



Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte  
www.em-consulte.com/en



Mise au point

## Troubles en mathématiques : une origine multiple ? L'exemple des syndromes de Turner et de l'X Fragile

### *Mathematical learning disability: A multiple origin? Examples of Turner and Fragile X syndromes*

C. Deffrennes\*, M. De Clercq, L. Vallée, M.-P. Lemaître

Centre régional de diagnostic des troubles d'apprentissage (CRDTA), hôpital Calmette, CHRU de Lille, bâtiment Paul-Boulanger, boulevard du Professeur-Jules-Leclercq, 59043 Lille cedex, France

#### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 1<sup>er</sup> février 2017

Accepté le 28 janvier 2018

Disponible sur Internet le xxx

Keywords:

Mathematics

Fragile X syndrome

Turner syndrome

#### ABSTRACT

Problems in mathematics are a frequent major complaint in neuropsychiatric departments, for which there are two explanatory theoretical models: the hypothesis of a genetic and modular origin (with a number sense deficit) and a multidetermined origin. The purpose of this paper is to review the mathematical difficulties described in Turner syndrome and Fragile X syndrome, because a specific mathematical disorder is usually reported in these populations, supporting the existence of a number sense. Analysis of the literature reveals highly variable cognitive phenotypes in these populations, especially regarding mathematical abilities. Performance heterogeneity might be related to different factors such as the abilities needed to perform the task, the variability of definitions, the different tests used in the studies and the heterogeneity of the syndromes themselves. A number sense deficit is usually described in these syndromes, but variable cognitive impairments are also observed. The idea of a modular functioning is then debated and we argue for the necessity of a global cognitive evaluation approach.

© 2018 Published by Elsevier Masson SAS.

### 1. Introduction

Motifs fréquents de consultation en neuropédiatrie, notamment au sein des centres de référence des troubles d'apprentissage, les difficultés en mathématiques demeurent d'origine débattue.

Certains auteurs avancent l'idée d'un trouble du sens du nombre, qui est un raccourci pour désigner notre capacité à comprendre rapidement, approximativement et à manipuler des quantités numériques [1–3]. Autrement dit le trouble du sens du nombre serait un trouble primaire (de représentation des quantités). Cette hypothèse fait état d'un déficit numérique structurel, inné, qui empêcherait les apprentissages futurs dans ce domaine. D'autres auteurs avancent l'idée d'un trouble aux origines multiples, qui pourrait être secondaire [4]. Dans cette seconde hypothèse, le déficit en mathématiques pourrait être secondaire à un trouble psychoaffectif, un déficit attentionnel, un

déficit de la mémoire de travail, un déficit visuo-spatial ou encore surviendrait de façon multidéterminée.

La description des profils cognitifs chez des enfants porteurs d'anomalies génétiques a étayé l'hypothèse d'un trouble du sens du nombre. Dans la littérature, des déficits en mathématiques ont été décrits dans certaines anomalies génétiques, notamment le syndrome de l'X fragile (5 études) et le syndrome de Turner (10 études). Des articles ciblent dans ces syndromes cette atteinte spécifique, comme en témoignent leurs titres : « *Mathematics learning disability in girls with Turner syndrome or fragile X syndrome* », « *Specific arithmetic calculation deficits in children with Turner Syndrome* ». Le rapport réalisé par l'Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm) en 2007 sur les troubles d'apprentissage mentionne ces « 2 désordres génétiques connus pour avoir des phénotypes cognitifs associés à des difficultés d'apprentissage des mathématiques » [5]. Dans le rapport de la Haute Autorité de santé (HAS) paru en janvier 2008 sur le Syndrome de Turner, il est précisé que « les patientes présentent une intelligence le plus souvent normale avec parfois un profil neuropsychologique particulier (difficultés en mathématiques, [...]) » [6].

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [chloe.deffrennes@chru-lille.fr](mailto:chloe.deffrennes@chru-lille.fr) (C. Deffrennes).

## 2. Les modèles de développement des compétences mathématiques

L'avancée des recherches fait état de capacités mathématiques innées. Dans les années 1980 apparaît l'idée que les bébés seraient capables de discriminer de petites quantités visuellement. Cette idée est mise en évidence à partir d'un paradigme d'habituation, dès 16 semaines de vie [2,7-10]. Des images successives (par exemple, une certaine quantité) sont présentées à des bébés de quelques mois, ce qui introduit une habitude, puis une nouvelle quantité est introduite. Est alors analysé un changement du comportement du bébé, témoin de la perception de cette modification. Les jeunes enfants (de 2 à 5 ans) seraient ainsi capables d'appréhender une quantité. Ils peuvent subitiser (en anglais, *subitizing*, reconnaissance globale d'une petite quantité, sans besoin de la quantifier) et comparer des petites quantités [7]. Ainsi, les bébés perçoivent la quantité et auraient donc un sens du nombre inné.

Concernant l'accès aux opérations, en 1992, Wynn utilise le paradigme de transgression des attentes du bébé [11]. Il propose de toutes petites opérations ( $1 + 1 = 2$ ) à l'enfant de 4 ou 5 mois en regardant le temps de fixation oculaire. Ce temps est plus long si l'enfant détecte une anomalie dans le calcul.

