



HAL
open science

Acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du syndrome de Williams

Anne-Sophie Pezzino

► **To cite this version:**

Anne-Sophie Pezzino. Acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du syndrome de Williams. Psychologie. Université Rennes 2, 2018. Français. NNT : 2018REN20033 . tel-01886109

HAL Id: tel-01886109

<https://theses.hal.science/tel-01886109>

Submitted on 2 Oct 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



THÈSE / UNIVERSITÉ RENNES 2
 sous le sceau de l'Université Bretagne Loire
 pour obtenir le titre de
DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ RENNES 2
 Mention : Psychologie

École Doctorale Sciences Humaines et Sociales

Présentée par
Anne-Sophie Pezzino

Préparée au LP3C (EA 1285)
 Université Rennes 2
 Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement,
 Communication

Acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du syndrome de Williams

Thèse soutenue le 28 Septembre 2018
 devant le jury composé de :

Jean Émile GOMBERT
 Professeur Émérite des Universités de classe exceptionnelle en Psychologie du développement cognitif, Université Rennes 2 / *Rapporteur*

Yannick COURBOIS
 Professeur des Universités en Psychologie du développement et du handicap, Université de Lille 3 / *Rapporteur*

Brigitte GILBERT DUSSARDIER
 Professeure des Universités, Praticienne Hospitalier, Université de Poitiers / *Examinatrice*

Laure IBERNON
 Maître de conférences en Psychologie du développement et Psychologie cognitive du langage, Université de Picardie Jules Verne / *Examinatrice*

Hélène LABAT
 Maître de conférences en Psychologie du développement, Psychologue, Université de Cergy-Pontoise / *Examinatrice*

Jean Pierre THIBAUT
 Professeur des Universités en Psychologie du développement à l'Université de Bourgogne / *Examineur*

Agnès LACROIX
 Professeure en Psychologie du Développement, Université Rennes 2 / *Directrice de thèse*

Nathalie MAREC BRETON
 Maître de conférences en Psychologie du Développement, Université Rennes 2 / *Directrice de thèse*



Couverture élaborée par Anne-Sophie Pezzino (2018) : Disposition de dessins et d'une photo (sous *Consentement Libre, Éclairé et Exprès*) réalisée sur le thème de « la lecture » par des jeunes porteurs du syndrome de Williams-Beuren et des enfants contrôles.
Utilisation en arrière plan des lettres de la *Planète des Alpha*. Repérée sur <http://lesalphas.com/>



UNIVERSITÉ RENNES 2

Unité de Recherche LP3C (EA n°1285)
Ecole Doctorale - Humanités et Sciences de l'Homme

Sous le sceau de l'Université Bretagne Loire

**ACQUISITION DE LA LECTURE CHEZ LES PERSONNES PORTEUSES DU
SYNDROME DE WILLIAMS**

Thèse de Doctorat

Discipline : Psychologie

Présentée par Anne-Sophie PEZZINO

Directrices de thèse : Agnès LACROIX et Nathalie MAREC-BRETON

Soutenue le 28 septembre 2018

Jury :

Mr Jean Émile GOMBERT, Professeur Émérite des Universités de classe exceptionnelle en Psychologie du développement cognitif, Université Rennes 2 (Rapporteur)

Mr Yannick COURBOIS, Professeur des Universités en Psychologie du développement et du handicap, Université de Lille 3 (Rapporteur)

Mme Brigitte GILBERT DUSSARDIER, Professeure des Universités, Praticienne Hospitalier, Université de Poitiers (Examinatrice)

Mme Laure IBERNON, Maître de conférences en Psychologie du développement et Psychologie cognitive du langage, Université de Picardie Jules Verne (Examinatrice)

Mme Hélène LABAT, Maître de conférences en Psychologie du développement, Psychologue, Université de Cergy-Pontoise (Examinatrice)

Mr Jean Pierre THIBAUT, Professeur des Universités en Psychologie du développement à l'Université de Bourgogne (Examinateur)

Mme Agnès LACROIX, Professeure en Psychologie du Développement, Université Rennes 2 (Directrice de thèse)

Mme Nathalie MAREC BRETON, Maître de conférences en Psychologie du Développement, Université Rennes 2 (Directrice de thèse)

TABLE DES MATIÈRES

REMERCIEMENTS	5
PRÉAMBULE	9
LISTES DES PUBLICATIONS ET COMMUNICATIONS	12
LISTES DES ABRÉVIATIONS	16
INTRODUCTION GÉNÉRALE	19
PREMIÈRE PARTIE : CADRE THÉORIQUE	33
AVANT-PROPOS	34
Article 1: Acquisition of reading and Intellectual Development disorder	37
Article 2: Neuropsychological profile of people with Williams Syndrome (WS)	76
CONCLUSION	118
DEUXIÈME PARTIE : TRAVAUX EXPÉRIMENTAUX	121
AVANT-PROPOS	122
ÉTUDE TRANSVERSALE	125
Article 3: Rôle des habiletés visuo-spatiales dans l'apprentissage de la lecture : cas du Syndrome de Williams	126
Article 4: Factors explaining deficits in reading acquisition: case of Williams syndrome	164
ÉTUDE LONGITUDINALE	204
Article 5: Apprendre à lire avec le syndrome de Williams	205
CONCLUSION	238

TROISIÈME PARTIE : DISCUSSIONS ET PERSPECTIVES..... 245

1. LIMITES DES TRAVAUX ET SOLUTIONS ENVISAGÉES..... 247

1.1. Limites méthodologiques 248

1.1.1. Nombre et caractéristiques des participants 248

1.1.2. Adaptation du matériel utilisé..... 249

1.1.2.1. Les tâches permettant la caractérisation de la population.... 249

1.1.2.2. Les tâches mesurant les connaissances impliquées dans l'installation de la lecture 253

1.1.2.2.1. Evaluation des habiletés phonologiques253

1.1.2.2.2. Evaluation des habiletés visuo-spatiales et visuo-attentionnelles255

1.1.2.2.3. Evaluation des habiletés mnésiques258

1.2. Autres réflexions complémentaires 259

2. RÉSULTATS PRÉLIMINAIRES DES DEUX ÉTUDES EXPÉRIMENTALES..... 260

2.1. Caractériser des procédures de lecture 260

2.1.1. Zoom sur la procédure lexicale..... 261

2.1.2. Zoom sur la procédure sublexicale 262

2.1.3. Synthèse des résultats sur les compétences en lecture..... 263

2.2. Identifier les habiletés impliquées dans la lecture 264

2.2.1. Hypothèse phonologique ? 264

2.2.1.1. Habiletés phonologiques..... 264

2.2.1.2. Quels facteurs pour expliquer la mise en place des connaissances épi- et méta-phonologiques 266

2.2.1.3. Processus de traitement de l'information phonologique 267

2.2.2. Hypothèse visuo-spatiale/visuo-attentionnelle 269

2.2.2.1. Traitements visuels primaires et secondaires 269

2.2.2.2. Traitements visuels des unités linguistiques 273

2.2.3. Autre hypothèse à explorer : un rôle primaire de lexicale ?..... 277

2.2.4. Unité de traitement linguistique des mots : la syllabe 278

2.3. Synthèse générale de nos résultats sur l'acquisition de la lecture..... 282

3. PERSPECTIVES DE REMÉDIATION	283
3.1. Quels types de méthodes de remédiations auprès des jeunes porteurs du SW ?	284
3.2. Comment travailler la lecture ? Quelle manière serait la plus adaptée ?	285
3.2.1. Méthodes pédagogiques d'apprentissage de la lecture	286
3.2.2. Remédiations des correspondances graphèmes-phonèmes	287
3.2.3. Remédiations basées sur la manipulation de la syllabe	288
3.3. Méthodes de remédiation axées sur les compétences en lecture	290
3.3.1. Remédiations phonologiques	291
3.3.1.1. Remédiations basées sur la conscience phonologique	291
3.3.1.2. Remédiations sur la perception catégorielle	293
3.3.2. Remédiations des habiletés visuo-spatiales et visuo-attentionnelles....	294
3.3.2.1. Remédiations des mouvements oculaires	294
3.3.2.2. Remédiations des habiletés visuo-attentionnelles	295
3.3.2.3. Remédiations de la récupération visuelle des caractéristiques orthographiques des mots	297
3.3.3. Remédiations haptiques	298
3.3.4. Remédiations des habiletés mnésiques	301
3.4. Enjeux et perspectives des techniques de remédiation chez les jeunes porteurs du SW	302
 CONCLUSION GÉNÉRALE	 305
 RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	 307
 RÉSUMÉ	 358

REMERCIEMENTS

Avant toutes choses, j'adresse mes excuses sincères à celles et ceux qui sont ici mentionnés, puisqu'ils mériteraient davantage encore que quelques lignes, ainsi qu'à ceux que je pourrais avoir omis de mentionner. Qu'ils y voient l'impact d'une fin de thèse et non un manque de reconnaissance de ma part.

Ceci étant précisé, mes premières pensées se dirigent vers tous les enfants, adolescents et jeunes adultes ayant participé à cette étude ainsi qu'aux familles qui m'ont ouvert leur porte pour mener à bien ce travail. Sans eux cette recherche n'aurait pas eu de sens, et sans leur implication elle n'aurait pas pu voir le jour. Je les remercie d'autant plus pour leur disponibilité, leur investissement sans faille, leur partage et leur accueil (autour de très bons cafés et gourmandises, ce qui est loin d'être négligeable !) toujours irréprochable.

La réalisation de ce travail a également été grandement facilitée par les regroupements des deux associations « Autour des Williams » et « Williams France », au cours de week-ends des familles. D'ailleurs, je remercie vivement l'association « Autour des Williams » qui a contribué à la prise en charge de mes déplacements dans toute la France lors du recueil des données, au même titre que le Conseil Scientifique de l'université Rennes 2 (financement des projets ALADIN (« Apprendre à Lire Avec une Déficience Intellectuelle ») et Williams SW Read). Des remerciements particuliers doivent également être adressés à la Région Bretagne qui a financé cette thèse.

Je remercie également l'implication des nombreux Centres de génétique qui nous ont permis de rencontrer certains jeunes porteurs du SW et leurs familles (Amiens, Angers, Brest, Bron, Bruxelles, Caen, Clermont-Ferrand, Dijon, Le Mans, Lille, Limoges, Lyon, Marseille, Montpellier, Nancy, Nantes, Nice, Paris, Poitiers, Rennes, Rouen, Saint-Etienne, Strasbourg,

Toulouse et Tours) tout comme les Centre des Troubles du Langage (Besançon, Bicêtre, Clermont-Ferrand, Lille, Montpellier, Rennes, Rouen et Tarbes) et autres associations (Alliance Maladies rares, Association du syndrome de Prader-Willi, Génération 22, UNAPEI et Valentin-APAC) sans oublier les écoles qui ont accepté de participer à ce travail en donnant leur autorisation pour rencontrer les participants au sein de leurs locaux (Cesson-Sévigné, L'Hermitage, Melesse, Pacé, Rennes, Vern-sur-Seiche et Vitré).

Je souhaite également remercier mes directrices de thèse, Agnès Lacroix et Nathalie Marec-Breton sans qui ce travail n'aurait pas eut le même « goût ». A leur manière, à la fois différente et complémentaire, elles ont su être le moteur de ces travaux en me poussant dans mes réflexions et objectifs. Je les remercie également pour avoir eu confiance en mon travail et en mes capacités, de m'avoir laissé autant de libertés tout en restant présente et à l'écoute, de me conseiller encore et encore dans mes perspectives, etc. bref une aide préciseuse et humaine qui fait du bien « à la tête et au cœur » ! Merci !

Je remercie également l'ensemble des enseignants-chercheurs qui m'ont accompagné ponctuellement dans ce travail ainsi que, bien évidemment, aux membres du jury qui ont accepté de lire (ou subir) ces travaux et de participer à ma soutenance.

Collaboration, échanges et transmission des savoirs ont également fait partie de ces quatre années de thèse à travers, notamment, la participation des doctorants et docteurs qui m'ont accompagné avec humour et précision dans mes réflexions et, parfois, avec un « lever de coude » particulièrement développé (je ne citerai personne bien entendu !). Merci donc à (par ordre alphabétique suivant les normes APA) : Anne-Laure, Anta, Benjamin, Brivaël, Émeline, Gaëlle, Gaetan, Genavee, Johanna, Marie-Stéphanie, Medhi, Mélissa, Mickaël, Pauline, Salomé, Tiphaine et Vanina (en espérant n'avoir oublié personne). Je souhaite également remercier l'ensemble des étudiants avec qui j'ai été amenée à travailler, fut-ce pour mes recherches comme pour les leurs.

Enfin, je n'ai pas de mots pour écrire ma reconnaissance auprès de tous les proches qui m'ont soutenu dans cette aventure depuis le début et ont partagé mes moments de joies excessives tout en supportant mes périodes d'angoisse et de stress. Ils ont dû accepter mes périodes d'enfermement dans un bureau pour écrire, écrire et encore écrire tout en participant, sans broncher, au ravitaillement physique et moral indispensable. Je vous dis simplement un immense MERCI de tout mon cœur d'être ce que vous êtes et de me supporter telle que je suis (pour votre grand malheur et désarroi) !!

« Apprendre à lire, c'est allumer du feu ; toute syllabe épelée étincelle. »

Victor Hugo (1862), *Les Misérables* (Tome 4).

PRÉAMBULE

Les travaux présentés dans ce manuscrit ont été encadrés conjointement par le Pr Agnès LACROIX, Professeure en Psychologie du Développement à l'Université Rennes 2 ainsi que par Mme Nathalie MAREC-BRETON, Maître de conférences en Psychologie du Développement à l'Université Rennes 2. Cette thèse a été financé par une Allocations de Recherche Doctorale (ARED) de la région Bretagne de 2014 à 2017.

Cette thèse s'est intéressée à l'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du syndrome de Williams (SW). Les objectifs poursuivis sont de caractériser les procédures de lecture et d'identifier les processus cognitifs impliqués dans la mise en place de l'identification des mots écrits chez des jeunes francophones porteurs du SW.

Pour répondre à ces desseins, une première investigation a décrit le profil neuropsychologique des personnes porteuses de DI puis, plus précisément, des personnes porteuses du SW.

Par la suite une étude transversale a été menée auprès de 29 participants porteurs du SW appariés à des groupes contrôles typiques suivant l'âge mental et le niveau de lecture. Des tests standardisés ont été utilisés afin de répondre aux deux objectifs, pré-cités, de cette thèse. Une seconde étude, conduite en ayant recours à la méthodologie longitudinale, a débuté en 2015. Dans cette étude, nous avons choisi de suivre 4 enfants porteurs du SW pendant 4 temps de mesure (1 temps tous les ans). Pour mieux comprendre leurs résultats, nous avons également suivi deux groupes contrôles composés chacun de 8 enfants, l'un apparié sur l'âge chronologique et l'autre apparié sur le niveau de vocabulaire. Des tests standardisés ont été proposés à tous les participants rencontrés dans toute la France durant ces 4 années de thèse. L'objectif est de repérer dans le SW si les trajectoires développementales des habiletés

impliquées dans l'installation de la lecture suivent le développement typique ou non. L'étude étant toujours en cours, nous ne présenterons dans ce document que les deux premiers temps.

Enfin, nous avons discuté des résultats obtenus afin de proposer quelques pistes de remédiation de la lecture adaptées aux personnes porteuses du SW, et plus largement, aux autres populations atypiques.

LISTES DES PUBLICATIONS ET COMMUNICATIONS

Publications et communications scientifiques (revue à comité de lecture)

Pezzino, A.S., Marec-Breton, N., & Lacroix, A. (2018). Rôle des habiletés visuo-spatiales dans l'apprentissage de la lecture : cas du syndrome de Williams. *Nouveaux cahiers de la recherche en éducation*. Sherbrooke, Canada : Université de Sherbrooke.

Pezzino, A.S., Marec-Breton, N., & Lacroix, A. (2017). Neuropsychological profile of people with Williams Syndrome (WS). Chapter in, *Williams Syndrome: Features, Management and Research*. New York: Nova Publisher Edition.

Pezzino, A.S., Marec-Breton, N., & Lacroix, A. (soumis). Acquisition of reading and intellectual development disorder. *Journal of Psycholinguistic Research*.

Pezzino, A.S., Marec-Breton, N., & Lacroix, A. (soumis). Factors explaining deficits in reading acquisition: Case of Williams Syndrome. *Journal of speech, language and hearing research*.

Pezzino, A.S., Marec-Breton, N., & Lacroix, A. (soumis). Apprendre à lire avec le Syndrome de Williams. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE)*. Numéro spécial autour du syndrome de Williams.

Marec-Breton, N., Attout, L., Bonjour, E., Lacroix, A., & **Pezzino, A.S.** (en cours de réalisation). Characterizing reading abilities of people with Williams Syndrome.

Liste des communications scientifiques orales

Marec-Breton, N., **Pezzino, A.S.,** Lacroix, A., Attout, L., & Majerus, S. (2015). *Facteurs explicatifs des difficultés d'apprentissage de la lecture dans le Syndrome de Williams*. Présentation orale au « Symposium Langage et déficience intellectuelle : comprendre pour mieux prendre en charge ». Genève, Suisse, 8-9 septembre.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2015). *Contribution of visual-spatial abilities to reading acquisition process: case of Williams syndrom children*. Oral presentation of “International symposium on educational literacy (SILE): The reading and writing success of pre-school and primary school students”. Quebec, Canada, 24-26 juillet.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2015). *Déficience mentale et acquisition de la lecture : cas spécifique du syndrome de Williams*. Présentation orale au « Ripsydeve - 8e édition du colloque du Réseau Interuniversitaire de Psychologie du Développement et de l'éducation : “De la connaissance à la scolarisation des élèves à besoins particuliers : bilan et perspectives » ». Amiens, 28-29 mai.

Liste des communications orales invitées

Pezzino, A.S., & Burgevin, M. (2018). Lire et Ecrire : *C'est pas sorcier?* Présentation orale à la « 20e édition de la Semaine du Cerveau (12 au 18/03) ». Rennes, 12 mars.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2017). *L'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du syndrome de Williams Beuren*. Présentation orale à la « Journée Des Doctorants (JDD), séminaire de laboratoire, LP3C, EA 1285 ». Rennes, 29 mai.

Pezzino, A.S., & Lacroix, A. (2017). *Apprentissage et syndrome de Williams (SW) : Exemple de la lecture*. Présentation orale à la « Journée Internationale des maladies rares : “Vivre avec une maladie rare” dans le cadre de la Semaine neuroscientifique du cerveau (13 au 18/03) ». Rennes, 17 mars.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2016). *Syndrome de Williams et apprentissages scolaires : le cas spécifique de l'apprentissage de la lecture*. Présentation orale aux « 5^{ème} Rencontres Nationales du syndrome de Williams et Beuren : “La recherche médicale” », Association Rhône-Alpes « Williams France ». Lyon, 11-12 juin.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2016). *Facteurs explicatifs des difficultés d'apprentissage de la lecture dans le Syndrome de Williams*. Présentation orale au Séminaire de laboratoire, LP3C, EA 1285. Rennes, 23 mai.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2015). *L'acquisition de la lecture : comparaison syndrome de Williams et Dyslexie*. Présentation orale à la Présentation de la recherche auprès de la cellule scientifique du réseau de santé Arc-en-ciel. Plerin, 10 décembre.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2015). *Apprentissage et syndrome de Williams - Exemple de la lecture*. Présentation orale au Week-end des familles de l'association « Autour des Williams ». Site du zoo de Beauval, Saint-Aignan-Sur-Cher, 6-7 juin.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2016, 2017, 2018). *Compte rendu des résultats des rencontres avec les enfants contrôlés et formation sur les troubles des apprentissages (Prévention, dépistage, prise en charge, ...)*. Présentation orale dans l'école primaire et maternelle de Notre Dame de Sévigné, de Saint-Joseph et de Saint-Augustin. Région Rennaise, janvier.

Liste des communications scientifiques affichées

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2016). *Visuospatial deficits in Williams syndrome does not come about they disrupt in their learning to read?* Poster présenté dans le cadre du "11th European Conference on Psychological Theory and Research (ECIDD) On Intellectual and Developmental Disabilities". Lille, 7-9 juillet.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2017). *Developmental perspectives of the cognitive profile to person with WS: Case of learning to read*. Poster présenté dans le cadre du « 10^{ème} colloque international Ripsydeve : "De la recherche à la pratique : études en psychologie et psychopathologie développementale" ». Aix en Provence, 15-16 juin.

Pezzino, A.S., Lacroix, A., & Marec-Breton, N. (2015). *Prérequis en lecture des enfants porteurs du Syndrome de Williams*. Poster présenté dans le cadre du « 56^{ème} congrès de la Société Française de Psychologie (SFP) : "Psychologie : fonctionnements, dysfonctionnements" ». Strasbourg, 2-4 septembre.

