paraplégie

Paralysie des deux membres inférieurs et de la partie basse du tronc, associée à des troubles de la sensibilité et à des troubles de la continence urinaire et/ou anale. Lorsque la paraplégie est flasque, les jambes sont excessivement molles et les réflexes abolis (à l'inverse de la paraplégie spastique : voir ce terme).

Perceptions

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

Praxie

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

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.

Pseudarthrose

La pseudarthrose est une fracture qui n'a pas consolidée.

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.

Reflux gastro-œsophagien

Remontées intermittentes et parfois douloureuses du contenu acide de l'estomac (liquide gastrique) vers la bouche à travers l'œsophage; il se manifeste souvent par des régurgitations.

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.

Spina bifida

Vient du latin « épine bifide ». Malformation congénitale due à l'absence de soudure d'une ou plusieurs vertèbres. Au travers de ce défect osseux, les méninges et une partie de la moelle épinière peuvent faire hernie. Cette malformation d'une gravité variable peut entrainer une paralysie des membres inférieurs et des troubles sphinctériens. Certaines formes sont associées à une hydrocéphalie.

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).

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.

Toxine botulinique (ou toxine botulique)

Substance chimique qui permet de réduire ou d'empêcher la contraction d'un muscle à l'endroit où elle a été injectée, en agissant sur la jonction entre le muscle et le nerf. La toxine botulinique est issue de la culture d'une bactérie appelée Clostridium botulinium.

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

Tous à l'école