Pour certains, la capacité de correspondance terme à terme puis le principe de cardinalité (le dernier nombre que nous prononçons lorsque nous dénombrons correspond à la quantité qui est comptée), seraient aussi innés [12,13]. Pour d'autres, ce sont des capacités apprises [14].

L'hypothèse de l'existence de capacités innées est aussi étayée par l'apport de la neuroimagerie fonctionnelle. Les auteurs montrent une perception précoce du nombre, toujours avec le paradigme d'habituation, chez des bébés de 3 mois [15].

Selon Dehaene, l'accès aux compétences arithmétiques, c'est-à-dire discriminer et représenter des numérosités, aurait une prédisposition biologique et serait donc d'origine non symbolique (avec des représentations non liées au langage). Nous y aurions accès avant d'accéder aux représentations symboliques [= symboles numériques tels que les nombres écrits en chiffres arabes (ex 150) ou en code écrit (ex cent cinquante)]. Pour Kaufmann et Von Aster, suite à ces compétences innées vont émerger de nouvelles capacités avec l'apparition du langage, notamment l'accès aux

nombre symboliques [16]. L'enfant accède à la représentation symbolique du nombre (le nombre dit ou écrit). Cette représentation serait d'abord langagière, puis se développerait une représentation du code en chiffres arabes.

## 3. Sens du nombre et syndromes génétiques

Il est le plus souvent admis qu'il existerait un sens du nombre inné. Mais est-il responsable des difficultés observées plus tard chez certains enfants ? Pour soutenir cette première hypothèse, des auteurs se sont saisis du syndrome de l'X fragile et du syndrome de Turner, en décrivant des troubles arithmétiques observés chez les enfants présentant l'un ou l'autre de ces syndromes (Tableau 1) [17-24].

### 3.1. Syndrome de l'X fragile et mathématiques

Le syndrome de l'X fragile est la cause la plus fréquente de déficience intellectuelle héréditaire. Chez la femme, une déficience intellectuelle a été rapportée chez un tiers de cette population [25]. Le reste de la population aurait une efficacité faible à normale, associée de façon variable à des troubles cognitifs et des troubles des apprentissages (attention, fonctions exécutives, difficultés visuo-spatiales, mémoire de travail, trouble du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité [TDAH], mathématiques), mais également des troubles du comportement (capacités sociales, anxiété) [26-29].

En mathématiques, les filles présentant un syndrome de l'X fragile sans déficit intellectuel global associé auraient une atteinte de certaines compétences de base et du sens du nombre [19,21-23]. Notamment, l'accès au dénombrement serait altéré, tout comme la connaissance du principe de consistance des nombres, mais pas le principe de cardinalité [21]. Concernant l'accès au comptage, il peut être décrit comme étant déficitaire dans certaines études ou préservé dans d'autres, selon le type de tâche utilisée et selon le type de comparaison [21-23]. Les différences sont significatives seulement lorsque les groupes ne sont pas appariés en termes de capacités intellectuelles, auquel cas la différence n'est plus significative.

Les épreuves de numération ne sont pas toujours déficitaires. Pour un même test, les performances des patientes sont

**Tableau 1**  
Liste des études.

Études	Patients				Contrôles				Tests administrés
	Turner		X fragile		Turner		X fragile		
	n	Âge moyen	n	Âge moyen	n	Âge moyen	n	Âge moyen	
Rovet (1993)	67	12,2			27	12			WRAT, Keymaths
Rovet et al., étude 1 (1994)	45	11,5			92	11,9			WISC-R subtest arithmétique, WRAT
Rovet et al., étude 2 (1994)	10	11,2			31	10,8			WISC-R, WRAT, Keymaths
Temple & Marriott (1998)	11	10,9			15	10,7			Épreuves créées : numération, transcodage, jugement de magnitude, calculs (additions, multiplications), résolution de problèmes
c(1998)	29	/	26	/	41	/			Woodcock Johnson : 2 subtests (calculs et résolution de problèmes)
Mazzocco (2001)	14	5,9	9	6,2	69	5,7	30	5,9	SB-IV subtest de raisonnement quantitatif, Keymath-R, TEMA 2
Bruandet et al. (2004)	12	24			13	26			Épreuves créées : estimation, comparaison, bisection, subitizing, estimation, additions, soustractions, multiplications, divisions
Murphy et al. (2006)	28	6,49	21	6,47	226	5,77	226	5,77	SB-IV subtest quantitatif, Keymath-R, TEMA-2
Mazzocco et al. (2006)	25	8,93	15	8,91	107	8,60 (8,64)	107	8,60 (8,64)	Woodcock Johnson, TEMA-2, tâche de vérification de problèmes, Keymaths-R
Murphy & Mazzocco (2008)	17	11,33	14	11,09	89	10,64	32	10,71	Woodcock Johnson, TEMA-2, tâche de vérification de problèmes, Keymaths-R
Simon et al. (2008)	15	10,42			28	10,42			Épreuve d'énumération d'objets

WRAT : Wide Range Achievement Test ; Keymath R : Keymaths Revised ; WISC-R : Wechsler Intelligence Scale for Children-Revised ; W-J R : Woodcock Johnson Revised ; SB-IV : Stanford-Binet, fourth edition ; TEMA : Test of Early Mathematics Ability.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8809184>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8809184>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)