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ADN	Acide DésoxyriboNucléique
AI (français) ou IA (anglais)	Modèle d'Activation Interactive ou Interactive Activation model
A-O-STM	Attention, Order Short-term memory activation model
ARDiLec	Ateliers de Réduction des Difficultés en Lecture
BALE	Bilan Analytique du Langage Écrit
BELEC	Batterie d'Évaluation du Langage Écrit
BREV	Batterie Rapide d'Évaluation des fonctions cognitives
CDP+	Connectionist Dual Process model
CE1	Cours Élémentaire niveau 1
CE2	Cours Élémentaire niveau 2
CLIS	CLasse pour l'Inclusion Scolaire
CMS	Children's Memory Scale
COREVA	Outil de remédiation des troubles de l'empan visuo-attentionnel
CP	Cours Préparatoire
DEDALE	Dépistage Expérimental des Difficultés d'Apprentissage de la Lecture et de l'Écriture
DI (français) ou ID (anglais)	Déficience Intellectuelle ou Intellectual Deficiency
DRC	Dual Route Cascade Model
DSM-5	Diagnostic and Statistical Manuel of Mental Disorders-5
EDA	Évaluation Des fonctions cognitives et Apprentissages
ELO	Évaluation du Langage Oral
EOLE	Échelle d'acquisition en Orthographe LExicale

ESAT	Établissement et Service d'Aide par le Travail
EVADYS	Évaluation de l'empan visuo-attentionnel
EVIP	Échelle de Vocabulaire en Images Peabody
FISH	Fluorescent In Situ Hybridation
GSM	Grande Section de Maternelle
IA	Interactive Activation
IME	Instituts Médico Éducatifs
INSERM	Institut National de la Santé Et de la Recherche Médicale
ISADYLE	Instruments pour le Screening et l'Approfondissement des DYsfonctionnements du Langage
KABC-II	Kaufman Assessment Battery for Children-II
L2MA2	Langage oral, langage écrit, Mémoire, Attention
LexP	Lexique Production
LexR	Lexique Réception
LP3C	Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement, Communication
MIM	Mécanismes d'Identification des Mots
MTM	MultiTrace Memory model
NEMI-2	Nouvelle Échelle Métrique de l'Intelligence-2
ODéDYS ou ODEDYS	Outil de Dépistage des Dyslexies
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
ORL	Oto-Rhino-Laryngologiste
PAT	Phonological Abilities Test
PDP	Parallel Distributed Processing
PHAB	Phonological Awareness Battery

PM47 (français) ou CPM (anglais)	Matrices Progressives Colorées de Raven ou Color Progressive Matrices
PPVT	Peabody Picture Vocabulary Test
QI (français) ou IQ (anglais)	Quotient Intellectuel ou Intellectual Quotient
REGUL	Test de REGULARité orthographique
SCM	Spatial Coding Model
SD (français) ou DS (anglais)	Syndrome de Down ou Down Syndrome
SERIOIOL	Sequential Encoding Regulated by Inputs to Oscillations within Letter unit
SIPFP	Section d'Initiation et de Première Formation Professionnelle
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
SW (français) ou WS (anglais)	Syndrome de Williams
TEA-ch	Test d'Évaluation de l'Attention CHEz l'enfant
THaPho	Test d'Habilités Phonologiques
TLA	Two-Layer Assembly network
TSLO	Trouble spécifique du langage oral
TVAP	Test de Vocabulaire Actif et Passif
ULIS	Unités Localisées pour L'Inclusion Scolaire.
WAIS-IV	Weschler Adult Intelligence Scale-IV
WAIS-R	Weschler Adult Intelligence Scale-Revised
WISC-V	Weschler Intelligence Scale for Children-V
WPPSI-IV	Weschler Preschool and Primary Scale of Intelligence-IV

INTRODUCTION GENERALE

Le syndrome de Williams-Beuren, plus connu sous l'appellation du syndrome de Williams (SW), est une maladie génétique rare (prévalence allant de 1 cas sur 7500 à 30 000 naissances selon les études) diagnostiquée dans 95% des cas par la méthode *Fluorescent In Situ Hybridation* ou FISH (Scherer & Osborne, 2007 ; Strømme, Bjørnstad, & Ramstad, 2002). Ce trouble neurodéveloppemental est engendré par une microdélétion hémizygote sur le bras long du chromosome 7 (7q11.23) induisant la perte d'environ 16 à 28 gènes (Pober, 2010 ; Scherer & Osborne, 2007). Le phénotype médical reste très hétérogène (sévérité et manifestation) mais des points communs intra-syndromiques sont repérables (Pober, 2010 ; Pober, Johnson, & Urban, 2008) : sténose aortique supra- et/ou pulmonaire périphérique (70 à 75% des cas), hypertension artérielle (50% des cas), anomalies intracardiaques, endocriniennes (75% des cas) osseuses (ostéopénies, ostéoporose, hypercalcémie) et/ou orthodontiques et, dysmorphie faciale (« enfants lutins »). Il apparaît également des troubles du sommeil et de l'alimentation (troubles gastro-intestinaux), une courbe staturo-pondérale inférieure à la moyenne générale et des déficits de coordination motrice associés à des spécificités neurologiques (hypotonie, hyporéflexie). Des particularités sensorielles et perceptives sont également observées, dont l'hyperactivation des capacités auditives (hyperacousie, dont la perception des ultra-sons), haptiques, olfactives (nez bionique) et visuelles (vision scotopique, strabisme, stéréopsie et altération de l'acuité visuelle) (Pober, 2010). Ces spécificités conduisent à des profils cognitifs et comportementaux atypiques. Par exemple, alors même qu'elles présentent un intérêt certain pour la musique (oreille absolue), 90% des personnes porteuses du SW sont très sensibles aux bruits (orage, feux d'artifice, aspirateur). De même, leur perception catégorielle des sons de la parole peut induire des particularités auditives dans la récupération des phonèmes lors de l'acquisition de la lecture (Carrasco, Castillo, Aravena,

Rothhammer, & Aboitiz, 2005 ; Levitin, Cole, Lincoln, & Bellugi, 2005 ; Majerus, Barisnikov, Vuillemin, Poncelet, & Linden, 2003).

Les études multi-modèles sur les corrélations « génotype-phénotype » suggèrent une correspondance entre la séquence télomérique¹ de certains gènes (e.g., les travaux sur le gène de l'élastine de Metcalfe et al., 2000) et les manifestations cognitivo-comportementales dans ce syndrome (Ferrero et al., 2010 ; Howald et al., 2006 ; Tassabehji et al., 2005). Ces caractéristiques génotypiques et cognitives contribuent à façonner une personnalité généralement attachante et empathique mais aussi hypersociable, ce qui peut être préjudiciable en termes d'adaptation sociale dans certains contextes (Pober, 2010 ; Leyfer, Woodruff-Borden, Klein-Tasman, Fricke, & Mervis, 2006). Les données neurologiques et d'imagerie cérébrale confirment ces troubles socio-affectifs par une altération des circuits limbiques, une réduction globale de 10 à 15% du volume cérébral et des anomalies amygdaliennes (Meyer-Lindenberg et al., 2005 ; Reiss et al., 2000). Les troubles psychopathologiques associés (troubles d'attention avec hyperactivité, anxieux, phobiques, dépressifs), dont souffrent entre 50 et 90% des personnes porteuses du SW, ne font que décupler cette réalité sociale en la rendant plus difficile et complexe (Pober, 2010).

Au niveau cognitif, les personnes porteuses du SW ont un quotient intellectuel (QI) moyen de 40-70 (entre 40-90 dans certaines études) (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & St George, 2000 ; Mervis, Morris, Bertrand, & Robinson, 1999). Si nous remontons le cours de l'histoire, durant les années 1970, les études s'inspiraient de l'approche déficitaire (Ellis & Cavalier, 1982) afin d'isoler des déficits centraux (constants et irréversibles) dans le traitement de l'information et l'apprentissage (e.g., la synthèse de Courbois & Paour, 2007 ; Thomas et al., 2009). À cette époque, « *la façon la plus intuitive d'aborder la déficience intellectuelle*

¹ Un télomère est un morceau d'ADN, non codant, situé à l'extrémité de chaque chromosome. Les séquences télomériques correspondent à une succession de motifs nucléotidiques répétés en tandems. Le nombre de ces répétitions varie selon les espèces, les individus voire les chromosomes (Blackburn & Gall, 1978).

[était] probablement de se focaliser sur les manques » selon Courbois et Facon (2014, p. 257-272). Force est de constater que réduire la capacité cognitive globale des personnes porteuses du SW à une simple lecture du QI ne suffit pas pour comprendre leurs possibilités d'installation des apprentissages scolaires. Au-delà du niveau d'efficience globale, un profil neuropsychologique dissociatif commun (e.g., la méta-analyse de Martens, Wilson, & Reutens, 2008) semble se dessiner, compliquant d'autant plus l'étude des mécanismes cognitifs sous-jacents aux phénotypes comportementaux de cette population. Les premières études spécifiques à ce syndrome ont donc tenté d'isoler les processus cognitifs altérés et ceux préservés. En parallèle, l'approche développementale (Inhelder, 1943) a permis de considérer un « retard » dans le développement des personnes porteuses du SW par rapport aux contrôles typiques (appariement en âge chronologique ou mental), suivant des hypothèses de similitudes séquentielles (mêmes étapes développementales entre les personnes porteuses du SW et les contrôles typiques) et structurales (niveau des compétences cognitives équivalent à l'âge mental). Dans ce cadre, la littérature s'accorde sur l'existence d'une dissociation apparente de la cognition entre la préservation relative (développement qui reste atypique) de certaines compétences telles que le langage oral et lexique (Martens et al., 2008 ; Rhodes, Riby, Fraser, & Campbell, 2011 ; Rowe & Mervis, 2012), la mémoire phonologique (Lacroix, Stojanovik, & Lukács, 2009 ; Sampaio, Sousa, Fernández, Henriques, & Gonçalves, 2008), le traitement du visage (procédure d'analyse composite) (Karmiloff-Smith et al., 2004 ; Tager-Flusberg, Plesa-Skwerer, Faja, & Joseph, 2003) et la cognition sociale (Martens et al., 2008 ; Mervis & Klein-Tasman, 2000) – et, l'altération d'autres compétences – comme la conscience phonologique (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004), le traitement visuospatial (Braddick & Atkinson, 2011 ; Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013), les processus visuo-attentionnels et exécutifs (planification, inhibition et résolution de problèmes) (Costanzo, Varuzza, Menghini, Addona, Giancesini, & Vicari, 2013 ; Menghini, Addona, Costanzo, &

Vicari, 2010) et les mémoires de travail et à long terme (Menghini et al., 2010 ; O’Hearn, Courtney, Street, & Landau, 2009 ; Rhodes, Riby, Park, Fraser, & Campbell, 2010). Nous retrouvons ce profil dissociatif dans les études de neuroimagerie (Landau, Hoffman, & Kurz, 2006 ; Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006 ; Musolino & Landau, 2010). L’approche modulaire de la cognition, propre à la neuropsychologie adulte (atteinte cérébrale sélective et localisée), renforce également l’interprétation théorique du profil dissociatif spécifique au syndrome. Cette approche a été reprise par les théories nativistes (organisation modulaire précoce du développement cognitif) selon lesquelles les personnes porteuses du SW semblent donc présenter, dès le plus jeune âge, des modules relativement intacts (traitement des visages, informations linguistiques) et d’autres plus altérés (traitement visuo-spatial et exécutif) (Dekker & Karmiloff-Smith, 2011).

Depuis les années 1990, l’approche neuroconstructiviste (Karmiloff-Smith, 1998) donne une nouvelle lecture des interactions « génotype-phénotype ». Les études actuelles sur le syndrome souscrivent à cette approche en considérant 1) les interactions des contraintes biologiques et environnementales et, 2) l’activité et le rôle des structures cognitives, avant leurs maturations, dans des trajectoires développementales différenciées (Cornish, Cole, Longhi, Karmiloff-Smith, & Scerif, 2013 ; Karmiloff-Smith et al., 2012). Ainsi, au sein d’un même module préservé (exemple du langage), il peut exister des altérations plus subtiles. Par exemple, certaines compétences de langage oral sont relativement conservées mais retardées d’environ deux ans (lexique, syntaxe, morphosyntaxe, grammaire), tandis que d’autres sont plutôt altérées (phonologie, sémantique, pragmatique, production et compréhension lexico-sémantique) (e.g., les travaux de Carrasco et al., 2005 ; Karmiloff-Smith, Brown, Grice, & Paterson, 2003 ; méta-analyse de 56 études de Martens et al., 2008 ; Porter & Coltheart, 2005 ; Stojanovik, 2006). De

même, au niveau de la conscience phonologique², il existe une préservation relative de la conscience syllabique (sauf de suppression syllabique) mais de réels déficits (au sens de l'approche neuroconstructiviste) de la conscience phonémique par rapport à l'âge mental et chronologique des personnes porteuses du SW (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Majerus, Palmisano, Van der Linden, Barisnikov, & Poncelet, 2001 ; Menghini et al., 2004). Plus récemment, les habiletés nécessaires au traitement visuo-spatial ont fait l'objet d'analyses plus précises. Il en résulte que cette population procède à un traitement local de l'information visuo-spatiale plutôt que « global ». De même, il existe des déficits dans le traitement spatial mais pas dans le traitement visuel (Fayasse & Thibaut, 2003 ; Landau & Hoffman, 2005 ; Meyer-Lindenberg et al., 2006).

Ce profil dissociatif et les différentes caractéristiques du syndrome induisent des spécificités dans les apprentissages, notamment celui de la lecture. Savoir lire est une nécessité pour comprendre le monde où nous vivons. Alors que 700 000 personnes souffrent de handicaps intellectuels en France selon l'INSERM (Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale, 2016), les études sur l'acquisition de la lecture restent encore très rares pour cette population (Boudreau, 2002 ; Fajardo, Tavares, Ávila, & Ferrer, 2013 ; Loveall & Connors, 2013 ; Maulik, Mascarenhas, Mathers, Dua, & Saxena, 2011 ; Morgan & Moni, 2008 ; Nash & Heath, 2011 ; Temple, 2003). Les recherches concernant le syndrome de Williams n'échappent pas à cette réalité. Ainsi, le point de départ de ce travail de thèse se situera dans l'apport d'éléments de compréhension sur l'acquisition de la lecture par des personnes francophones porteuses du SW. Outre l'intérêt théorique de telles études, le terrain (familles et personnes les prenant en charge : enseignants, orthophonistes, psychologues) souligne le manque de

² La conscience phonologique se définit comme « la capacité à identifier les composants phonologiques des unités linguistiques et à les manipuler de manière délibérée » (Demont & Gombert, 2007, p. 51). Elle se développe vers l'âge de 6 ans, en parallèle de l'apprentissage formel de la lecture.

connaissances sur les spécificités de l'apprentissage de la lecture dans cette population. L'objectif de nos travaux est alors de saisir comment et pourquoi certaines personnes porteuses du SW accèdent à la lecture et d'autres pas. Pour répondre à notre dessein, ce travail repose sur l'articulation de deux axes de recherche : 1) caractériser la mise en place des procédures de lecture de lecteurs SW et 2) identifier les processus impliqués dans l'installation de la lecture.

Le premier axe de cette thèse propose donc de caractériser les procédures de lecture des enfants, adolescents et jeunes adultes SW francophones en ayant recours à des études transversale et longitudinale. La compétence en lecture résulte de l'interaction de deux composantes, 1) un traitement de bas niveau : l'identification ou la reconnaissance des mots écrits et, 2) un traitement de haut niveau : la compréhension (syntaxique, sémantique et textuelle) (Coltheart, Rastle, Perry, Langdon, & Ziegler, 2001 ; Demont & Gombert, 2004 ; Vellutino, Fletcher, Snowling, & Scanlon, 2004). Notre étude s'intéresse plus spécifiquement à la mise en place de l'identification des mots écrits (transformation de l'information orthographique en information phonologique lors de la lecture de mots) (e.g., les travaux de Valdois, Habib, & Cohen, 2008). A cet effet, deux modèles computationnels³ de dénomination ou lecture à haute voix ont retenu notre attention.

Premièrement, le modèle à double-voie (Coltheart, 1978 ; e.g., les travaux plus récents sur le *Dual Route Cascade Model* ou DRC de Coltheart et al., 2001) nous permet de mieux comprendre l'efficacité des procédures d'identification des mots écrits auprès de populations atypiques (Ziegler et al., 2008). Il postule que la lecture d'un mot engage un premier traitement sériel et séquentiel de l'ordre des lettres (traits et unités) (e.g., le modèle *Interactive Activation* ou IA de McClelland & Rumelhart, 1981 ; le modèle *Sequential Encoding Regulated by Inputs to Oscillations within Letter units* ou SERIOL de Whitney, 2001), puis une propagation de

³ Notons ici que le terme « computationnel » renvoie à la possibilité de mathématiser et simuler la mise en place des procédures de lecture dans le développement typique et atypique (Phénix, Diard, & Valdois, 2016 ; Rayner & Reichle, 2010).

l'activation à deux procédures de lecture (dont l'automatisation est nécessaire pour parvenir à une lecture experte) dépendantes de la récupération dans le lexique mental (ensemble des informations phonologiques, orthographiques, sémantiques et/ou syntaxiques-grammaticales). D'une part, l'utilisation d'une procédure lexicale (nommée également procédure d'adressage ou orthographique), lors de la lecture des mots connus, fréquents, réguliers comme irréguliers, permet une récupération possible des unités linguistiques stockées en mémoire à long terme dans le lexique mental. La mise en place de cette voie est observable par des effets de lexicalité (mots lus plus rapidement que les pseudo-mots) et de fréquence (mots fréquents lus plus rapidement que les mots rares). D'autre part, lorsque la configuration des lettres n'évoque aucun mot disponible dans le stock lexical, le lecteur a recours à une procédure sublexicale (nommée également procédure d'assemblage ou phonologique). Cette voie permet le décodage (segmentation des graphèmes puis correspondance graphème-phonème et assemblage des phonèmes) des mots nouveaux, rares et des pseudo-mots. La signature de son utilisation s'exprime à travers les effets de régularités (mots réguliers lus plus rapidement que les mots irréguliers de basse fréquence). Enfin, la production orale du mot écrit (précision et temps de lecture) dépend de la réponse du système phonémique (activation, parfois simultanée, des unités phonémiques par les deux voies). L'implantation complémentaire d'un réseau *Two-Layer Assembly network* ou TLA (Zorzi, Houghton, & Butterworth, 1998), reposant sur la fréquence des relations graphèmes-phonèmes, par le modèle *Connectionist Dual Process* ou CDP+ (Perry, Ziegler, & Zorzi, 2007), a permis de mettre en avant des capacités d'auto-apprentissage. En effet, la théorie de l'auto-apprentissage (Share, 1999, 2004) postule l'existence d'un stockage des informations orthographiques et phonologiques dans le lexique mental par les deux procédures de lecture (effet de traitement fréquentiel), indépendamment de tout apprentissage explicite. Ces capacités d'auto-apprentissage sont essentielles à l'enrichissement et au développement du lexique mental (vocabulaire) nécessaire à l'identification des mots. Nous

avons choisi ce modèle de lecture comme cadre théorique de nos travaux en raison des simulations possibles des troubles de lecture qui sont reconnus dans la littérature (Ziegler et al., 2008).

Deuxièmement, le modèle hybride multitrace (*MultiTrace Memory model* ou MTM de Ans, Carbonnel & Valdois, 1998) décrit également deux procédures de lecture, « globale » et analytique, déterminées par les deux composantes orthographique et phonologique. Le traitement de la séquence écrite par une fenêtre visuo-attentionnelle (Bosse, Tainturier, & Valdois, 2007) active toujours en premier la procédure « globale » qui récupère la forme « globale » du mot et repère des similarités avec les différentes unités linguistiques présentes dans le lexique mental. Si lors de ce traitement il n'y a pas de concordance, alors la procédure analytique se met en place en reliant les patterns orthographique et phonologique (stockage temporaire en mémoire phonologique) des unités plus petites, infra-lexicales (syllabes, rime, attaque) et/ou sublexicales (phonèmes), constitutives du mot. L'intérêt de ce modèle réside dans l'utilisation non spécifique des procédures de lecture dans le traitement des mots (tous les mots peuvent être lus par les deux voies) et la simulation possible des troubles de la lecture (e.g., les travaux sur la dyslexie, Dubois et al., 2010 ; Valdois et al., 2014 ; Zoubrinetzky, Bielle, & Valdois, 2014). Nous avons choisi ce deuxième modèle, plus récent, pour discuter de nos résultats en raison d'une plus forte corrélation avec les données expérimentales recueillies dans le développement typique et atypique. De plus, il rend compte du traitement visuel des unités linguistiques lors de la lecture.

Dans le syndrome de Williams, rares sont encore les travaux portant sur l'installation de la lecture. Ces recherches utilisent principalement le modèle à double voie, que nous utiliserons donc de manière privilégiée. Ces travaux suggèrent que les personnes porteuses du SW peuvent, indépendamment de leur niveau d'efficacité intellectuelle, acquérir des compétences en lecture. Pour autant, une hétérogénéité dans cette acquisition est rapportée par plusieurs auteurs

(Laing, 2002 ; Levy, Smith, & Tager- Flusberg, 2003 ; López & González, 2000 ; Majerus et al., 2003 ; Menghini et al., 2004 ; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). Pour certains d'entre eux, seule la moitié des personnes porteuses du SW accède à la lecture (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010 ; Levy et al., 2003). Pour ceux qui parviennent à installer une lecture, il semble que les deux voies d'identification ne soient pas complètement fonctionnelles. Plusieurs auteurs soulignent des difficultés dans la reconnaissance immédiate d'instances orthographiques stockées en mémoire (recours inférieur à la voie lexicale) (Barca et al., 2010 ; Levy et al., 2003 ; Temple, 2003).

Notre premier objectif est donc d'apporter des éléments précis sur l'efficacité de la lecture des personnes francophones porteuses du SW, suivant des approches transversale et longitudinale. À l'instar des études réalisées auprès d'autres populations atypiques, nous chercherons donc à mettre en évidence le niveau de maîtrise des deux procédures d'identification des mots écrits des lecteurs SW francophones. En effet, les travaux antérieurs dans cette population sont réalisés quasi-exclusivement auprès d'apprenants lecteurs anglophones ou italophones.

Le second axe de cette thèse vise à identifier les processus impliqués dans l'installation de ces procédures d'identification. Là encore, nous avons retenu à la fois l'approche transversale et l'approche longitudinale. L'importance du concept d'*emergent literacy* (Clay, 1966 ; Katims, 2000) dans nos sociétés a permis un regain d'intérêt dans la compréhension des mécanismes impliqués dans l'acquisition de la lecture (connaissance du code, compétences phonologiques, langage oral, vocabulaire) (Phillips & Lonigan, 2005). Selon une conception interactive des modèles développementaux (Bosse, Valdois, & Tainturier, 2003 ; Gombert, Bryant, & Warrick, 1997 ; Martinet, Valdois, & Fayol 2004), certaines habiletés cognitives sont préalables à l'identification des mots écrits (Muter, Hulme, Snowling, & Stevenson, 2004 ; Nation, Cocksey, Taylor, & Bishop, 2010 ; Savage & Carless, 2005). Par exemple, chez les

normo-lecteurs, la reconnaissance d'un mot écrit nécessite un certain niveau de *vocabulaire* (langage oral) préalable afin de constituer la base de notre lexique mental (Bowey, 2005 ; Snowling & Hulme, 2006). Par la suite, lors de l'apprentissage formel de la lecture vers 6 ans, la compréhension du principe alphabétique et des règles de conversion grapho-phonologique nécessaires au décodage requiert une *connaissance du code* (nom et orientation visuelle des lettres, sons des lettres) (Foulin, 2007 ; Negro & Genelot, 2009 ; Treiman, 2006 ; Winskel & Widjaja, 2007) mais également un certain niveau de *conscience phonologique*, nommée également connaissance méta-phonologique⁴ (Chetail & Mathey, 2009 ; Roman, Kirby, Parrila, Wade-Woolley, & Deacon, 2009 ; Vaessen et al., 2010 ; Wise, Sevcik, Ronski, & Morris, 2010). Par ailleurs, la *mémoire à court terme* est également impliquée dans l'acquisition de la lecture (Alloway, Gathercole & Pickering, 2006 ; Arrington, Kulesz, Francis, Fletcher, & Barnes, 2014 ; Demoulin & Kolinsky, 2016 ; Nevo & Breznitz, 2013 ; Preßler, Könen, Hasselhorn, & Krajewski, 2014) dont la *mémoire de travail* (Silva, Faisca, Ingvar, Petersson, & Reis, 2012). Lors du traitement visuel d'un mot écrit, il existe une rétention temporaire en *mémoire visuelle à court terme* des segments orthographiques avant toute mise en place de la procédure « globale » (Bosse, Commandeur-Lacôte, & Limbert, 2007). De plus, lors de l'utilisation de la procédure analytique, le lecteur doit retenir en *mémoire phonologique à court terme* (nommée également mémoire à court terme verbale) le résultat des conversions grapho-phonologiques (décodage) qui sont mises à jour par la boucle d'auto-répétition subvocale (Dufva, Niemi & Voeten, 2001 ; Lonigan et al., 2009 ; Barker, Saunders & Brady, 2012 ; Savage, Carless, & Ferraro, 2007). De nouveaux modèles de mémoire précisent que les *capacités attentionnelles* contrôlent, selon la tâche de lecture, l'interaction entre les systèmes langagiers représentés en *mémoire à long terme* (Ericsson & Kintsch, 1995) et les systèmes

⁴ Notons que la conscience phono n'est pas la seule dimension mise en avant dans l'apprentissage ordinaire comme la morphologie, la syntaxe et la pragmatique (Gleason & Ratner, 2013). Cependant, dans le cadre de nos travaux exploratoires, il a été choisi de ne pas aborder ces autres dimensions.

stockés en mémoire à court terme verbale (phonologiques et lexico-sémantiques) et/ou spatiale (visuelles et spatiales) (e.g., le modèle des processus emboîtés de Cowan, 1999 ; l'*Attention, Order Short-term memory activation model* ou A-O-STM de Majerus, Heiligenstein, Gautherot, Poncelet, & Van der Linden, 2009 ; Rayner, 1977). Par ailleurs, le traitement des lettres (trait, orientation, ordre sériel des lettres) lors de la récupération des unités linguistiques nécessite également l'intervention de la « fenêtre visuo-attentionnelle » associée à des *compétences visuo-spatiales* (Ans et al., 1998 ; Bosse et al., 2007). Les travaux sur l'apprentissage ordinaire de la lecture ont permis de mettre en avant l'influence de ces connaissances ou habiletés dans l'installation des procédures de lecture. S'intéresser comme nous le faisons à des populations atypiques permettra de mieux comprendre leurs implications dans cet apprentissage.

Au cours de ces trente dernières années, les recherches auprès des personnes porteuses du SW, se sont intéressées aux origines de l'acquisition de la lecture selon une approche transactionnelle (importance de l'environnement social sur la dynamique évolutive). Trois hypothèses sont formulées quant aux origines des déficits de lecture observés dans ce syndrome. D'une part une hypothèse générale qui indique que le niveau d'efficacité intellectuelle peut influencer la mise en place de l'identification des mots écrits. Si cette hypothèse d'un lien avec le niveau d'efficacité intellectuelle avait été la première à être mise en avant dans la littérature, de nombreux travaux l'ont, aujourd'hui, infirmée (Levy et al., 2003 ; Majerus et al., 2003 ; Menghini et al., 2004 ; Steele et al., 2013). D'autre part, deux hypothèses plus spécifiques postulent que le développement atypique de la conscience phonologique et, plus récemment, du traitement visuo-spatial peut induire des difficultés d'installation de la lecture. Ainsi, certains résultats expliquent les déficits de lecture par des altérations des compétences métaphonologiques, auditives et du langage oral (e.g., les travaux de Majerus et al., 2001 ; Menghini et al., 2004). Plus récemment, les études portent leur attention sur les compétences visuo-spatiales et visuo-attentionnelles, également nécessaires pour une mise en place réussie des

procédures d'identification des mots écrits (Dessalegn et al., 2013). Ces deux hypothèses, plus récentes, méritent d'être testées expérimentalement et peuvent être mises en lien avec le profil neuropsychologique spécifique des SW. En effet, nous avons préalablement évoqué l'existence d'une dissociation apparente entre certaines capacités cognitives relativement préservées (lexique et mémoire phonologique) et d'autres altérées (conscience phonologique et traitement visuo-spatial). Ces compétences sont autant d'habiletés prédictives du niveau lecture (Connors, Atwell, Rosenquist, & Sligh, 2001 ; Levy et al., 2003 ; Menghini et al., 2004 ; Steele et al., 2013).

Le deuxième objectif de cette thèse se situe donc dans l'investigation, en parallèle, de plusieurs processus retenus comme impliqués dans la mise en place de l'identification des mots écrits, dont le lexique, la connaissance du code, la méta-phonologique, le traitement visuo-spatial, la mémoire à court terme et l'attention.

Nous développerons nos propos autour du premier axe sur l'acquisition de la lecture et du second axe sur les processus impliqués dans la mise en place de l'activité de lecture chez les personnes porteuses du SW à travers trois parties :

La première partie, subdivisée en deux articles, fait état des recherches antérieures sur la déficience, le syndrome que nous étudions et la mise en place de l'activité de lecture.

Le premier article (article 1) propose un état des lieux sur les connaissances concernant l'accès à la lecture chez les personnes porteuses de déficience intellectuelle (DI), nouvellement qualifiée de trouble du développement intellectuel (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-5* ou DSM-5, 2013). Suivant l'étiologie et la sévérité de la déficience, nous avons ainsi analysé les résultats de 126 études sur la lecture. Les études antérieures résumaient la DI à une certaine forme d'incapacité d'apprendre. Nous avons choisi de prendre le contrepied de ces études en nous inscrivant dans une approche développementale selon laquelle certaines

personnes porteuses de DI accèdent à la lecture (niveau moyen de 6 à 10 ans), malgré un retard (Fajardo, Tavares, Ávila, & Ferrer, 2013).

Le deuxième article (article 2) est exclusivement dédié au profil neuropsychologique des personnes porteuses du SW. L'analyse de 134 études sur ce syndrome permet de repérer l'hétérogénéité des profils (efficience intellectuelle, perception, traitements phonologique et visuo-spatial, langage, mémoire et fonctions exécutives) et les facteurs explicatifs de cette hétérogénéité. Cet article questionne l'impact de ces profils sur la mise en place des apprentissages scolaires comme la lecture (Conners, 2003 ; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001 ; Martens et al., 2008).

La deuxième partie, subdivisée en trois articles, consiste en une présentation des deux études expérimentales menées : études transversale et longitudinale, dont la présentation sera faite au travers de 3 articles. Toutes deux, s'interrogent 1) sur la mise en place des procédures de lecture chez les lecteurs SW francophones et, 2) sur la compréhension des origines des déficits de lecture dans ce syndrome.

Les deux premiers articles (articles 3 et 4) présentent l'étude transversale qui nous a permis, dans un premier temps, de décrire les caractéristiques de la lecture des personnes porteuses du syndrome. Nous avons, également, tenté de déterminer quels pourraient être les facteurs impliqués dans ces déficits d'installation de la lecture. Afin de mieux comprendre les spécificités de cet apprentissage, nous avons retenu une comparaison à des groupes contrôles de même âge mental et de même niveau de lecture. Notons que cette approche transversale ne nous permettant pas de prendre en compte la diversité des évolutions individuelles et les effets de cohorte possibles, nous avons entrepris en parallèle une étude longitudinale.

Le troisième article (article 5) présente les deux premiers temps de l'étude longitudinale (en cours de réalisation). Cette étude se donne pour objectif de tester nos hypothèses quant aux

facteurs impliqués dans ces difficultés⁵ d'installation du langage écrit. A cette fin, nous avons choisi de comparer nos apprenants lecteurs SW à des contrôles typiques de même âge chronologique et de même niveau de vocabulaire. Ainsi, nous avons pu étudier le développement à l'échelle individuelle et l'évolution intra-individuelle des mécanismes impliqués dans l'installation de la lecture.

La troisième partie, propose une discussion sur les apports et les limites de ces études au regard des modèles actuels. Nous y présentons également nos perspectives de recherches et notre conclusion générale. En effet, plusieurs enjeux sont observables dans les recherches sur la lecture : 1) comprendre l'origine des difficultés/troubles d'apprentissage, 2) prédire et anticiper ces problèmes et, 3) identifier les facteurs impliqués dans la mise en place de la lecture dans un souci préventif (Ecalte & Magnan, 2002 ; Sprenger-Charolles & Colé, 2003). Plus largement, cette recherche propose une réflexion autour de l'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses de DI. La transposition de nos résultats à d'autres populations atypiques sera également discutée.

In fine, des réflexions autour de la constitution d'outils de remédiation ajustés à la nature même des déficits d'acquisition de la lecture chez les jeunes porteurs du SW seront proposées. La mise en place de remédiation contribuant à améliorer l'apprentissage permettra d'ouvrir de nouvelles perspectives d'accompagnements pédagogiques. En réponse à la loi du 11 février 2005⁶, cela permettrait également d'explorer de nouvelles propositions de formations auprès des enseignants (spécialisés ou non) et d'améliorer l'insertion sociale et professionnelle de jeunes en situation de handicap.

⁵ Précisons dès à présent que tout au long de notre travail nous utiliserons comme équivalents les termes fragilité, difficulté et altération par souci de répétition ou de « sur-utilisation » de l'un de ces trois termes. Ce choix résulte d'une facilité de lecture, étant entendu que, strictement entendu, il existe une différence croissante par ordre de sévérité entre ces termes : fragilité < difficulté < altération (< déficit < trouble qui peut conduire à un retard).

⁶ Loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.

PREMIÈRE PARTIE :

CADRE THÉORIQUE

AVANT-PROPOS

En France, 1 à 2 % de la population générale présente un trouble du développement intellectuel (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-5* ou DSM-5, 2013), communément appelé déficience intellectuelle ou DI. Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS, 2014), ce trouble neurodéveloppemental est caractérisé par « *la capacité sensiblement réduite de comprendre une information nouvelle ou complexe et d'apprendre et d'appliquer de nouvelles compétences (trouble de l'intelligence), [...] une aptitude diminuée à faire face à toute situation de manière indépendante (trouble du fonctionnement social), un phénomène qui commence avant l'âge adulte et exerce un effet durable sur le développement* » (OMS, 2014 citée dans les avant-propos de l'expertise collective de l'Institut national de la santé et de la recherche médicale ou INSERM, 2016, p. 13). L'étiologie reste encore majoritairement indéterminée (35 à 45 % de DI idiopathiques⁷), pourtant 15% des DI résulte d'anomalies chromosomiques (INSERM, 2016). Le syndrome que nous étudions fait partie de l'une des étiologies connues de la DI.

Cette indétermination implique une extrême variabilité intra- et inter-individuelle lorsque nous étudions la population porteuse de DI. En dépit d'une grande hétérogénéité des profils cognitifs, plusieurs points communs sont néanmoins observables, au titre desquels figurent une lenteur de la vitesse de traitement ainsi que différents niveaux de déficit dans les sphères attentionnelles, mnésiques, spatio-temporelles, linguistiques, de représentation mentale et socio-affectives (Cohen et al., 2001 ; Danielsson, Henry, Messer, & Rönnerberg, 2012 ; Majerus et al., 2010 ; Martens et al., 2008 ; Rondal, 2009 ; Schuchardt, Mäehler, & Hasselhorn,

⁷ La déficience intellectuelle est dite « idiopathique » lorsqu'elle n'a pas de cause connue, qu'elle soit syndromique (syndrome isolé) ou non.

2011 ; Wise et al., 2010). Ces limitations cognitives (notamment intellectuelles) et comportementales peuvent influencer les apprentissages, dont celui de la lecture.

Cette première partie propose une exploration en lien avec les aptitudes de lecture, des caractéristiques du profil neuropsychologique d'abord dans les populations porteuses de DI d'étiologie connue ou non (article 1) puis chez les personnes porteuses du SW (article 2). Parvenons-nous à apprendre à lire lorsque nous sommes porteurs de DI (lié à un syndrome dont le SW ou à une autre étiologie) ? Existe-t-il des variations importantes du niveau de lecture dans ces populations ? Quelle est l'influence du profil neuropsychologique des personnes porteuses du SW sur l'installation des habiletés en lecture ? Ce sont autant de questions auxquelles nous allons tenter de répondre par la suite. Pour ce faire, l'une des originalités de ces deux articles, et plus largement de cette thèse, repose sur l'exploration de plusieurs habiletés cognitives en parallèle, à savoir l'efficacité intellectuelle, la perception (auditive et visuelle), le traitement visuo-spatial, le langage oral, la mémoire ou encore les fonctions exécutives et attentionnelles. En effet, si la majorité des études antérieures s'est centrée sur une ou deux habiletés seulement, cette démarche nous permet de tenir compte de l'extrême variabilité des profils neuropsychologiques de ces deux populations.

De manière plus précise, l'article 1 fait état de 126 recherches portant sur l'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses de DI. Nous tenons compte de l'étiologie et de la sévérité de la DI, de l'âge chronologique et de l'âge mental des personnes porteuses de DI. Ces précisions nous permettent de mieux repérer les différences et les ressemblances entre les caractéristiques du profil neuropsychologique de cette population. Nous cherchons également, en accord avec nos objectifs précités, à mettre en relief certains facteurs cognitifs pouvant être à l'origine de l'hétérogénéité dans l'apprentissage de la lecture.

L'article 2 propose une revue de la littérature constituée de 134 études dédiées aux profils neuropsychologiques complexes des personnes porteuses du SW. Ces publications mettent en avant un profil dissociatif entre la préservation des habiletés de *langage oral* et les difficultés/déficits dans les capacités *méta-phonologiques*, de *traitement visuo-spatial* et *mnésiques* (cf. Introduction générale). Cette dissociation cognitive est d'autant plus intéressante que ces quatre habiletés sont impliquées, à des degrés et des niveaux différents, dans la mise en place de la lecture dans le développement typique (Arrington et al., 2014 ; Demoulin & Kolinsky, 2016 ; Nevo & Breznitz, 2013 ; Preßler et al., 2014 ; Wise et al., 2010). A partir de ces premières constatations et suivant les objectifs précités, nous nous sommes interrogés sur l'effet de ce profil spécifique sur la mise en place des habiletés en lecture. Dans une suite logique, cette première investigation théorique des études antérieures nous permettra une évaluation plus précise des processus et des mécanismes sous-jacents à l'installation de la lecture dans le SW (Connors, 2003 ; Laing et al., 2001 ; Martens et al., 2008).

ARTICLE 1

**ACQUISITION OF READING AND
INTELLECTUAL DEVELOPMENT
DISORDER**

ACQUISITION OF READING AND INTELLECTUAL DEVELOPMENT DISORDER

Anne-Sophie Pezzino^{1,2}, Nathalie Marec-Breton^{1,3}, Agnès Lacroix^{1,4}

Submitted to the *Journal of Psycholinguistic Research*.

¹**Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement, Communication (LP3C, EA 1285)**, University of Rennes, Rennes, France

² Anne-Sophie Pezzino, PhD student of Psychology – LP3C

³ Mrs Nathalie Marec-Breton, Lecturer of Psychology – LP3C

⁴ PhD Agnès Lacroix, Professor of Psychology – LP3C

Corresponding author : PhD student Anne-Sophie Pezzino, University Rennes 2, LP3C (EA 1285), Place du recteur Henri Le Moal, CS 24307, 35 043 RENNES, France,

Email : anne-sophie.pezzino@univ-rennes2.fr

ABSTRACT

We propose a review of the literature of the studies investigating reading acquisition in Intellectual Deficiency (ID), with particular focus on the explanatory factors for reading difficulties. Indeed, we explore the role of intellectual efficiency, perceptual abilities, oral language development, phonological processing and memory. The study of reading acquisition in ID is a challenge because of a high degree of heterogeneity in the results which, together with other variables influencing learning and development. This review has allowed us to understand that there are multiple reasons why individuals with ID have difficulty learning to read. More specifically, there is a link between reading skills and certain cognitive skills, such as perception, oral language, phonological processing, and working memory.

Keywords: Intellectual Deficiency, Reading, Factors

1. Schooling

Intellectual development disorder, better known as *intellectual disability* (ID), is a neurodevelopmental disorder, according to the *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-V* (DSM-5, 2013). Its diagnosis is based on three criteria: general intellectual functioning significantly below the mean (IQ < 70-75), major deficits in adaptive behavior, and onset during the developmental period (before 18 years). Although 1-2% of the population has ID (Maulik et al., 2011), there have been very few studies of how children with ID learn to read at school. And yet today's societies regard reading as a fundamental skill. Reading involves a set of linguistic processes that extract semantic, orthographic and phonological representations of speech. Good identification of written words relies on good phonological decoding abilities (Parrila, Kirby, & McQuarrie, 2004) and orthographic processing (Cunningham, Perry, & Stanovich, 2001). Therefore, reading is a skill that requires its cognitive subcomponents to be automated. However, we must not reduce the mastery of reading to written word recognition abilities. Learning to read begins well before the beginning of formal instruction. Emergent literacy (Katims, 2000), that is, basic reading skills and knowledge, is enhanced during childhood through the practice of oral language and exposure to written words (Hindman, Connor, Jewkes, & Morrison, 2008; Levy, Gong, Hessels, Evans, & Jared, 2006; Sénéchal & LeFevre, 2002). Literacy experiences (shared reading, writing activities) in typical development influence the acquisition of reading and associated skills (letter knowledge, phonological skills, oral language) (Burgess, Hecht, & Lonigan, 2002; Phillips & Lonigan, 2005). However, these experiences are compromised, and sometimes even inaccessible, for children with ID (Martini-Willemin, 2013). Katims (2001) found that only one in five children with mild or moderate ID had literacy skills. Karmiloff-Smith (1995) showed that the mothers of children with Down syndrome (DS) may behave and interact differently, relative to the use of oral language. Nevertheless, Ratz and Lenhard (2013), who studied 1629 young individuals aged 6-21 years

with severe to profound ID, demonstrated that socioeconomic status and family history have no impact on reading performance in ID. These results highlight the limitations of adopting a cross-sectional approach, insofar as it does not allow the acquisition of reading to be observed in sufficient detail.

Based on these findings, we reviewed the sparse studies of reading acquisition in ID, with particular focus on the explanatory factors for reading difficulties.

At present, not all children with ID become expert readers, owing to unknown etiological factors. For example, the mean reading level of individuals with ID aged 16-22 years is equivalent to that of typically developing children aged 6-10 years (Fajardo, Tavares, Ávila, & Ferrer, 2013; Morgan & Moni, 2008). Recent studies have reported that individuals with ID aged 13-33 years are able to learn to read to some extent (Loveall & Conners, 2013). Those aged 10-20 years, for instance, exhibit a delay in letter discrimination, but good reading skills (Martini-Willemin, 2013). These works nevertheless need to be viewed with some caution, given the extreme variability of the results in this population, which probably stems from the broad age ranges sampled (Nash & Heath, 2011; Ratz & Lenhard, 2013). Inspired by Frith's model (1985; taken up by Valtin, 2000) of the three developmental stages of reading acquisition (logographic, alphabetic and orthographic), Ratz and Lenhard (2013) studied 1577 participants with mild-to-profound ID of known etiology between the ages of 6 and 21 years. These authors found that 29.3% could not read, 6.8% read at a logographic level, 31.9% at an alphabetical level, and 32% at an orthographic level, of whom 38.5% had reached the orthographic stage by 11 years, and 41.1% by 16 years. Other studies of ID have drawn on Coltheart (1978)'s dual-route reading model. This model identifies two independent but complementary routes: 1) the *lexical* route, whereby the reader quickly *probes* the written word (known and irregular), in order to identify each of its components (graphemes, phonemes) and retrieve the corresponding

orthographic representation stored in the mental lexicon; and 2) the sublexical route, which allows unknown words (and pseudowords) to be decoded using grapho-phonological correspondences (segmentation of the word into individual graphemes, conversion of each grapheme into its corresponding phoneme units, then merging of the different phonemes to form the word) (Anthony, Williams, McDonald, & Francis, 2007). For example, Cohen et al. (2001)'s descriptive study among 61 adults with mild ID aged 18-56 years found that they had a very slow reading speed and considerable difficulty with word identification tasks (61% of participants). Results suggested that the readers with ID in their sample preferred to use the sublexical procedure (despite slow decoding) rather than the lexical path (no automatization), as observed in Williams syndrome (WS; Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010; Garayzabal & Cuetos, 2008; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013).

However, some individuals with ID have difficulty implementing the sublexical procedure. For example, Temple (2003) observed that a 13-year-old with WS had difficulty using both the lexical and sublexical routes, compared with mental age (MA)-matched controls (see, for example, Menghini, Verucci, & Vicari, 2004). Similarly, readers with WS aged 8-15 years are less likely to use lexical reading than MA-matched controls (Garayzabal & Cuetos, 2008). Results differ for other syndromes. For example, (Boudreau, 2002) found that *good readers* with DS aged 5-17 years used the lexical route just as well as typical controls of the same MA (3-5 years). Taken together, these results indicate that individuals with ID have difficulty mastering both the sublexical and lexical routes. Intrasyndromic differences have been observed, in addition to intersyndromic ones. For example, Connors, Atwell, Rosenquist, and Sligh (2001) demonstrated in persons aged 8-12 years with light-to-profound ID of unknown etiology that *good decoders* have better word reading performances (88.9%) than *poor decoders* (54.5%), especially during identification via the sublexical route (75.1% vs. 9.3%). Finally, the second activity of reading (comprehension) remains relatively poor in ID.

Berger (2002) found that despite their relatively good reading skills, 192 adolescents aged 11-15 years with ID (IQ: 63-80) still had problems accessing semantic representations (for DS, see Groen, Laws, Nation, & Bishop, 2006; Nash & Heath, 2011).

Despite their considerable heterogeneity (sample, age range, type of ID, syndrome, etc.), these initial studies indicate that individuals with ID have the capacity for reading acquisition. The originality of the present study lay in our exploration of the reasons for the obstacles they encounter, based on previous results concerning possible hindrances to the use of the two routes of written word identification, in both typically developing children and those with reading disorders (dyslexia), whether these stem from impairments in overall cognitive abilities (intellectual efficiency) or ones specific to reading (perception, oral language and lexicon, phonological processing, and memory).

2. Cognitive skills

2.1. Intellectual Efficiency

Reading levels differ according to the severity of ID, regardless of etiology (Conners et al., 2001; Saunders & DeFulio, 2007; Wise, Sevcik, Ronski, & Morris, 2010; for DS, see Good & Brophy, 2000).

When the ID is mild, reading skills are relatively poor but discernible. For instance, 80 children aged 6.8-12 years (mean age = 9.4 years) with ID (mean IQ = 61.39) of mixed etiology (fragile X syndrome, DS, or unknown) were able to correctly identify 18% of words (range: 0-58.5%) and 7.5% of nonwords (0-46.7%) (Wise et al., 2010). Ratz and Lenhard (2013) reported that out of 529 adolescents (mean age: 12.1 years) with mild ID of known etiology, 35.8% were at the alphabetic stage (sublexical route) and more than half (59%) at the

orthographic stage (both routes). However, when 8- to 12-year-olds with ID (IQ = 53-56.7) were divided into *good decoders* ($n = 21$) and *weak decoders* ($n = 44$), results revealed differences of 34.4% in word identification and 65.5% in nonword decoding (Conners et al., 2001).

Conners et al. (2001) concluded that when IQ is below 40, individuals with ID can only identify letters and cannot access reading. More recent results have nuanced this finding. A study of 579 individuals (mean age = 13.5 years) with moderate ID showed that 45.5% were at the alphabetic stage and 30.2% at the orthographic stage (Ratz & Lenhard, 2013). Among 259 individuals (mean age = 13.3 years) with severe-to-profound ID, Ratz and Lenhard (2013) found that 12.4% were at the logographic stage, 16.5% at the alphabetic stage, and 4.6% at the orthographic stage, although more than half (66.5%) had not yet embarked on the reading process. Finally, they indicated that out of 210 participants (mean age = 13.9 years) with profound ID, 99.6% had not yet embarked on reading, and the remaining 0.4% was still at the logographic stage.

Some authors, such as Good and Brophy (2000), have shown that in DS, reading is correlated with overall and verbal IQ, but not with performance IQ (see also a study of 61 adults aged 18-56 years with mild ID; Cohen et al., 2001). In WS, by contrast, Levy, Smith, and Tager Flusberg (2003) observed that in 20 young people aged 12.8-20.4 years (mean = 16.5 years) with the syndrome (IQ = 40-84), 1) verbal IQ and word reading were correlated, and 2) performance IQ was correlated with nonword decoding and language skills. By contrast, Saunders and DeFulio (2007), who were strongly criticized by the former on account of their small sample, failed to find a correlation between IQ and basic reading skills (7.8% for correct word identification and 6.6% for correct nonword identification) among 30 adults aged 21-58 years (mean = 35 years) with mild ID of unknown etiology (mean verbal IQ = 66.4 and mean performance IQ = 68.73), despite a correlation between IQ and phonological skills. Thus, when

IQ is controlled for, research findings highlight variability in reading performance that can be attributed to other cognitive functions. In the case of mild ID, Levy's (2011) study of 19 young people aged 13-20.5 years with DS (mean IQ = 60.8) and 19 young people aged 13.3-21.8 years with ID of unknown etiology (mean IQ = 59.1) demonstrated that IQ mediates correlations between word decoding (sublexical route) and certain high-level cognitive functions (phonological short-term memory and phonological awareness). When ID is severe to profound, there is also a positive correlation between the severity of ID and the development of the cognitive skills underlying the act of reading (Ratz & Lenhard, 2013).

In summary, individuals with ID are perfectly capable of accessing reading and its prerequisites. Studies explaining the reading difficulties observed in ID point to a delay in the acquisition of these prerequisites. The level of intellectual efficiency is therefore not the only predictor of reading performance (Conners et al., 2001; Lévy, 2011; Ratz & Lenhard, 2013). There therefore appears to be a complex link between IQ and high-level processes (phonological, semantic and linguistic representations, memory and comprehension), which has an impact on the low-level processes (decoding) needed for reading (Conners et al., 2001; Lévy, 2011; Ratz & Lenhard, 2013). The considerable inter- and intrasyndromic variability in the cognitive skills involved in reading, may also explain the heterogeneity of results for ID (Laws & Gunn, 2002; Nash & Heath, 2011).

Beyond the general hypothesis on intellectual efficiency outlined above, our review highlighted results concerning specific cognitive factors (language, phonological processing, perception, memory, and executive functioning) that may explain atypical cognitive characteristics and reading acquisition in ID.

2.2. Perceptual Abilities

The cognitive skills needed for reading acquisition include perceptual auditory skills (phonological processing of the word's oral sequence) and visual or visual-attentional abilities (Valdois, Lassus-Sangosse, & Lobier, 2012).

At the auditory level, the categorical perception of speech sounds is correlated with the reading difficulties of individuals with dyslexic disorders (Bogliotti, Serniclaes, Messaoud-Galusi, & Valdois-Charolles, 2008; Serniclaes, Ventura, Morais, & Kolinsky, 2005). Serniclaes et al. (2005) demonstrated that hypersensitivity to acoustic variations within the same category of phonemes can prevent reading acquisition. Research in the wake of this study has reported atypical auditory functioning in several clinical cases of ID. Compared with typical controls matched on chronological age (CA), individuals with WS (IQ = 40-70), exhibit hypersensitivity to acoustic differences in sounds (Majerus et al., 2011; Zarchi, Attias, & Gothelf, 2010). This type of discriminatory behavior is similar to the allophonic speech perception mode observed in prelinguistic children (phonological categories not established before the age of 6 months) (Kuhl, 2004).

At the visual level, low-level processes (contrasts) and visual-attentional processing (all the letters in the sequence forming the written word) are also implicated in the difficulty that dyslexic individuals have identifying words (Valdois et al., 2012). Inspired by this work, several studies in ID have suggested that the specificities of reading can be explained by a deficit in visual-attention processing. For example, young people aged 5-15 years with WS were found to have atrophy of the parietal cortex involved in visual-attentional and visuospatial processing (see also the meta-analysis of 30 studies by Martens, Wilson, & Reutens, 2008; Thomas, Purser, & van Herwegen, 2012). Sarpal et al. (2008) postulated that visuospatial difficulties (face or object recognition task) in WS stem from a disconnection between the ventral visual pathway and the intraparietal fissure. More recently, Majerus et al. (2010) highlighted the processing of

local rather than global visuospatial information in WS. This visual processing specificity could result in poor identification of written words, owing to lexicalization errors, visual substitution or the visual displacement of letters.

We therefore suggest that, perceptual deficits in auditory and visual processing in the ID population hamper reading acquisition, preventing or slowing down the implementation of word identification procedures via the lexical or sublexical route.

2.3. Oral Language Development

In typical development, oral language skills are more important for acquiring the knowledge needed to learn to read than the sociocultural environment (Elbro & Scarborough, 2003; Velleman & Vihman 2006).

Longitudinal studies of ID have shown that the babbling of 18-month-old infants with WS or DS is immature relative to their CA (Masataka, 2001; Mervis & Bertrand, 1997). For children with WS, the average age of acquisition of 100 words is 3 years (Mervis et al., 2003; for DS see, for example, Abbeduto, Warren, & Conners, 2007), compared with 2.6 years in typical development (Fenson et al., 2007). Despite intersyndromic differences (Caselli et al., 2004; Mervis & Klein-Tasman, 2000; Vicari, Bates, Ypsilanti, Grouios, Alevriadou, & Tsapkini, 2005), researchers generally observe a slowing of lexical development in ID, leading to difficulties with oral comprehension (Buckley & Bird, 2002). Berger (2002) found that children with mild ID perform well on the identification and storage of lexical, infralexical, propositional and phrasal units during reading, but not on meaning construction.

In typical development, expert reading requires fast word recognition, but also automatic syntax calculation, in order to free up resources in working memory and thereby access high-level comprehension processes. Among beginning readers, *epilinguistic*

manipulation (Hakes, 2012) provides access to sentence semantics and allows learners to familiarize themselves with their sound configuration. However, the absence of a *syntactic ceiling* is another developmental specificity of ID (Laws & Bishop, 2003). For example, children with DS continue to develop the ability to deal with the syntactic complexity of sentences up to the age of 20 years (Laws & Bishop, 2003). Children with ID reach a mean verbal production length of three significant elements around the age of 9 (for SD, see Rondal, 2009).

This slow and atypical development of oral language has an impact on the acquisition of other types of knowledge needed for reading, such as orthographic lexicon development and the development of metalinguistic knowledge (written language).

The lexicon plays a fundamental role in reading for two reasons: 1) the automatic processing of the orthographic form of the words is essential for the reading is fluid enough by accessing a harmonious understanding; and 2) knowledge of words and their meanings is a prerequisite for constructing mental representations of the situations described by the texts. However, there has been relatively little research on the extent and processing of the orthographic lexicon of individuals with ID. It seems that good readers with ID have an internalized knowledge of the orthographic representations accepted in their mother tongue, despite being sometimes delayed in their orthographic processing (for WS, see Garayzábal & Cuetos, 2008; Menghini et al., 2004). There are currently two possible explanations for this delay (Baddeley, 2000): 1) difficulty storing orthographic units in the mental lexicon; and 2) deficits in the retrieval and use of this information. Several arguments support the first explanation. Given the Matthew effect described by Stanovich (1986), children with ID are probably at a disadvantage when it comes to acquiring a written mental lexicon. The more we read, the larger our lexicon. Thus, because of their slower lexical development and comprehension difficulties, these children read less, and therefore have less opportunity to

acquire and store new orthographic knowledge. As a result of this *vicious circle*, individuals with ID are slower at acquiring new vocabulary, which is detrimental to their reading (Boudreau, 2002). Loveall and Conners (2013) recently found that individuals aged 13-33 years with ID of mixed etiology performed better on the orthographic recognition of nonwords after phonological decoding than after repetition.

Thus, the specificities of their lexical and syntactic restructuring seem to contribute to the atypical development of orthographic and semantic processing in individuals with ID. The above-mentioned hypotheses question the role of 1) phonological processing, and, 2) mechanisms of orthographic information storage and retrieval (working memory) in reading difficulties. In the following sections, we therefore look at the progress of research in these last two areas.

2.4. Development of Phonological Processing

In addition to the mastery of oral language, various studies have examined whether the metalinguistic (including phonological) knowledge of individuals with ID is sufficient to correctly develop writing skills. Researchers have highlighted a metacognitive deficit in individuals with ID related to phonological skills (Kennedy & Flynn, 2003; Verucci, Menghini, & Vicari, 2006). Good phonological skills (phonological awareness) are required for word recognition among typically-developing individuals (Nation, Cocksey, Taylor, & Bishop, 2010), as well as those with ID (Blischak, Shah, Lombardino, & Chiarella, 2004; Saunders & DeFulio, 2007; Wise et al., 2010). Studies in ID show that phonological awareness is predictive of word and nonword decoding abilities (Saunders & DeFulio, 2007; Wise et al., 2010). Verucci et al. (2006) observed that the scores of children with DS (mean MA = 6.2 years) on phoneme suppression and rhyming tasks were significantly correlated with nonword reading. *Good*

decoders with ID are more efficient than *weak decoders* on phonological awareness tasks (Conners et al., 2001), although reading acquisition remains possible despite weak phonological awareness (Boudreau, 2002; Cupples & Iacono, 2002; Kennedy & Flynn, 2003). Barker, Sevcik, Morris, and Ronski (2013) found that among 294 children aged 7-10 years with mild ID (mean IQ = 63), correlations between phonological processing and reading skills were similar to those of typical children matched on MA. For example, young people with DS exhibit nonword decoding abilities despite lower phonological performances than MA-matched controls (Abbeduto et al., 2007; Kennedy & Flynn, 2003; Roch & Jarrold, 2008; Verucci et al., 2006; meta-analysis by Lemon & Fuchs, 2010; Næss, Melby-Lervåg, Hulme, & Lyster, 2012). Similarly, children with WS can partially use decoding skills despite poor performances on phonological awareness tasks, compared with CA- or lexical age-matched typical controls (Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001; Levy et al., 2003; Majerus et al., 2003).

Moreover, the results recorded by Wise et al. (2010) in children aged 7-9 years with DS (mild ID) led them to conclude that phonological awareness accounts for a significant amount of variance in word and nonword decoding speed after controlling for CA and vocabulary level. Gombert (2002)'s comparison of children with DS (CA = 13.9 years) and reading age-matched typical controls (mean reading age = 7.1 years) revealed positive correlations between measures of phonological awareness and word reading performance in both groups.

According to Gombert (2002), task complexity may partly explain the differences in results for phonological awareness between studies. In his study, he found that children with DS performed better on syllable segmentation and rhyme detection than on phoneme writing, counting and suppression. Tasks assessing phonological skills require explicit manipulation (high-level process) that is difficult for people with ID to implement. Gombert (2002) also demonstrated that individuals with ID perform just as well as reading age-matched typical

controls on implicit phonological tasks. Similar results (performance equivalent to their CA and MA) are found for children and adolescents with WS on verbal fluency tasks, but not on rhyming judgment (e.g., the meta-analysis of Volterra, Capirci, & Caselli, 2001). This raises the question of whether the reading acquisition difficulty observed in ID partly stems from difficulty using high-level processes (metaphonological skills).

2.5. Memory

Several studies in both typically developing and struggling readers have demonstrated that reading achievement is influenced by *working memory* (Cain, Oakhill, & Bryant, 2004; Loosli, Buschkuehl, Perrig, & Jaeggi, 2012). Studies exposing working memory disorders in children and adolescents with ID (Channell, Loveall, & Conners, 2013; Conners et al., 2001; Henry & Maclean, 2002; Henry & Winfield, 2010; Schuchardt, Mäehler, & Hasselhorn, 2011) are based on Baddeley (2007)'s multicomponent model. Children with ID have a working memory deficit in relation to their CA, with performances equivalent to an MA of 4-6 years (Bayliss, Jarrold, Baddeley, & Leigh, 2005; Henry & MacLean, 2002; Hulme & Mackenzie, 2014; Mähler & Schuchardt, 2009; Numminen et al., 2000; Schuchardt, Mäehler, & Hasselhorn, 2011; van der Molen, van Luit, van der Molen, & Jongmans Jongmans, 2010). For their part, Costanzo et al. (2013) observed more difficulties with verbal (digit span) and visuospatial (Corsi Block Test) memory among 18 young people with WS (mean CA = 17.6 years; mean MA = 6.7 years; mean IQ = 53) and 15 young people with DS (mean CA = 14.5 years; mean MA = 6.2 years; mean IQ = 53) than among 17 typical children (mean CA = 7.4 years) matched on MA (see also Henry & Winfield, 2010; van der Molen, van Luit, Jongmans, & van der Molen, 2007). Poloczek, Büttner, and Hasselhorn (2014) also found that the verbal memory span (object name span) of 34 children aged 10-12 years with mild ID (IQ = 65-81) was smaller than that of 34 typical children matched on MA (see also Henry & MacLean, 2002; Henry &

Winfield, 2010). The explanation for these various results is that, beyond sample size and ID severity, individuals with ID are more familiar with numbers than with object names.

According to Baddeley (2007)'s model, the study of *phonological memory* in ID is central. Conners et al. (2001) reported that, among 65 8- to 12-year-olds with mild-to-moderate ID, phonological memory was correlated with word reading, but not with phonological awareness performances (see also Henry & Winfield, 2010; Numminen et al., 2000). Other studies have failed to find a clear link between phonological memory and reading in ID (Bayliss et al., 2005). In order to understand these divergent results, studies have focused on the different structural skills of phonological memory. Thus, difficulty storing and updating the phonological code of verbal information in DS (Baddeley & Jarrold, 2007; Næss, Lyster, Hulme, & Melby-Lervåg, 2011) is predictive of early reading skills (up to age 4-5 years), after controlling for CA and nonverbal skills (Bird, Cleave, & McConnell, 2000; Laws & Gunn, 2002). Similar findings are reported for young people aged 8.6-15.9 years with fragile X syndrome (Munir, Cornish, & Wilding, 2000) and for people aged 9.9-15.6 years with moderate ID (Büchel & Paour, 2005). Specifically, among individuals with mild ID, the variance in reading ability is explained by predominant use of the phonological loop compared with other components of working memory (Henry & Winfield, 2010). It should be noted that in DS, Vicari et al. (2004) demonstrated the impact of a functional deficit in the phonological loop on verbal span. Thus, difficulty storing and updating phonological information in ID can be explained by little or no use of the phonological loop via subvocal rehearsal. Several studies assessing the use of this loop among people with mild ID have failed to observe any word-length effect (Conners et al., 2001; Hasselhorn & Mähler, 2007; Henry & Winfield, 2010; Hulme & Mackenzie, 2014; Poloczek et al., 2014; Rosenquist, Conners, & Roskos-Ewoldsen, 2003). By contrast, other studies in individuals with mild ID have shown a significant word-length effect, but no interaction with the word's position in the list (Poloczek et al., 2014; Schuchardt et al., 2011; van der Molen et

al., 2007). Another study by Jarrold, Hartley, Phillips, and Baddeley (2000) revealed word-length effects in a verbal serial recall task, but not in a cued recall task, when 13 young people aged 7.9-27.9 years with WS were compared with MA-matched controls (4-5 years). The variance in these results illustrates the effects of methodological bias in these studies of ID, characterized by small sample sizes, lack of a sufficiently sensitive test to reliably detect a word length effect at the same time as a significant interaction effect, and failure to take account of the fact that sequences of long versus short words take longer to pronounce, resulting in the first words disappearing faster from the phonological store than the last ones (Poloczek et al., 2014).

Nevertheless, these results suggest that the underuse of the phonological loop by individuals with ID depends on their level of mental development and the type of memory task (Conners et al., 2001; Henry & Winfield, 2010; Poloczek et al., 2014). Moreover, the presence of a phonological similarity effect indicates that people with ID have good phonological representations stored in memory (Jarrold et al., 2000; Rosenquist et al., 2003; Schuchardt et al., 2011). Thus, their limited phonological store is linked to a low storage capacity rather than to a subvocal rehearsal deficit (Baddeley & Jarrold, 2007). More generally, the development of verbal working memory in ID seems to follow that of MA, unlike the development of nonverbal working memory, which is correlated with other developmental factors (Danielsson, Henry, Messer, & Rönnerberg, 2012). For example, studies have reported better performance on nonverbal (Corsi block test) versus verbal (word span) memory tasks in individuals with ID (Henry & Winfield, 2010). Despite these results, very little research in ID has focused on *visuospatial memory* and the role of the visuospatial sketchpad in working memory difficulties (Henry & MacLean, 2002). Vicari et al. (2004) demonstrated that, compared with typical children of the same MA, 56 young people with DS (mean IQ = 44.7; CA = 6.4-26.7 years) had impaired performances on visual and spatial span tasks, and 69 young people with WS (mean

IQ = 52.7; CA = 4.6-29.8 years) had deficits in visuospatial span tasks (see also van der Molen et al., 2010). Working memory difficulties should therefore not be reduced either to the processing of visuospatial information or to anomalies in visual analysis. By contrast, Henry and MacLean's (2002) study showed that 53 children with ID (CA = 11.11 years; MA = 7.11 years) drew heavily on cognitive resources when using visuospatial memory, as did typically developing children aged 4-6 years (see also Henry & Winfield, 2010; Schuchardt et al., 2011). The establishment of control processes (central administrator) in individuals with ID seems equivalent to that in children of the same MA (Henry & Winfield, 2010; Schuchardt et al., 2011). This suggests to us that the links between short-term memory processes and attentional processes in reading mechanisms need to be considered in ID.

Long-term memory has also been extensively studied in ID (Vicari & Carlesimo, 2002). Individuals with ID can rely on knowledge stored in long-term memory to support the short-term storage of new information (Henry, 2010). In ID, fast naming tasks are correlated with performances on word and nonword reading and tasks measuring phonological awareness (Channell et al., 2013; Garayzábal & Cuetos, 2008; Saunders & DeFulio, 2007). As in typical development (Torgesen et al., 1997), these two processes (reading and rapid naming) require access to and retrieval of phonological information stored in long-term memory. However, sublexical phonological representations (phonemes and syllables) may have a specific organization in some cases of mild-to-severe ID (Majerus, Van der Linden, Mulder, Meulemans, & Peters, 2004; Thorn & Frankish, 2005). For example, in WS, *weak decoders* (Roch & Jarrold, 2008) exhibit an absent or inverted phonotactic frequency effect compared with *strong decoders* (Menghini et al., 2004). Finally, in relation to their MA, people with ID are recognized to perform more poorly on explicit long-term memory tasks (episodic and semantic) (Jarrold, Hartley, Phillips & Baddeley, 2007), but at an equal level on implicit

memory tasks (priming effect and procedural learning) (Bussy et al., 2011; Witt, & Vinter, 2013; see also the meta-analysis by Lifshitz, Shtein, Weiss, & Vakil, 2011).

All these results point to a deficit in the use of phonological memory inducing reading difficulties, including the learning of word pronunciation and the implementation of decoding. Poor retrieval and maintenance of information in working memory makes it difficult to store new learning (including reading) in long-term memory in ID. Beyond phonological retrieval from long-term memory, the development of patterns and orthographic regularity in individuals with ID may be hampered by the time it takes to activate letter representations. Moreover, there seem to be specificities in the implementation of visuospatial memory. We can relate this last observation to a general deficit in executive resources (memory, attention, inhibition, planning) among children with ID (Costanzo et al., 2013; Danielsson et al., 2012) and its impact on the automation of reading procedures (Majerus et al., 2010; Martens et al., 2008; Sarpal et al., 2008).

3. Discussion and Research Perspectives

The purpose of the present review was to carry out an inventory of current knowledge on literacy acquisition difficulties in ID. Researchers have approached this domain in different ways, with some interested in the implementation of decoding, and others focusing on the development of associated skills (lexicon, phonological awareness, visuospatial processing, memory, etc.). The result is a high degree of heterogeneity in their results which, together with other variables influencing learning and development (family, sociocultural environment, medical diagnoses, etc.), makes the study of this ID population extremely challenging. Studies of homogeneous populations need to be carried out to understand the causes of these difficulties better.

Our review suggests that reading acquisition in ID is generally atypical and delayed. More specifically, weaknesses in decoding skills induce a delay in the reading acquisition of individuals with ID in relation to their CA and MA (Conners et al., 2001; Menghini et al., 2004; Næss et al., 2012; Nash & Heath, 2011; Ratz & Lenhard, 2013). Several authors have observed a delay in the acquisition of this skill compared with typical development (Abbeduto et al., 2007; Fenson et al., 2007), sometimes with a lack of automation (Barca et al., 2010; Conners et al., 2001; Næss et al., 2012; Roch & Jarrold, 2008; Saunders & DeFulio, 2007; Verucci et al., 2006). Studies also show that people with ID have difficulty decoding new words (sublexical route) and gaining access to reading comprehension (Boudreau, 2002).

It should be noted that we began this article by explaining the usefulness of Coltheart (1978)'s dual-route model for understanding readers' different profiles. In the future, support from other models will be needed. Few of the studies mentioned here were based on theoretical models of reading (expert or learning models) (Coltheart, Rastle, Perry, Langdon, & Ziegler, 2001; Frith, 1985; Share, 2004). They nevertheless provide evidence in favor of atypical functioning rather than a simple delay in reading acquisition. Several studies have shown that the deficits of individuals with ID concern the explicit skills (metaphonology, phonological awareness, visuospatial processing) necessary for learning to read rather than the implicit ones (visuospatial memory, lexicon) (Bussy et al., 2011; Gombert, 2002; Lifshitz et al., 2011; Witt & Vinter, 2013). They show that reading acquisition difficulties in ID are related to specificities in the implementation of high-level processes. For example, individuals with ID have more difficulty performing tasks that require a high level of control and awareness of strategies than those requiring unintentional encoding (Atwell et al., 2003). Thus, implicit learning (as defined by Vinter, Pacton, Witt, & Perruchet, 2010) seems better preserved than explicit learning in ID.

A further aim of our review was to better understand the reading difficulties observed in ID by focusing on studies dealing with explanatory factors. We found that individuals with

ID experience a general cognitive slowdown that causes a delay in the development of the cognitive and behavioral skills needed to acquire reading (Schuchardt et al., 2011). Atypical functioning is also observed in the main cognitive dimensions involved in learning to read, namely perception (Majerus et al., 2010), oral language (Laws & Bishop, 2003; Rondal, 2009), phonology (Saunders & DeFulio, 2007; Wise et al., 2010), memory (Henry & Winfield, 2010; Schuchardt et al., 2011), and attention (Danielsson et al., 2012; Martens et al., 2008). Learning to read therefore involves several interrelated variables. So far, very few studies have examined the impact of the specific neuropsychological profile of individuals with ID? on the skills underlying reading, despite the hypothesis that the origin of reading difficulties in ID is multidimensional (Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013). Future research should question the origin of differences in the cognitive profiles of individuals with ID, in order to understand their atypical development better. Longitudinal studies (using the developmental trajectory method) are rare, even though they would provide a means of exploring and understanding the strategies implemented by readers in comparison with non-ID readers during development. In the long term, such comparisons would help us to describe the processes underlying reading acquisition in ID, allowing us to better understand why some individuals with IDs are able to read and others not, and to pinpoint the origins of reading difficulties.

To date, there has been virtually no research assessing the contribution of these variables and how they may influence each other. Current research is generally concerned with the dimensions highlighted in research on typical learning and reading disorders. We have seen that much of this work has focused on the development of phonological skills in ID (Majerus et al., 2010; Saunders & DeFulio, 2007; Wise et al., 2010). However, this development requires good perceptual abilities and working memory. Future research should clarify the possible indirect effects of certain cognitive dysfunctions on reading acquisition. Many questions remain open, concerning the links between the acquisition of oral language and that of written language,

between visuospatial skills, memory and the storage of spelling information in memory, and between oral language development and family interactions around writing. To answer these questions, more longitudinal studies need to be conducted to highlight different learning profiles. For example, recent research among individuals with WS has highlighted the specific role of visuospatial deficits in learning to read (Dessalegn et al., 2013).

One of the difficulties of studying the acquisition of reading and its explanatory factors in ID is determining which group to use to compare the performances of individuals with ID, and which comparisons (structural, developmental, strategic, metacognitive, motivational) to run (Thomas et al., 2009). Should we compare them with typical readers or readers matched on MA, level of oral language, or CA? Different choices can lead to highly divergent results. For example, some studies of reading acquisition have included nonreading participants with ID (Laing et al., 2001), a method strongly criticized by Levy and al. (2003). Likewise, most of the time, comparisons are limited to other syndromic or functional pathologies (Costanzo et al., 2013; Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013; Menghini et al., 2004), and involve a wide CA range (Cohen et al., 2001; Conners, Mooere, Loveall, & Merrill, 2011; Saunders & DeFulio, 2007). There is also considerable heterogeneity of results at the interindividual level, even within the same syndrome. For example, in the WS population, some children learn to read (reading and understanding a few sentences) and some do not (letter recognition) (Levy et al., 2003).

Nevertheless, intersyndromic comparisons and comparisons between different categories of *weak readers* are also interesting. Conners et al. (2011) focused on different memory profiles in DS, WS and fragile X syndrome, and their implications for reading acquisition. DS and WS were found to be characterized by relatively good immediate visual memory and good phonological retrieval. The difference between the two syndromes lay in poorer verbal working memory and phonological recoding abilities in DS than in WS. By contrast, fragile X syndrome was characterized by severe impairment of visual and verbal

working memory. Despite specific memory profiles and very different linguistic abilities across the three syndromes, there is a common model: relatively good word recognition, but a very weak understanding of the sentences or words that are read. The authors suggested that reading instruction should be based on the memory strategies used for each of the three etiologies of ID. Given the importance of their results, further research of this type will need to be conducted in the years to come. For the time being, studies remain at the level of the theoretical hypothesis. For example, several studies have indicated that the reading profile in WS is reminiscent of dyslexia (Dessalegn et al., 2013; Menghini et al., 2004; Temple, 2003). However, most of these are nongeneralizable case studies.

Overall, individuals with ID display a lack of interest in school subjects because of their comprehension difficulties (Odom, Buysse, & Soukakou, 2011). The motivation to learn therefore also has to be examined, as does the lack of stimulation in terms of parents' and teachers' expectations (Carter et al., 2009). Research has revealed differences in reading acquisition according to socio-environmental factors such as parental stimulation, motivation, and self-esteem (Buckley & Bird, 2002). Developmental studies adopting the neuroconstructivist approach (Karmiloff-Smith, 1998) are needed to observe the impact of schooling mode (inclusion, special school for children with ID, early intervention program, cognitive remediation, adult-mediated transition from implicit to explicit, etc.) on individuals with ID (Browder et al., 2008; Frankel & Gold, 2007; Gayadeen, 2014; Landesman-Ramey, Ramey, & Lanzi, 2007; Lehoux, 2015). Chapman and Hesketh (2001) highlighted the lack of adequate stimulation for children with ID in school settings. For example, children with DS are known to rely more on visual input than on hearing for learning (Steele et al., 2013). However, it is important not to sequence the learning of reading for children with ID according to these

modalities (e.g., the working on phonemes, then on graphemes) but to apply a holistic approach (Martini-Willemin, 2013).

This review of the literature has allowed us to understand that there are multiple reasons why individuals with ID have difficulty learning to read. There is a link between reading skills and certain cognitive skills, namely perception, oral language, phonological processing, and working memory. There is no doubt that future research will allow us to ascertain whether the learning difficulties of individuals with ID are related to a general deficit or to more specific deficits, by exploring the links between reading skills and cognitive abilities. Moreover, the considerable heterogeneity of individuals with ID (severity, etiology, age, schooling, associated disorders) requires further inter- and intrasyndromic comparisons. If a longitudinal approach is adopted, this will make it possible to identify developmental trajectories in the learning of reading, whether or not they are specific to the syndrome. These explorations will allow for the implementation of adapted support and the improvement of learning and autonomy, and will open up new perspectives on schooling, training, and social and professional integration.

REFERENCES

- Abbeduto, L., Warren, S. F., & Conners, F. A. (2007). Language development in Down syndrome: From the prelinguistic period to the acquisition of literacy. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *13*, 247–261.
- Anthony, J. L., Williams, J. M., McDonald, R., & Francis, D. J. (2007). Phonological processing and emergent literacy in younger and older preschool children. *Annals of Dyslexia*, *57*(2), 113-137.
- Atwell, J. A., Conners, F. A., & Merrill, E. C. (2003). Implicit and explicit learning in young adults with mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, *108*(1), 56-68.
- Baddeley, A. D. (2000). Short-term and working memory. In E. Tulving & F.I.M. Craik (Eds.), *The Oxford handbook of memory* (pp. 77-92). New York: Oxford University Press.
- Baddeley, A., & Jarrold, C. (2007). Working memory and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *51*(12), 925-931.
- Barca, L., Bello, A., Volterra, V., & Burani, C. (2010). Lexical-semantic reading in a shallow orthography: Evidence from a girl with Williams Syndrome. *Reading and Writing*, *23*(5), 569-588.
- Barker, R. M., Sevcik, R. A., Morris, R. D., & Ronski, M. (2013). A model of phonological processing, language, and reading for students with mild intellectual disability. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *118*(5), 365–380.
- Bayliss, D. M., Jarrold, C., Baddeley, A. D., & Leigh, E. (2005). Differential constraints on the working memory and reading abilities of individuals with learning difficulties and typically developing children. *Journal of Experimental Child Psychology*, *92*(1), 76-99.
- Berger, D. (2002). Reading and children with mild intellectual disabilities: Difficulties and practical pedagogical solutions? *Revue Européenne du Handicap Mental*, *24*, 15-28.

- Bird, E. K. R., Cleave, P. L., & McConnell, L. (2000). Reading and phonological awareness in children with Down syndrome: A longitudinal study. *American Journal of Speech-Language Pathology, 9*(4), 319-330.
- Blischak, D. M., Shah, S. D., Lombardino, L. J., & Chiarella, K. (2004). Effects of phonemic awareness instruction on the encoding skills of children with severe speech impairment. *Disability and Rehabilitation, 26*(21-22), 1295-1304.
- Bogliotti, C., Serniclaes, W., Messaoud-Galusi, S., & Sprenger-Charolles, L. (2008). Discrimination of speech sounds by children with dyslexia: Comparisons with chronological age and reading level controls. *Journal of Experimental Child Psychology, 101*(2), 137-155.
- Boudreau, D. (2002). Literacy skills in children and adolescents with Down syndrome. *Reading and Writing, 15*, 497–525.
- Browder, D. M., Spooner, F., Ahlgrim-Dezell, L., Harris, A., & Wakeman, S. (2008). A meta-analysis on teaching mathematics to students with significant cognitive disabilities. *Exceptional Children, 74*, 407– 432.
- Büchel, F. P., & Paour, J. L. (2005). Déficience intellectuelle: Déficits et remédiation cognitive [Intellectual disability: deficits and cognitive remediation]. *Enfance, 57*(3), 227-240.
- Buckley, S., & Bird, G. (2002). Cognitive development and education: Perspectives on Down syndrome from a twenty-year research programme. In M. Cuskally, A. Jobling, & S. Buckley (Eds.), *Down syndrome across the life span* (pp. 66-80). London: Whurr Publishers.
- Burgess, S. R., Hecht, S. A., & Lonigan, C. J. (2002). Relations of the home literacy environment (HLE) to the development of reading-related abilities: A one-year longitudinal study. *Reading Research Quarterly, 37*(4), 408-426.

- Bussy, G., Charrin, E., Brun, A., Curie, A., & Des Portes, V. (2011). Implicit procedural learning in fragile X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(5), 521-528.
- Cain, K., Oakhill, J., & Bryant, P. (2004). Children's reading comprehension ability: Concurrent prediction by working memory, verbal ability, and component skills. *Journal of Educational Psychology*, 96(1), 31.
- Carter, E. W., Owens, L., Trainor, A. A., Sun, Y., & Swedeen, B. (2009). Self-determination skills and opportunities of adolescents with severe intellectual and developmental disabilities. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 114(3), 179-192.
- Channell, M. M., Loveall, S. J., & Conners, F. A. (2013). Strengths and weaknesses in reading skills of youth with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 34(2), 776–787.
- Chapman, R., & Hesketh, L. (2001). Language, cognition, and short-term memory in individuals with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 1-7.
- Cohen, D., Rivière, J. P., Plaza, M., Thompson, C., Chauvin, D., Hambourg, N., ... Flament, M. (2001). Word identification in adults with mild mental retardation: Does IQ influence reading achievement? *Brain and Cognition*, 46(1-2), 69–73.
- Coltheart, M. (1978). Lexical access in simple reading tasks. In G. Underwood (Eds.), *Strategies of information processing* (pp. 151-216). London: Academic Press.
- Coltheart, M., Rastle, K., Perry, C., Langdon, R., & Ziegler, J. (2001). DRC: a dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review*, 108(1), 204-256.

- Conners, F. A., Atwell, J. A., Rosenquist, C. J., & Sligh, A. C. (2001). Abilities underlying decoding differences in children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research, 45*(4), 292-299.
- Conners, F. A., Moore, M. S., Loveall, S. J., & Merrill, E. C. (2011). Memory profiles of Down, Williams, and fragile X syndromes: Implications for reading development. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics, 32*(5), 405-417.
- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T., & Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: a comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(5), 1770-1780.
- Cunningham, A. E., Perry, K. E., & Stanovich, K. E. (2001). Converging evidence for the concept of orthographic processing. *Reading and Writing, 14*(5-6), 549-568.
- Cupples, L., & Iacono, T. (2002). The efficacy of 'whole word' versus 'analytic' reading instruction for children with Down syndrome. *Reading and Writing, 15*(5-6), 549-574.
- Danielsson, H., Henry, L., Messer, D., & Rönnerberg, J. (2012). Strengths and weaknesses in executive functioning in children with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities, 33*(2), 600-607.
- Dessalegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase, 19*(4), 328-347.
- Elbro, C., & Scarborough, H. S. (2003). Early identification. In P. Bryant & T. Nunes (Eds.), *Handbook of children's literacy* (pp. 339-359). Dordrecht: Kluwer.
- Fajardo, I., Tavares, G., Ávila, V., & Ferrer, A. (2013). Towards text simplification for poor readers with intellectual disability: When do connectives enhance text cohesion? *Research in Developmental Disabilities, 34*(4), 1267-1279.

- Fenson, L., Marchman, V. A., Thal, D., Dale, P. S., Bates, E. & Reznick, J. S. (2007). *The MacArthur-Bates Communicative Development Inventories user's guide and technical manual* (2nd Edition.). Baltimore, MD: Brookes Publishing.
- Frankel, E. B., & Gold, S. (2007). Principles and practices of early intervention. In I. Brown & M. Percy. (Eds.), *A comprehensive guide to intellectual and developmental disabilities* (pp. 451-466). Baltimore-London: Brookes Publishing.
- Frith, U. (1985). Beneath the surface of developmental dyslexia. *Surface dyslexia*, 32.
- Garayzabal, H. E., & Cuetos, V. F. (2008). Learning to read in children with Williams syndrome. *Psicothema*, 20(4), 672-677.
- Garayzabal, H. E., & Cuetos, V. F. (2010). Lexico-semantic processing in Williams syndrome. *Psicothema*, 22(4), 732-738.
- Gayadeen, S. (2014). *L'efficacité des mesures de soutien offertes aux parents d'enfants âgés de 2 à 5 ans ayant un retard global de développement (Rapport de revue systématique)*. Trois-Rivières: CRDITED MCQ-IU.
- Gombert, J.E. (2002). Children with Down syndrome use phonological knowledge in reading. *Reading and Writing*, 15(5-6), 455-469.
- Good, T., & Brophy, J. (2000). *Looking in classrooms* (8th Edition). New York: Longman.
- Groen, M.A., Laws, G., Nation, K., & Bishop, D.V. (2006). A case of exceptional reading accuracy in a child with Down syndrome: Underlying skills and the relation to reading comprehension. *Cognitive Neuropsychology*, 23, 1190–1214.
- Hakes, D. T. (2012). *The development of metalinguistic abilities in children*. Berlin: Springer Verlag.
- Hasselhorn, M., & Mähler, C. (2007). Phonological working memory of children in two German special schools. *International Journal of Disability, Development and Education*, 54(2), 225-244.

- Henry, L. A. (2010). The episodic buffer in children with intellectual disabilities: An exploratory study. *Research in Developmental Disabilities, 31*(6), 1609-1614.
- Henry, L. A., & MacLean, M. (2002). Working memory performance in children with and without intellectual disabilities. *American Journal on Mental Retardation, 107*(6), 421-432.
- Henry, L., & Winfield, J. (2010). Working memory and educational achievement in children with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research, 54*(4), 354-365.
- Hindman, A. H., Connor, C. M., Jewkes, A. M., & Morrison, F. J. (2008). Untangling the effects of shared book reading: Multiple factors and their associations with preschool literacy outcomes. *Early Childhood Research Quarterly, 23*(3), 330-350.
- Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 39*(2), 183-189.
- Hulme, C., & Mackenzie, S. (2014). *Working memory and severe learning difficulties*. Psychology Press.
- Jarrold, C., Hartley, S. J., Phillips, C., & Baddeley, A. D. (2000). Word fluency in Williams syndrome: Evidence for unusual semantic organisation? *Cognitive Neuropsychiatry, 5*(4), 293-319.
- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in Cognitive Sciences, 2*(10), 389-398.
- Karmiloff-Smith, A. (1995). *Beyond modularity: A developmental perspective on cognitive science*. Cambridge: MIT Press.
- Katims, D. S. (2000). Literacy instruction for people with mental retardation: Historical highlights and contemporary analysis. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities, 3-15*.

- Katims, D. S. (2001). Literacy assessment of students with mental retardation: An exploratory investigation. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 363-372.
- Kennedy, E. J., & Flynn, M. C. (2003). Training phonological awareness skills in children with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 24(1), 44-57.
- Kuhl, P. (2004). Early language acquisition: Cracking the speech code. *Nature Reviews Neuroscience*, 5, 831–843.
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J., & Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(6), 729-739.
- Landesman-Ramey, S., Ramey, C. T., & Lanzi, R.G. (2007). Early intervention. Background, research findings and future directions. In J. W. Jacobson, J. A. Mulick, & J. Rojahn (Eds.), *Handbook of intellectual and developmental disabilities* (pp. 445-446). New York: Springer.
- Laws, G. & Bishop, D. V. M. (2003). A comparison of language in adolescents with Down syndrome and children with specific language impairment. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 46, 1324–1339.
- Laws, G., & Gunn, D. (2002). Relationships between reading, phonological skills and language development in individuals with Down syndrome: A five year follow-up study. *Reading and Writing*, 15(5-6), 527-548.
- Lehoux, M. C. (2015). *L'efficacité des interventions pour les enfants de 2 à 5 ans présentant un retard global de développement* (Revue Systématique). Trois-Rivières : Centre de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement de la Mauricie et du Centre-du-Québec.

- Lemon, C. J., & Fuchs, D. (2010). Phonological awareness of children with Down syndrome: Its role in learning to read and the effectiveness of related interventions. *Research in Developmental Disabilities, 31*(2), 316-330.
- Levy, B. A., Gong, Z., Hessels, S., Evans, M. A., & Jared, D. (2006). Understanding print: Early reading development and the contributions of home literacy experiences. *Journal of Experimental Child Psychology, 93*, 63-93.
- Levy, Y. (2011). IQ predicts word decoding skills in populations with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 32*, 2267–2277.
- Levy, Y., Smith, J., & Tager-Flusberg, H. (2003). Word reading and reading-related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 44*(4), 576-587.
- Lifshitz, H., Shtein, S., Weiss, I., & Vakil, E. (2011). Meta-analysis of explicit memory studies in populations with intellectual disability. *European Journal of Special Needs Education, 26*(1), 93-111.
- Loosli, S. V., Buschkuehl, M., Perrig, W. J., & Jaeggi, S. M. (2012). Working memory training improves reading processes in typically developing children. *Child Neuropsychology, 18*(1), 62-78.
- Loveall, S. J., & Conners, F. A. (2013). Individuals with intellectual disability can self-teach in reading. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 118*(2), 108-123.
- Maehler, C., & Schuchardt, K. (2009). Working memory functioning in children with learning disabilities: Does intelligence make a difference? *Journal of Intellectual Disability Research, 53*(1), 3-10.

- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Linden, M. V. D. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase*, 9(5), 390-401.
- Majerus, S., D'Argembeau, A., Martinez Perez, T., Belayachi, S., Van der Linden, M., Collette, F., Salmon, E., Seurinck, R., Fias, W., & Maquet, P. (2010). The commonality of neural networks for verbal and visual short-term memory. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 22, 2570-2593.
- Majerus, S., Poncelet, M., Bérault, A., Audrey, S., Zesiger, P., Serniclaes, W., & Barisnikov, K. (2011). Evidence for atypical categorical speech perception in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 24(3), 249-267.
- Majerus, S., Van der Linden, M., Mulder, L., Meulemans, T., & Peters, F. (2004). Verbal short-term memory reflects the sublexical organization of the phonological language network: Evidence from an incidental phonotactic learning paradigm. *Journal of Memory and Language*, 51(2), 297-306.
- Martens, M. A., Wilson, S. J., & Reutens, D. C. (2008). Research Review: Williams syndrome: A critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49(6), 576-608.
- Martini-Willemin, B. M. (2013). Literacy and intellectual disability: A new requirement in the full participation paradigm? *ALTER - European Journal of Disability Research / Revue Européenne de Recherche sur le Handicap*, 7(3), 193–205.
- Masataka, N. (2001). Why early linguistic milestones are delayed in children with Williams syndrome: Late onset of hand banging as a possible rate-limiting constraint on the emergence of canonical babbling. *Developmental Science*, 4(2), 158-164.

- Maulik, P. K., Mascarenhas, M. N., Mathers, C. D., Dua, T., & Saxena, S. (2011). Prevalence of intellectual disability: A meta-analysis of population-based studies. *Research in Developmental Disabilities, 32*(2), 419-436.
- Menghini, D., Verucci, L., & Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams syndrome. *Neuropsychology, 18*(1), 29.
- Mervis, C. B., & Bertrand, J. (1997). Developmental relations between cognition and language: Evidence from Williams syndrome. In L. B. Adamson & M. A. Ronski (Eds.), *Research on communication and language disorders: Contributions to theories of language development* (pp. 75-106). Baltimore: Brookes.
- Mervis, C. B., & Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams syndrome: Cognition, personality, and adaptive behavior. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 6*(2), 148-158.
- Mervis, C. B., Robinson, B. F., Rowe, M. L., Becerra, A. M., & Klein-Tasman, B. P. (2003). Language abilities of individuals with Williams syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation, 27*, 35-81.
- Morgan, M. F., & Moni, K. B. (2008). Meeting the challenge of limited literacy resources for adolescents and adults with intellectual disabilities. *British Journal of Special Education, 35*(2), 92-101.
- Munir, F., Cornish, K. M., & Wilding, J. (2000). A neuropsychological profile of attention deficits in young males with fragile X syndrome. *Neuropsychologia, 38*(9), 1261-1270.
- Næss, K. A. B., Lyster, S. A. H., Hulme, C., & Melby-Lervåg, M. (2011). Language and verbal short-term memory skills in children with Down syndrome: A meta-analytic review. *Research in Developmental Disabilities, 32*(6), 2225-2234.

- Næss, K. A. B., Melby-Lervåg, M., Hulme, C., & Lyster, S. A. H. (2012). Reading skills in children with Down syndrome: A meta-analytic review. *Research in Developmental Disabilities, 33*(2), 737-747.
- Nash, H., & Heath, J. (2011). The role of vocabulary, working memory and inference making ability in reading comprehension in Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 32*(5), 1782-1791.
- Nation, K., Cocksey, J., Taylor, J. S., & Bishop, D. V. (2010). A longitudinal investigation of early reading and language skills in children with poor reading comprehension. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 51*(9), 1031-1039.
- Numminen, H., Service, E., Ahonen, T., Korhonen, T., Tolvanen, A., Patja, K., & Ruoppila, I. (2000). Working memory structure and intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research, 44*(5), 579-590.
- Numminen, H., Service, E., & Ruoppila, I. (2002). Working memory, intelligence and knowledge base in adult persons with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities, 23*(2), 105-118.
- Odom, S. L., Buysse, V., & Soukakou, E. (2011). Inclusion for young children with disabilities: A quarter century of research perspectives. *Journal of Early Intervention, 33*(4), 344-356.
- Parrila, R., Kirby, J. R., & McQuarrie, L. (2004). Articulation rate, naming speed, verbal short-term memory, and phonological awareness: Longitudinal predictors of early reading development? *Scientific Studies of Reading, 8*(1), 3-26.
- Phillips, B. M., & Lonigan, C. J. (2009). Variations in the home literacy environment of preschool children: A cluster analytic approach. *Scientific Studies of Reading, 13*(2), 146-174.

- Poloczek, S., Büttner, G., & Hasselhorn, M. (2014). Phonological short-term memory impairment and the word length effect in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 35*(2), 455–462.
- Ratz, C., & Lenhard, W. (2013). Reading skills among students with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 34*(5), 1740–1748.
- Roch, M., & Jarrold, C. (2008). A comparison between word and nonword reading in Down syndrome: The role of phonological awareness. *Journal of Communication Disorders, 41*(4), 305-318.
- Rondal, J. A. (2009). *Psycholinguistique du handicap mental*. Paris : De Boeck.
- Rosenquist, C., Conners, F. A., & Roskos-Ewoldsen, B. (2003). Phonological and visuo-spatial working memory in individuals with intellectual disability. *American Journal on Mental Retardation, 108*(6).
- Sarpal, D., Buchsbaum, B. R., Kohn, P. D., Kippenhan, J. S., Mervis, C. B., Morris, C. A., ... Berman, K. F. (2008). A genetic model for understanding higher order visual processing: functional interactions of the ventral visual stream in Williams syndrome. *Cerebral Cortex, 18*(10), 2402-2409.
- Saunders, K. J., & DeFulio, A. (2007). Phonological awareness and rapid naming predict word attack and word identification in adults with mild mental retardation. *American Journal on Mental Retardation, 112*(3), 155-166.
- Schuchardt, K., Mäehler, C., & Hasselhorn, M. (2011). Functional deficits in phonological working memory in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 32*(5), 1934-1940.
- Sénéchal, M., & LeFevre, J. A. (2002). Parental involvement in the development of children's reading skill: A five-year longitudinal study. *Child Development, 73*(2), 445-460.

- Serniclaes, W., Ventura, P., Morais, J., & Kolinsky, R. (2005). Categorical perception of speech sounds in illiterate adults. *Cognition*, 98(2), B35-B44.
- Share, D. L. (2004). Orthographic learning at a glance: On the time course and developmental onset of self-teaching. *Journal of Experimental Child Psychology*, 87(4), 267-298.
- Stanovich, K. E. (1986). Matthew effects in reading: Some consequences of individual differences in the acquisition of literacy. *Reading Research Quarterly*, 360-407.
- Steele, A., Scerif, G., Cornish, K., & Karmiloff-Smith, A. (2013). Learning to read in Williams syndrome and Down syndrome: Syndrome-specific precursors and developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 54(7), 754-762.
- Temple, C. M. (2003). Deep dyslexia in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 16, 457– 488.
- Thomas, M. S., Annaz, D., Ansari, D., Scerif, G., Jarrold, C., & Karmiloff-Smith, A. (2009). Using developmental trajectories to understand developmental disorders. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 52(2), 336-358.
- Thomas, M. S. C., Purser, H. R., & Van Herweger, J. (2012). Cognition: The developmental trajectory approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Eds.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 13-36). New York: Oxford University Press.
- Thorn, A. S. & Frankish, C. R. (2005). Long-term knowledge effects on serial recall of nonwords are not exclusively lexical. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory, and Cognition*, 31, 729-735.
- Torgesen, J. K., Wagner, R. K., Rashotte, C. A., Burgess, S., & Hecht, S. (1997). Contributions of phonological awareness and rapid automatic naming ability to the growth of word-reading skills in second-to fifth-grade children. *Scientific Studies of Reading*, 1(2), 161-185.

- Valdois, S., Lasseur-Sangosse, D., & Lobier, M. (2012). The visual nature of the visual attention span disorder in developmental dyslexia. In J. Stein & Z. Kapula (Eds.), *Visual aspects of dyslexia* (pp. 111-122). Oxford: Oxford University Press.
- Valtin, R. (2000). A developmental model of writing. In R. Valtin (Eds.), *Rechtschreiben lernen in den Klassen 1-6. Grundlagen und Hilfen* (pp. 17–22). Frankfurt am Main: Grundschulverb.
- Van der Molen, M. J., Van Luit, J. E. H., Van der Molen, M. W., & Jongmans, M. J. (2010). Everyday memory and working memory in adolescents with mild intellectual disability. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 115*(3), 207-217.
- Van der Molen, M. J., Van Luit, J. E. H., Jongmans, M. J., & Van der Molen, M. W. (2007). Verbal working memory in children with mild intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*(2), 162-169.
- Velleman, S. L., & Vihman, M. M. (2006). Phonological development in infancy and early childhood: Implications for theories of language learning. In M. C. Pennington (Eds.), *Phonology in context* (pp. 25-50). New York: Springer.
- Verucci, L., Menghini, D., & Vicari, S. (2006). Reading skills and phonological awareness acquisition in Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 50*(7), 477-491.
- Vicari, S., Bates, E., Caselli, M. C., Pasqualetti, P., Gagliardi, C., Tonucci, F., & Volterra, V. (2004). Neuropsychological profile of Italians with Williams syndrome: An example of a dissociation between language and cognition? *Journal of the International Neuropsychological Society, 10*(06), 862-876.
- Vicari, S., & Carlesimo, G. A. (2002). Children with intellectual disabilities. In A. Baddeley, B. Wilson & M. Kopelman (Eds.), *Handbook of memory disorders* (pp. 501-520). Chichester, W. Sussex: John Wiley & Sons Ltd.

- Vinter, A., Pacton, S. A., Witt, A., & Perruchet, P. (2010). Implicit learning, development, and education. In J. P. Didier, & E. Bigand (Eds.), *Rethinking physical and rehabilitation medicine* (pp. 111-127). New York: Springer.
- Volterra, V., Capirci, O., & Caselli, C. M. (2001). What atypical populations can reveal about language development: The contrast between deafness and Williams syndrome. *Language and Cognitive Processes, 16*(2-3), 219-239.
- Wise, J. C., Sevcik, R. A., Rowski, M., & Morris, R. D. (2010). The relationship between phonological processing skills and word and nonword identification performance in children with mild intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 31*(6), 1170–1175.
- Witt, A., & Vinter, A. (2013). Children with intellectual disabilities may be impaired in encoding and recollecting incidental information. *Research in Developmental Disabilities, 34*(2), 864-871.
- Ypsilanti, A., Grouios, G., Alevriadou, A., & Tsapkini, K. (2005). Expressive and receptive vocabulary in children with Williams and Down syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research, 49*(5), 353-364.
- Zarchi, O., Attias, J., & Gothelf, D. (2010). Auditory and visual processing in Williams syndrome. *The Israel Journal of Psychiatry and Related Sciences, 47*(2), 125-131.

ARTICLE 2

**NEUROPSYCHOLOGICAL PROFILE OF
PEOPLE WITH WILLIAMS SYNDROME (WS)**

NEUROPSYCHOLOGICAL PROFILE OF PEOPLE WITH WILLIAMS SYNDROME (WS)

Anne-Sophie Pezzino^{1,2}, Nathalie Marec-Breton^{1,3}, Agnès Lacroix^{1,4}

Chapter accepted in *Williams Syndrome: Features, Management and Research*. Edition: Nova Science Publisher. Publié sur https://www.novapublishers.com/catalog/productinfo.php?cPath=23131&products_id=63306

¹**Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement, Communication (LP3C, EA 1285)**, University of Rennes, Rennes, France

² Anne-Sophie Pezzino, PhD student of Psychology – LP3C

³ Mrs Nathalie Marec-Breton, Lecturer of Psychology – LP3C

⁴ PhD Agnès Lacroix, Professor of Psychology – LP3C

Corresponding author : PhD student Anne-Sophie Pezzino, University Rennes 2, LP3C (EA 1285), Place du recteur Henri Le Moal, CS 24307, 35 043 RENNES, France,

Email : anne-sophie.pezzino@univ-rennes2.fr

ABSTRACT

Williams syndrome (WS) is a genetic neurodevelopmental disorder (prevalence close to 1 in 20,000-30,000 births) resulting from the deletion of 16-25 genes on the long arm of Chromosome 7 (Scherer & Osborne, 2007). Individuals with WS have an intelligence quotient of 40-70 (Howlin, Davies, & Udwin, 1998). There is a unique neuropsychological profile, characterized by an apparent dissociation between cognition and language, as language is relatively well preserved, compared with other cognitive skills (Karmiloff-Smith et al., 2004; Martens, Wilson, & Reutens, 2008). However, a more complex profile is now emerging, with good lexical, short-term memory (especially auditory-verbal) and face processing skills, but visuospatial (especially local processing of information), executive (planning and inhibition), memory (working memory and long-term) and attentional deficits (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & George, 2000; Schmitt, Eliez, Warsofsky, Bellugi, & Reiss, 2001; Fayasse & Thibaut, 2003; Menghini, Addona, Costanzo, & Vicari, 2010; Costanzo et al., 2013; Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013).

Individuals with WS also have specific auditory-perceptual cognitive skills (hyperacusis), category-specific perception of speech sounds (Majerus, Palmisano, Van der Linden, Barisnikov, & Poncelet, 2001; Majerus, Barisnikov, Vuillemin, Poncelet, & Linden, 2003), and musical skills that exceed their cognitive level (Levitin, Cole, Lincoln, & Bellugi, 2005). Other behavioral characteristics include hypersociability (Jones et al., 2000; Mervis et al., 2003).

In this chapter, we provide a review of the literature on the specific neuropsychological profile of individuals with WS, from a cognitive-behavioral and neuroanatomical point of view. Early studies of the neuropsychological profile in WS focused on the dissociation

between cognition and language. Since then, research has shown this syndrome to be more complex.

Our aim is to highlight the heterogeneity of the cognitive profiles observed in this syndrome, and to identify the factors that might explain this heterogeneity. The complexity and specific features of the neuropsychological profile in WS need to be understood in order to develop therapeutic and learning methods adapted to the developmental pace of individuals with WS.

Keywords: genetic syndrome, Williams syndrome, neuropsychological profile, learning abilities

1. Introduction

Williams syndrome (WS) is a rare genetic disease (one case per 20,000 births) caused by a microdeletion on the long arm of Chromosome 7 (7q11.23) leading to the loss of 16-25 genes (Scherer & Osborne, 2007). At the cognitive level, individuals with WS have an intelligence quotient (IQ) of about 40-70 (Howlin et al., 1998; Mervis, Morris, Bertrand, & Robinson, 1999). Their unique neuropsychological profile is characterized by a dissociation between oral language (relatively preserved) and other (impaired) cognitive abilities (Hoffman, Landau, & Pagani, 2003; Tager-Flusberg, Plesa-Skwerer, Faja, & Joseph, 2003; Karmiloff-Smith et al., 2004; Reiss, Hoffman, & Landau, 2005; Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006; Martens et al., 2008; O’Hearn, Courtney, Street, & Landau, 2009). Neuroanatomical studies suggest that these cognitive profiles can be explained by brain defects: preservation of the frontotemporal lobe (oral language), but parietal lobe (visuospatial skills) deficiency (Bellugi et al., 2000; Martens et al., 2008; Eisenberg, Jabbi, & Berman, 2010; Thomas, Purser, & Van Herwegen, 2012).

In this chapter, we explore the complex neuropsychological profile of individuals with WS, which goes far beyond a straightforward dissociation between language and other cognitive skills. Research on the neuropsychological profile of individuals with WS has been based on four major domains: intellectual ability, perception (auditory and visual), language and, more recently, memory and executive functions. Results suggest specificity and considerable variability in cognitive abilities (Bellugi et al., 2000; Martens et al., 2008). The purpose of this chapter is to analyze more recent studies, in order to find explanations for the heterogeneity of the neuropsychological profile in WS. From a developmental perspective, we attempt to understand the complexity and characteristics of this profile.

2. Cognitive skills

2.1. *Intellectual Ability*

Historically, studies have relied on the IQ of individuals with WS to characterize their cognitive profile (Howlin et al., 1998; Mervis et al., 1999; Martens et al., 2008). Research has highlighted a syndrome-specific dissociation between language skills and other cognitive abilities (Mervis & Klein-Tasman, 2000; Martens et al., 2008). Studies show that verbal IQ is higher than performance IQ among individuals with WS (Boddaert et al., 2006; Searcy et al., 2004). It should be noted that there is less heterogeneity in subtests measuring performance IQ (Searcy et al., 2004).

Studies have yielded discrepant findings on the IQ of children with WS across development. Some studies have demonstrated a decline in IQ (Gosh & Pankau, 1994), while others have found an increase of 3-17 points (Udwin, Davies, & Hosylin, 1996).

There therefore seems to be considerable variability in results on intellectual ability and, consequently, in behavioral abilities. For example, studies have shown that teenagers with WS have difficulty with Piagetian tests of number, weight and substances that children are normally able to perform successfully by the age of 8 years (Dehaene, 1997). However, while some adults with WS have difficulty with arithmetic, others are able to master basic operations such as addition, subtraction and division (Howlin et al., 1998).

More recently, research has suggested that intellectual level is relatively stable (Searcy et al., 2004), with most studies ruling out a link between intellectual ability and the development of cognitive processes underlying the learning behavior of individuals with WS (Majerus et al., 2003; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). It is now acknowledged that full-scale IQ alone does not reflect the variability in cognitive skills and behaviors of people with WS. For example, although a longitudinal study by Udwin,

Davies, and Howlin (1996) of 23 participants with WS (IQ = 70) revealed weaknesses that could be correlated with IQ (WAIS-R; 1981) in reading, spelling and arithmetic tasks, other results suggest a lack of connection between intellectual ability and the acquisition of reading skills (Majerus et al., 2003; Menghini et al., 2004; Steele et al., 2013).

To sum up, previous findings highlight the importance of describing the cognitive skills elicited by the tasks administered to individuals with WS. In the rest of this section, we therefore describe the cognitive skills of individuals with WS, including visual and auditory perception, oral language, memory, and executive functions.

2.2. Perceptual Skills (Visual and Auditory)

One way of exploring the marked heterogeneity of individuals with WS is to study their perceptual abilities, both auditory (categorical and allophonic perception) and visual (visuospatial and face processing).

Auditory processing performances seem atypical in WS (Majerus et al., 2003). The hyperacusis that is frequently mentioned in studies of WS may induce categorical and allophonic perception of speech sounds, preventing the formation of stable phonological representations (Majerus et al., 2003; Nazzi, Paterson, & Karmiloff-Smith, 2003; Eckert et al., 2006; Bogliotti, Serniclaes, Messaoud-Galusi, & Sprenger-Charolles, 2008; Martens et al., 2008; Majerus et al., 2010).

These auditory peculiarities could explain other cognitive and behavioral specificities (Carrasco, Castillo, Aravena, Rothhammer, & Aboitiz, 2005; Levitin et al., 2005). Surprisingly, despite their lower pain threshold and fearful reactions to specific sounds, some people with WS spontaneously exhibit a strong interest in music (Carrasco et al., 2005; Levitin et al., 2005).

For example, 85% of individuals with WS display high musical creativity and high emotional reactivity to music, not to mention perfect and relative pitch (Lenhoff, 1998), compared with mental age-matched controls (Martens et al., 2008). Other studies have reported performances equivalent to those of chronological and mental age-matched controls on melodies and phrasing, but lower performances on pitch measurements, rhythm, musical interpretation and directional tone (Deruelle, Schön, Rondan, & Mancini, 2005). These results are corroborated by neuroanatomical data indicating intact limbic brain structures (emotional functions; Reiss et al., 2000), reduced temporal and perisylvian cortical thickness, and activation of the right tonsil (music; Thompson et al., 2005). Individuals with WS therefore appear to have preserved musical ability, despite a certain modularity in this cognitive domain.

Furthermore, studies exploring visual processing have revealed impaired performances on tests featuring visuospatial components (Farran & Jarrold, 2003; Farran, Jarrold, & Gathercole, 2003; Hoffman et al., 2003; Vicari, Bellucci, & Carlesimo, 2003; Farran, 2005; Landau, Hoffman, & Kurz, 2006; Dilks, Landau, & Hoffman, 2008; O’Hearn et al., 2011). Individuals with WS perform similarly to chronological and mental age-matched controls on visual perception tasks (length estimation; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006), but less well on spatial tasks. They also perform better on visual imagery tasks than on visuospatial tasks (block tapping, copying, drawing, hierarchical forms and line orientation; Bellugi et al., 2000; Hoffman et al., 2003; Tager-Flusberg et al., 2003; Karmiloff-Smith et al., 2004; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Landau, 2011).

This visuospatial deficit seems to be related to the development of the spatial lexicon (Bellugi et al., 2000). A dissociation can be observed between impaired visuospatial representations and preserved language skills (Bellugi et al., 2000; Schmitt et al., 2001; Vicari et al., 2003). Despite relatively well preserved linguistic development, studies have shown that

the comprehension of individuals with WS and the language (spatial prepositions) they use to describe spatial locations are below the level expected for their intellectual ability (Bellugi et al., 2000; Jarrold, Baddeley, Hewes, & Phillips, 2001; Vicari et al., 2003; Searcy et al., 2004).

In another cognitive domain, namely face processing, individuals with WS appear to have good face recognition, face discrimination, and recall of both familiar and unknown faces, despite their visuospatial deficits (Bellugi et al., 2000; Mervis et al., 2000; Grice et al., 2001; Karmiloff-Smith, Brown, Grice, & Paterson, 2003; Carrasco et al., 2005; Farran & Jarrold, 2003; Tager-Flusberg, Plesa-Skwerer, Faja, & Joseph, 2003; Karmiloff-Smith et al., 2004; Martens et al., 2008; O’Hearn et al., 2009). Researchers have investigated the visuoconstructive skills of individuals with WS in order to better understand the atypical cognitive processes involved in face processing (Bellugi et al., 2000). Results indicate that individuals with WS are better able to extract the characteristics of human faces than those of geometric forms (Farran, 2005; Reiss et al., 2005; Porter & Coltheart, 2006; Atkinson et al., 2006; Landau et al., 2006; Musolino & Landau, 2010). For example, individuals with WS display deficits in judgement of line orientation and localization tasks, but not in face recognition (Bellugi et al., 2000). However, these studies suggest that the presence of hair on these faces could facilitate face recognition processes in individuals with WS. It should be noted that in neuroimaging, no difference is observed in the behavior of individuals with WS performing recognition versus localization tasks (Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006). Research therefore points to incomplete modularization or another specific form of face processing in people with WS (Grice et al., 2001; Martens et al., 2008).

A specific form of face processing does indeed seem to take place in people with WS. Studies have revealed the use of mainly componential (local) processes in face processing/recognition, whereas controls favor global processes (Farran, 2005; Reiss et al.,

2005; Atkinson et al., 2006; Landau et al., 2006; Porter & Coltheart, 2006; Musolino & Landau, 2010). A bias toward global rather than local processing of the information therefore appears to be involved in the visuospatial deficits (visuomotor integration, copy tests) observed in individuals with WS (Bellugi et al., 2000; Farran & Jarrold, 2003; Fayasse & Thibaut, 2003; Martens et al., 2008; Majerus et al., 2010). More specifically, studies suggest difficulty alternating between the underlying global and local processing strategies (Mervis & Klein-Tasman, 2000; Meyer-Linderberg et al., 2004; Porter & Coltheart, 2006). Similar results have been yielded by neuroimaging studies, which have revealed atrophy of the parietal (deterioration of the dorsal stream) and temporal cortices, and deterioration of the dorsal spatial stream (intraparietal sulcus) compared with the ventral visual stream (Boddaert et al., 2006; Eckert et al., 2006; Meyer-Lindenberg et al., 2006; Van Essen et al., 2006; Martens et al., 2008; Sarpal et al., 2008; Eisenberg et al., 2010; O’Hearn et al., 2011; Thomas et al., 2012). It is important to put these results into perspective, as there may be a local bias in tasks involving drawing when these are administered to individuals with WS (Farran & Jarrold, 2003). Furthermore, the latter’s performances on low-level perceptual tasks requiring global processing are similar to those of mental age-matched controls (Mervis et al., 1999; Georgopoulos, Georgopoulos, Kuz, & Landau, 2004). From a functional point of view, there is also a deficit in the saccadic eye movements involved in visuospatial processes (Scerif, Cornish, Wilding, Driver, & Karmiloff-Smith, 2004).

2.3. Oral Language

The linguistic development of individuals with WS is often claimed in the literature to be largely unimpaired (Karmiloff-Smith et al., 2003; Carrasco et al., 2005). Their language skills certainly seem to be relatively protected (linguistic age: 8-15 years), compared with their other cognitive skills (Bellugi et al., 2000; Porter & Coltheart, 2005; Alloway & Gathercole,

2006; Porter & Coltheart, 2006; Brock, 2007; Martens et al., 2008; Rhodes, Riby, Fraser & Campbell, 2011a; Rowe & Mervis, 2012). We find the same dissociation in neuroimaging, between the relative preservation of the temporal lobes (oral language) and a deterioration in the parietal and frontal lobes (visuospatial processing, attention, and executive functions; Reiss et al., 2005; Landau et al., 2006; Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006; Musolino & Landau, 2010). More specifically, there is a dissociation between the relatively preserved level of vocabulary and difficulties in the syntactic, morphosyntactic and lexical-semantic production domains, grammatical understanding, gender agreement, pragmatics, and oral expression among individuals with WS (Karmiloff-Smith et al., 2003; Carrasco et al., 2005). There is now a large body of published research on oral language, and it is possible to distinguish between the different language skills of individuals with WS, by looking at their phonological, syntactic and semantic levels, their pragmatic skills, and their narrative productions.

Early language development seems delayed by approximately 2 years in individuals with WS, compared with their chronological age-matched peers, but follows a similar trajectory to that of their mental age-matched peers (Bellugi et al., 2000; Laing et al., 2002; Martens et al., 2008). One explanation for this delay concerns the beginning of communication. Studies show that they make less use of gestural language (self-referencing behaviors), which is supposed to be a precursor of language development, than mental age-matched controls (Laing et al., 2002). Moreover, individuals with WS exhibit category-specific perception of speech sounds, indicating a possible deficit in early phonological processing (Karmiloff-Smith, Scerif, & Thomas, 2002; Nazzi et al., 2003).

Furthermore, the appearance of first words is delayed (at around 30-40 months) in WS (Martens et al., 2008). Mervis and Robinson (2000) noticed that 2-year-olds with WS exhibit a smaller lexical repertoire and poorer (expressive) vocabulary skills than their chronological

age-matched peers. Nevertheless, the lexical store expands at around 11 years and the complexity of the sentences that are produced increases across development (Bellugi et al., 2000; Volterra, Caselli, Capirci, Tonucci, & Vicari, 2003). It should be noted that adults with WS have a higher vocabulary level than their chronological age-matched peers (animal naming tests; Bellugi et al., 2000). The basic morphosyntactic structures develop quickly among individuals with WS (Martens et al., 2008). Moreover, they exhibit metalinguistic abilities even before they have mastered grammar (Bellugi et al., 2000). However, compared with their mental age-matched counterparts, individuals with WS exhibit delays in terms of mean length of utterance (whose articles and prepositions substitution) (Levy, 2004) and the ability to classify objects (Nazzi, Gopnik, & Karmiloff-Smith, 2005). Karmiloff-Smith et al. (1997) suggested that individuals with WS initially lack the semantic information they need to integrate into syntactic processing.

Apart from lagging behind their chronological age-matched peers, individuals with WS appear to display typical development of linguistic skills (Karmiloff-Smith et al., 2003; Martens et al., 2008; Lacroix, Stojanovik, & Lukács, 2009). Research therefore demonstrates that phonology, vocabulary, syntax, morphosyntax and semantics are protected but delayed (Karmiloff-Smith et al., 2003; Alloway & Gathercole, 2006). Young people with WS nevertheless produce more atypical morphosyntactic errors (Martens et al., 2008) and take longer to resolve them (until age 14-16 years) than their mental age-matched peers do (until age 8-9 years; Bellugi et al., 2000). It should be noted that this gap between the appearance and development of language in WS could be explained by an imbalance between phonological and semantic skills, leading to fragile semantic representations (Mervis & Bertrand, 1997). Naming precedes identification in WS (Jarrold et al., 2001), but both skills are delayed with regard to those of chronological and mental age-matched children (Laing, Hulme, Grant & Karmiloff-Smith, 2001). There therefore seem to be two dissociations in oral and semantic fluencies in WS

(Temple, Almazan, & Sherwood, 2002; Vicari, Bates, Caselli, Pasqualetti et al., 2004; Stojanovik, 2006): greater ease performing semantic fluency tasks than naming ones, as mentioned earlier; and an intact computational component (form of linguistic expressions) versus an impaired lexical one (shape and meaning of parts of speech).

Beyond language development, several studies have investigated the lexical and morphological, syntactic and grammatical, semantic and pragmatic skills of individuals with WS (Brock, 2007; Martens et al., 2008). Research on lexical skills indicates that vocabulary (expressive aspect), verbal fluency, and grammatical (oral fluency, irregular form of past tense, plural, word roots/suffixes), syntactic, and semantic skills are relatively protected, albeit delayed (Bellugi et al., 2000; Thomas et al., 2001; Zukowski, 2005; Martens et al., 2008).

At first sight, individuals with WS use more sophisticated words than their chronological age-matched peers (idiomatic and stereotypical linguistic expressions), despite some errors of contextual use (Udwin & Yule, 1991). The grammatical and syntactic abilities of adults with WS seem equivalent to those of mental age-matched individuals (i.e., 5-10 years; (Losh, Bellugi, & Anderson, 2001), and poorer than those of chronological age-matched ones (Karmiloff-Smith et al., 1997). Measures of grammar, syntax (grammatical understanding, morphosyntax, gender agreement), more complex semantics (many words produced but not necessarily understood) and pragmatics indicate atypical skills and delays among individuals with WS (Bellugi et al., 2000; Temple et al., 2002; Vicari et al., 2004; Lacroix & Bernicot, 2006; Stojanovik, 2006). More specifically, just like their mental age-matched peers, they are capable of using a variety of complex grammatical forms (passive, anaphoric and relative sentences, conditional forms, irregular past tense), despite some morphosyntactic errors, during oral production (Bellugi et al., 2000; Mervis & Klein-Tasman, 2000; Karmiloff-Smith et al., 2003; Ring & Clahsen, 2005). Other studies have reported poorer performances than those of

mental age-matched controls when it comes to finding complex similarities (semantic cues; Klein-Tasman & Mervis, 1999; Mervis & Klein-Tasman, 2000).

The narrative productions of individuals with WS are poorer than those of mental age-matched controls on some tests (e.g., the sentence-repetition task of Bellugi et al., 2000). Their expressive linguistic skills are better than their receptive ones, even if they spend more time on the pronunciation and articulation of words than their verbal ability-matched peers (around 8 years) do (Bellugi et al., 2000; Losh et al., 2001; Jarrold, Cowan, Hewes, & Riby, 2004b; Stojanovik, 2006). Furthermore, teenagers with WS display preserved affective language (expression and prosody) in their narratives (Losh et al., 2001) despite their difficulty with mutual communication (Stojanovik, 2006).

These results point to heterogeneous oral language development in WS (Temple et al., 2002; Vicari et al., 2004; Porter & Coltheart, 2005; Stojanovik, 2006; Martens et al., 2008). Furthermore, Stojanovik, Perkins, and Howard (2001) have suggested that the language skills of individuals with WS should be regarded as a relative, but not necessarily effective, cognitive strength.

2.4. Memory Abilities

The past few years have witnessed an increase in research on memory in people with WS. More specifically, since the 1990s, there has been a surge of interest in the underlying processes that are necessary for learning. In this section, we review these studies of short-term memory (including working memory) and long-term memory, which show the memory skills of individuals with WS to be fragile and unloss-making (Jarrold et al., 2004b; Martens et al., 2008; Rhodes et al., 2011a).

Early studies focused on short-term memory, neglecting the executive components of working memory. They failed to reach a consensus, mainly because of evaluation differences (Klein-Tasman & Mervis, 1999; Mervis & Klein-Tasman, 2000). Some studies reported preserved phonological short-term memory in comparison with mental age-matched controls (Bellugi et al., 2000; Mervis & Klein-Tasman, 2000; Jarrold et al., 2001; Laing et al., 2005; Sampaio, Sousa, Fernández, Henriques, & Goncalves, 2008), while others compared these performances with those of verbal ability-matched controls (Laing et al., 2001; Majerus et al., 2003; Jarrold, Baddeley, Hewes, Leeke, & Phillips, 2004a; Sampaio et al., 2008; Lacroix, Stojanovik, & Lukács, 2009). Individuals with WS appear to have greater short-term memory difficulties for recall (explicit episodic encoding) than for recognition (O'Hearn et al., 2009; Rhodes, Riby, Park, Fraser, & Campbell, 2010) leading to peculiarities in learning information (Baddeley, 2000). Other studies report poorer performances than those of chronological and mental age-matched individuals on spatial (location) as opposed to visual (recognition) short-term memory tasks (Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006).

As for working memory skills, they seem fragile because of genuine difficulties in data accumulation (Jarrold et al., 2004b; O'Hearn et al., 2009; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010). Scores on working memory tasks (digit and word spans) are therefore lower than those of chronological and mental age-matched controls (Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006).

Furthermore, there are executive dissociations between verbal and nonverbal working memory among individuals with WS. For example, the verbal/spatial dissociation seems to extend to the functioning of working memory. Individuals with WS display executive deficits in both verbal and spatial working memory (manipulating and updating information), associated with preserved short-term maintenance of spatial, but not verbal, information (Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2011a).

Other results point to specific deficits in spatial versus verbal working memory (Alloway & Gathercole, 2006; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Sampaio et al., 2008; Rhodes et al., 2011a; Rowe & Mervis, 2012). Neuroimaging studies have shown that a deficit in the dorsal stream (parietal regions) is behind the specific impairment of memory for spatial information (Vicari et al., 2003; Sarpal et al., 2008). These spatial specificities seem to be observed in more complex tasks involving high levels of processing and/or of the handling of a large volume of spatial information (O’Hearn et al., 2009; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Rhodes et al., 2011a).

Another dissociation concerns visual/visuospatial working memory. Individuals with WS exhibit relatively preserved maintenance of visual information (recognition and visual span tests), but a deficit in handling spatial information, or more specifically, connecting visual and spatial information (Corsi Block localization task; Vicari et al., 2003; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Jarrold, Phillips, & Baddeley, 2007). For example, it has been reported that, compared with mental age-matched individuals, individuals with WS exhibit a general localization deficit, rather than a specific one for face or house identification (Vicari et al., 2003; Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Jarrold et al., 2007; Sarpal et al., 2008; Vicari O’Hearn et al., 2009). One possible explanation for the specificities of their visuospatial working memory is that they have a visuospatial sketchpad deficit that is independent of their mental ability (Munir, Cornish, & Wilding, 2000; Jarrold et al., 2007; O’Hearn et al., 2009; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Rhodes et al., 2011a). Research indicates a possible dissociation between the processes linked to the visuospatial sketchpad, as visual information seems protected, but not spatial information (Benton Facial Recognition Test; Vicari et al., 2003; Kittler, Krinsky-McHale, & Devenny, 2008; Sampaio et al., 2008). For example, it has been suggested that visuospatial working memory tasks may

require mental rotation (Luzzatti, Vecchi, Agazzi, Cesa-Bianchi, & Vergani, 1998). Another explanation therefore concerns deficits in mental rotation, rather than visual abilities, in WS.

Numerous studies of WS have focused on one of the most homogeneous cognitive skills, namely phonological memory. Results indicate relative preservation of phonological short-term memory (Majerus et al., 2003; Laing et al., 2005; Porter & Coltheart, 2005; Sampaio et al., 2008; Lacroix, Stojanovik, & Lukács, 2009). Despite the multiplicity of tests used (digit and word span, nonword repetition) the phonological memory performances of individuals with WS are better than those of their mental age-matched peers (Danielsson, Henry, Messer, Carney, & Rönnerberg, 2016). Certain studies indicate poorer performances on phonological memory tasks with regard to a verbal age of 8 years (Jarrold et al., 2004b), contrary to other studies (Majerus et al., 2003). There is a degree of variability in short-term phonological memory abilities (Mervis & Klein-Tasman, 2000; Jarrold et al., 2004b). One possible explanation is that the articulatory flow is slower (more time needed for subvocal repetition, planning and pausing), which requires information to be retained for longer, and therefore causes difficulties with short-term recall (Jarrold et al., 2004b; Laing et al., 2005). These articulatory specificities may reflect phonological loop deficits (Kittler et al., 2008; Sampaio et al., 2008).

These data suggest that the short-term memory deficits lead to association difficulties during the learning of new information (Baddeley, 2000). We therefore postulate that the link between short-term memory and long-term episodic learning (episodic buffer; Baddeley, 2000) is impaired. The long-term memory weakness is therefore secondary to greater deficits in short-term memory, particularly if long-term compensation strategies are used (Baddeley et al., 2000). Individuals with WS perform more poorly on long-term memory tasks (recall and recognition) than chronological age-matched controls. More specifically, they display a greater deficit on recall tasks than on recognition (Jarrold et al., 2007). For example, findings point to a visual deterioration in long-term memory for delayed recall rather than a recognition difficulty

(fewer elements recalled than copied in the Rey-Osterreith Complex Figure test) in WS (Vicari et al., 1996). We also find this verbal/spatial dissociation in long-term memory performances, with the preservation of verbal rather than visuospatial information, in comparison with the performances of mental age-matched controls (Jarrold et al., 2007).

All these results demonstrate that individuals with WS have weaknesses and atypical verbal and nonverbal memory development, with regard to their mental age-matched peers (Jarrold et al., 2007; Vicari, Verucci, & Carlesimo, 2007; Sampaio et al., 2008). Furthermore, their deficits in visuospatial and phonological short-term memory may be secondary to more general problems in visuospatial and phonological processing. In short, some memory deficits seem to be more generally connected to learning difficulties (Jarrold et al., 2007; Kittler et al., 2008).

Furthermore, memory abilities must be studied in relation to executive and attentional functions, as both these areas play a fundamental role in the cognitive and behavioral development of individuals with WS.

2.5. Executive and Attentional Functions

Children with WS exhibit attentional and executive deficits that decrease in adolescence (Farran & Jarrold, 2003; Carrasco et al., 2005; Willcutt, Sonuga-Barke, Nigg, & Sergeant, 2008; Rhodes et al., 2010). Neuroimaging studies show a deficit in the frontal and parietal lobes for particular attentional tasks (Atkinson & Braddick, 2010; Rhodes et al., 2010). More specifically, the performances of individuals with WS on selective, divided and sustained attention tasks are poorer than those of their chronological age-matched peers, but equivalent to those of mental age-matched controls (Farran & Jarrold, 2003; Menghini et al., 2010;

Costanzo et al., 2013; Greer, Riby, Hamilton, & Riby, 2013). Individuals with WS also perform better on tasks requiring sustained rather than selective attention, compared with their mental age-matched peers (Atkinson & Braddick, 2010).

Furthermore, there seem to be verbal/visuospatial dissociations in selective and sustained attention tasks. For example, individuals with WS perform equally well on both visual sustained and verbal selective attention tasks, but more poorly compared with chronological or mental age-matched controls (Scerif et al., 2004; Menghini et al., 2010; Costanzo et al., 2013).

More generally, people with WS have deficits in flexibility and attentional set-shifting (pointing/counter-pointing, face fixation) that extend to the visuomotor domain (Mervis, Robinson, Rowe, Becerra, & Klein-Tasman, 2003; Willcutt et al., 2008; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Hocking et al., 2013). More specifically, individuals with WS have impaired performances on attentional switching tasks (Rhodes et al., 2010). Analysis of these performances has revealed a dissociation whereby verbal performances are better than visuospatial ones (Carney, Brown, & Henry, 2013; Menghini et al., 2010). One possible explanation is an inhibition deficit in verbal skills (Davidson, Amso, Anderson, & Diamond, 2006).

The executive function planning is also impaired in individuals with WS, compared with chronological and mental age-matched controls (Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Willcutt et al., 2008; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Cowie, Braddick, & Atkinson, 2012; Costanzo et al., 2013; Greer et al., 2013). These results have been confirmed by neuroimaging studies showing a deficit in the dorsal and frontoparietal circuits involved in planning, motor execution, and inhibition (Campbell et al., 2009; Faria et al., 2012). However, when individuals with WS are given more time to specify their answers, their planning performances seem relatively protected (Rhodes et al., 2010; Menghini et al., 2010). This points to cognitive slowing rather than an executive deficit in WS.

Inhibition functions are impaired in individuals with WS (Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Jarrold et al., 2007; Porter, Coltheart, & Langdon, 2007; Kittler et al., 2008; Sampaio et al., 2008; O’Hearn et al., 2009; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Osório et al., 2012; Costanzo et al., 2013; Hocking et al., 2013). Individuals with WS take longer and make more errors (inhibition deficits) than chronological or mental age-matched controls (Greer et al., 2013). More specifically, individuals with WS exhibit poorer visual inhibition in the visuospatial domain (Costanzo et al., 2013). Carney, Brown, and Henry (2013) observed poorer performances compared with those of chronological and mental age-matched participants. Neuroimaging studies indicate deficits in the frontal lobe and frontostriatal networks that could account for failures in the inhibition process and thus for inappropriate social behaviors (hypersociability, social disinhibition, and emotional problems; Porter et al., 2007; Rhodes et al., 2010; Rhodes, Riby, Matthews, & Coghill, 2011b; Greer et al., 2013; Hocking et al., 2013; Little et al., 2013).

Compared with chronological age-matched controls, individuals with WS therefore display deficits in a range of executive functions (attention, memory, problem solving, planning and inhibition; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Jarrold et al., 2007; Porter et al., 2007; Kittler et al., 2008; Sampaio et al., 2008; Willcutt et al., 2008; O’Hearn et al., 2009; Lanfranchi, Jerman, Dal Pont, Alberti, & Vianello, 2010; Rhodes et al., 2010; Osório et al., 2012). These executive deficits may also contribute to the social phenotype (behavior and adaptive functioning), resulting in hypersociability, inattention, distractibility, low frustration threshold, anxiety, and poor social understanding (Carrasco et al., 2005; Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006; Martens et al., 2008; Willcutt et al., 2008; Campbell et al., 2009; Martens, Wilson, Dudgeon, & Reutens, 2009; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Faria et al., 2012; Rhodes et al., 2011b; Meda, Pryweller, & Thornton-Wells, 2012; Greer et al., 2013).

Howlin and colleagues (1998) found that adults with WS (mean age = 27 years) exhibit socio-adaptive behavior equivalent to that of 6-year-olds. Neuroimaging studies indicate differences in the left temporal lobe (hyperactivity; Campbell et al., 2009) and a deficit in the frontal and parietal lobes (hypersociability) among children with WS (Thompson et al., 2005; Boddaert et al., 2006; Eckert et al., 2006; Campbell et al., 2009; Faria et al., 2012; Osório et al., 2012).

These results underscore the importance of examining interdomain interactions from a developmental point of view, as cognitive strengths and weaknesses beyond the domain of interest can have a considerable impact on the behavioral phenotype (Karmiloff-Smith, 2009; Karmiloff-Smith, 2012).

3. Discussion and Perspectives

Approximately 95% of individuals with WS display considerable learning difficulties (Paterson, Girelli, Butterworth, & Karmiloff-Smith, 2006). However, despite their intellectual deficiency and neuropsychological profile, individuals with WS appear to be capable of learning more than the basic skills of reading, spelling and mathematics at school (Howlin et al., 1998; Bellugi et al., 2000). For example, those aged between 6 and 16 years have the reading, spelling, arithmetic and social adaptation levels of 6- to 8-year-olds (Howlin et al., 1998; Bellugi et al., 2000).

None of these studies simultaneously considered all the cognitive processes underlying the unique neuropsychological profile responsible for these learning difficulties. Instead, most focused on two or three cognitive-behavioral or neuroanatomical features. In this chapter, we have therefore tried to provide an overview of the specific neuropsychological profile of individuals with WS, which might explain their learning difficulties. Although they exhibit

considerable heterogeneity in the cognitive, linguistic, perceptual, memory and executive functions involved in the behavioral phenotypes (Majerus et al., 2001; Majerus et al., 2003; Porter & Coltheart, 2005), we can nevertheless identify universal cognitive characteristics.

At the cognitive level, the development of cognitive functions seems typical, albeit delayed, in WS (Majerus et al., 2001; Porter & Coltheart, 2005). The study by Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, and St. George (2000) was the first to establish clear dissociations in the cognitive architecture of individuals with WS. Certain skills seem relatively protected (oral language, lexical level, short-term memory, face processing) while others seem impaired (visuospatial processing, planning, inhibition, attention, long-term and working memory; Fayasse & Thibaut, 2003; Karmiloff-Smith et al., 2003; Martens et al., 2008; Menghini et al., 2010; Costanzo et al., 2013; Dessalegn et al., 2013). Several explanations have been put forward for these deficits, which include a linguistic imbalance between semantics and phonology leading to poor semantic representations (Laing et al., 2002; Nazzi et al., 2003), the use of local rather than overall processing of visuospatial information and difficulty alternating between strategies (Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006; Porter & Coltheart, 2006; Dessalegn et al., 2013), working memory deficits concerning the visuospatial sketchpad and/or phonological loop (Kittler et al., 2008; Sampaio et al., 2008; O'Hearn et al., 2009; Menghini et al., 2010; Rhodes et al., 2010; Rhodes et al., 2011a), and deficits in the dorsal frontoparietal circuit involved in inhibition, planning and social behavior (Campbell et al., 2009; Rhodes et al., 2011b; Faria et al., 2012; Hocking et al., 2013; Greer et al., 2013; Little et al., 2013). However, the results of some studies suggest that these dissociative profiles are not perceptible in all individuals with WS (Porter & Coltheart, 2005; Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Sampaio et al., 2008; Rhodes et al., 2011a). This heterogeneity of results may stem from

experimental artefacts (use of different tools) but may also reveal the existence of developmental subprofiles.

At the experimental level, there seem to be disparities in results depending on the test, control group, age range, size and developmental specificities of the sample (Vicari, Bellugi, & Carlesimo, 2006; Jarrold et al., 2007; Van der Molen, Van Luit, Jongmans, & Van der Molen, 2007; Martens et al., 2008; Sampaio et al., 2008; Schuchardt, Mäehler, & Hasselhorn, 2011; Greer et al., 2013). For example, floor and ceiling effects have been found for visuospatial processing, depending on the choice of test and type of control (e.g., the mental, chronological, verbal or vocabulary age-matched, other pathologies; Farran & Jarrold, 2003). Some studies that did not include a control group based on verbal ability have reported good performances on verbal memory (Sampaio et al., 2008), in contrast to other studies (Jarrold et al., 2004a). Furthermore, 68% of the studies of language or visuospatial skills included samples that varied from 1 to 54 individuals with WS (Martens et al., 2008).

At the behavioral level, a direct window on the initial state (Karmiloff-Smith, 1998), individuals with WS exhibit hypersociability, hypersensitivity, anxiety, specific phobias and socially inappropriate language (Martens et al., 2008; Carrasco et al., 2005). These behavioral characteristics seem to persist with age (Dykens, 2003; Rosner, Hodapp, Fidler, Sagun, & Dykens, 2004). However, this behavioral change in individuals with WS seems to take place later than it does in controls (see research on depression: Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006). It should be noted that most behavioral research has used two types of assessment: self-report questionnaire and/or parental questionnaire. It is thus advisable to temper results on hyperactivity, anxiety and attentional difficulties among individuals with WS and/or parental fears (Dykens, 2003) owing to potential biases.

At the neuroanatomical and functional levels, results clarify the specificities of the cognitive profile. Limbic structures (hypersensitivity) are preserved (Reiss et al., 2000), as is the lower temporal lobe and the activation of the right tonsil (language and music) (Thompson et al., 2005), but there are deficits in the intraparietal/occipitoparietal sulcus (visuospatial deficits and hypersociability), and reduced connectivity between the tonsil and orbitofrontal cortex (hypersociability and anxiety) (Van Essen et al., 2006; Marengo et al., 2007; Dilks et al., 2008; Sarpal et al., 2008; O’Hearn et al., 2009; Faria et al., 2012).

All these results therefore suggest that there is a specific and heterogeneous cognitive pattern in WS. This cognitive specificity seems stable across development (Karmiloff-Smith & al., 2002; Dykens, 2003; Rosner et al., 2004). Moreover, the numerous cognitive dissociations may explain this considerable heterogeneity. It is therefore important to understand the trajectories of developmental disorders better by favoring longitudinal studies (Karmiloff-Smith et al., 2002). We dispute the usefulness of nativist hypotheses or modular continuity for estimating cognitive profiles from adult models, that is, without studying developmental trajectories (Karmiloff-Smith et al., 2002). For example, comparisons of individuals with WS versus Down syndrome (DS) reveal different cognitive profiles in adulthood, despite resemblances during development (Klein-Tasman & Mervis, 1999).

Intersyndrome comparisons can improve current understanding of the cognitive specificities of individuals with WS. For example, studies indicate similar IQ scores across WS and DS (Klein-Tasman & Mervis, 1999; Mervis & Klein-Tasman, 2000), and show that good face processing skills are not specific to individuals with WS. They report similar abilities to distinguish between faces across WS and other types of intellectual deficiency or learning disorder (Tager-Flusberg & Sullivan, 2000; Martens et al., 2008). By contrast, good verbal

abilities and verbal working memory seem to be specific to WS. Several studies indicate better verbal skills (vocabulary and grammar) in WS compared with DS for the same vocabulary/lexicon age?? and mental ages (Bellugi et al., 2000) or children with a mental retardation of mixed etiology or a learning disorder (Udwin & Yule, 1991). Moreover, verbal working memory skills (digit and word spans) are better in WS than in DS (Klein-Tasman & Mervis, 1999; Edgin, Pennington, & Mervis, 2010) but equivalent in disorders of mixed etiology (Devenny, Krinsky-McHale, Kittler et al., 2004). It should be noted that we find this dissociation between the verbal and visuospatial domains. data indicate lower spatial associative and short-term memory performances in WS than in DS (Klein-Tasman & Mervis, 1999). Finally, we can put the visuo-spatial deficits displayed by individuals with WS into perspective: performances on visuospatial tasks are better in WS than in learning disorders (Udwin, & Yule, 1991) or DS (Klein-Tasman & Mervis, 1999).

Studying atypical populations such as individuals with WS allows us to gain a better understanding of typical learning development. If we are to provide appropriate treatment, it is vital that we identify the cognitive specificities of individuals with WS and their developmental trajectory. Questions about the adaptability of tests to individuals with intellectual deficiency, the processes that are studied, and the generalization of the results require particular attention. For instance, results can only be generalized if the sample size is sufficiently large and there is a reasonable age range between the participants. It is also crucial to take account of the trajectory and developmental specificities of samples with neurodevelopmental disorders, such as participants with WS (Karmiloff-Smith, 1998). Longitudinal studies of individuals with WS are therefore needed in order to carry out a more thorough examination of their relatively typical cognitive abilities, albeit delayed with regard to controls (Karmiloff-Smith et al., 2002; Martens et al., 2008).

REFERENCES

- Alloway, T. P., Gathercole, S. E., & Pickering, S. J. (2006). Verbal and visuospatial short-term and working memory in children: Are they separable? *Child development, 77*(6), 1698-1716.
- Atkinson, J., & Braddick, O. (2010). From genes to brain development to phenotypic behavior: "Dorsal-stream vulnerability" in relation to spatial cognition, attention, and planning of actions in Williams syndrome (WS) and other developmental disorders. *Progress in brain research, 189*, 261-283.
- Atkinson, J., Braddick, O., Rose, F. E., Searcy, Y. M., Wattam-Bell, J., & Bellugi, U. (2006). Dorsal-stream motion processing deficits persist into adulthood in Williams syndrome. *Neuropsychologia, 44*(5), 828-833.
- Baddeley, A. D. (2000). Short-term and working memory. In E. Tulving & F. I. M. Craik (Eds.), *The Oxford handbook of memory* (pp. 77-92). New York: Oxford University Press.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St-George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience, 12*(1), 7-29.
- Boddaert, N., Mochel, F., Meresse, I., Seidenwurm, D., Cachia, A., Brunelle, F., ... Zilbovicius, M. (2006). Parieto-occipital grey matter abnormalities in children with Williams syndrome. *NeuroImage, 30*(3), 721-725.
- Bogliotti, C., Serniclaes, W., Messaoud-Galusi, S., & Sprenger-Charolles, L. (2008). Discrimination of speech sounds by children with dyslexia: Comparisons with chronological age and reading level controls. *Journal of Experimental Child Psychology, 101*(2), 137-155.

- Brock, J. (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology, 19*(1), 97-127.
- Campbell, L. E., Daly, E., Toal, F., Stevens, A., Azuma, R., Karmiloff-Smith, A. ... Murphy, K. C. (2009). Brain structural differences associated with the behavioural phenotype in children with Williams syndrome. *Brain Research, 1258*, 96-107.
- Carney, D. P. J., Brown, J. H., & Henry, L. A. (2013). Executive function in Williams and Down syndromes. *Research in developmental disabilities, 34*(1), 46–55.
- Carrasco, X., Castillo, S., Aravena, T., Rothhammer, P., & Aboitiz, F. (2005). Williams syndrome: Pediatric, neurologic, and cognitive development. *Pediatric neurology, 32*(3), 166–172.
- Cashon, C. H., Ha, O. R., Allen, C. L., Graf, K. M., Saffran, J. R., & Mervis, C. B. (2009). *9- to 20-month-olds with Williams syndrome are linguistic statistical learners*. Paper presented at the biennial meeting of the Society for Research in Child Development. Denver, CO.
- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T., & Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: A comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(5), 1770-1780.
- Cowie, D., Braddick, O., & Atkinson, J. (2012). Visually guided step descent in children with Williams syndrome. *Developmental science, 15*(1), 74-86.
- Danielsson, H., Henry, L., Messer, D., Carney, D. P., & Rönnerberg, J. (2016). Developmental delays in phonological recoding among children and adolescents with Down syndrome and Williams syndrome. *Research in developmental disabilities, 55*, 64-76.

- Davidson, M. C., Amso, D., Anderson, L. C., & Diamond, A. (2006). Development of cognitive control and executive functions from 4 to 13 years: Evidence from manipulations of memory, inhibition, and task switching. *Neuropsychologia*, *44*(11), 2037-2078.
- Dehaene, S. (1997). *The number sense: How the mind creates mathematics*. New York: Oxford University Press.
- Deruelle, C., Schön, D., Rondan, C., & Mancini, J. (2005). Global and local music perception in children with Williams syndrome. *NeuroReport*, *16*(6), 631-634.
- Dessalegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase*, *19*(4), 328-347.
- Devenny, D. A., Krinsky-McHale, S. J., Kittler, P. M., Flory, M., Jenkins, E., & Brown, W. T. (2004). Age-associated memory changes in adults with Williams syndrome. *Developmental neuropsychology*, *26*(3), 691-706.
- Dilks, D., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2008). Vision for perception and vision for action: Normal and unusual development. *Developmental Science*, *11*(4), 474-486.
- Dykens, E. M. (2003). Anxiety, fears, and phobias in persons with Williams syndrome. *Developmental neuropsychology*, *23*(1-2), 291-316.
- Eckert, M. A., Galaburda, A. M., Karchemskiy, A., Liang, A., Thompson, P., Dutton, R. A. ... Rose, F. E. (2006). Anomalous sylvian fissure morphology in Williams syndrome. *NeuroImage*, *33*(1), 39-45.
- Edgin, J. O., Pennington, B. F., & Mervis, C. B. (2010). Neuropsychological components of intellectual disability: The contributions of immediate, working, and associative memory. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(5), 406-417.
- Eisenberg, D. P., Jabbi, M., & Berman, K. F. (2010). Bridging the gene-behavior divide through neuroimaging deletion syndromes: Velocardiofacial (22q11. 2 Deletion) and Williams (7q11. 23 Deletion) syndromes. *NeuroImage*, *53*(3), 857-869.

- Faria, A., Landau, B., O’Hearn, K. M., Li, X., Jiang, H., Oishi, K., Zhang, J., Miller, M. I., & Mori, S. (2012). *Quantitative analysis of gray and white matter in Williams syndrome. Neuroreport, 23*(5), 283.
- Farran, E. K. (2005). Perceptual grouping ability in Williams syndrome: Evidence for deviant patterns of performance. *Neuropsychologia, 43*(5), 815-822.
- Farran, E. K., & Jarrold, C. (2003). Visuospatial cognition in Williams syndrome: Reviewing and accounting for the strengths and weaknesses in performance. *Developmental neuropsychology, 23*(1-2), 173-200.
- Farran, E. K., Jarrold, C., & Gathercole, S. E. (2003). Divided attention, selective attention and drawing: Processing preferences in Williams syndrome are dependent on the task administered. *Neuropsychologia, 41*(6), 676–687.
- Fayasse, M., & Thibaut, J. P. (2003). Visuo-construction impairments in Williams syndrome. *L'année psychologique, 103*(4), 695-727.
- Georgopoulos, M. A., Georgopoulos, A. P., Kuz, N., & Landau, B. (2004). Figure copying in Williams syndrome and normal subjects. *Experimental brain research, 157*(2), 137-146.
- Gosh, A., & Pankau, R. (1994). Social-emotional and behavioral adjustment in children with Williams-Beuren syndrome. *American journal of medical genetics, 53*, 335–339.
- Greer, J., Riby, D. M., Hamilton, C., & Riby, L. M. (2013). Attentional lapse and inhibition control in adults with Williams Syndrome. *Research in developmental disabilities, 34*(11), 4170–4177.
- Grice, S. J., Spratling, M. W., Karmiloff-Smith, A., Halit, H., Csibra, G., de Haan, M., & Johnson, M. H. (2001). Disordered visual processing and oscillatory brain activity in autism and Williams syndrome. *NeuroReport, 12*(12), 2697-2700.

- Hocking, D. R., Thomas, D., Menant, J. C., Porter, M. A., Smith, S., Lord, S. R., & Cornish, K. M. (2013). The interplay between executive control and motor functioning in Williams syndrome. *Developmental science, 16*(3), 428–442.
- Hoffman, J. E., Landau, B., & Pagani, J. (2003). Spatial breakdown in spatial construction: Evidence from eye movements in children with Williams syndrome. *Cognitive Psychology, 46*, 260–301.
- Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of child psychology and psychiatry, 39*(2), 183-189.
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., Hewes, A. K., Leeke, T. C., & Phillips, C. E. (2004a). What links verbal short-term memory performance and vocabulary level? Evidence of changing relationships among individuals with learning disability. *Journal of memory and language, 50*(2), 134-148.
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., Hewes, A. K., & Phillips, C. (2001). A longitudinal assessment of diverging verbal and non-verbal abilities in the Williams syndrome phenotype. *Cortex, 37*(3), 423-431.
- Jarrold, C., Baddeley, A., & Phillips, C. (2007). Long-term memory for verbal and visual information in Down syndrome and Williams syndrome: Performance on the Doors and People test. *Cortex, 43*(2), 233-247.
- Jarrold, C., Cowan, N., Hewes, A. K., & Riby, D. M. (2004b). Speech timing and verbal short-term memory: Evidence for contrasting deficits in Down syndrome and Williams syndrome. *Journal of memory and language, 51*(3), 365–380.
- Jones, W., Bellugi, U., Lai, Z., Chiles, M., Reilly, J., Lincoln, A., & Adolphs, R. (2000). II. Hypersociability in Williams syndrome. *Journal of cognitive neuroscience, 12*(Supplement 1), 30-46.

- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in cognitive sciences*, 2(10), 389-398.
- Karmiloff-Smith, A. (2009). Nativism versus neuroconstructivism: Rethinking the study of developmental disorders. *Developmental psychology*, 45(1), 56.
- Karmiloff-Smith, A. (2012). Brain: The neuroconstructivist approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Eds.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 37-58). New York: Oxford University Press.
- Karmiloff-Smith, A., Brown, J. H., Grice, S., & Paterson, S. (2003). Dethroning the myth: Cognitive dissociations and innate modularity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23(1-2), 227–242.
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., & Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: How intact is “intact”? *Child development*, 68(2), 246-262.
- Karmiloff-Smith, A., Scerif, G., & Thomas, M. (2002). Different approaches to relating genotype to phenotype in developmental disorders. *Developmental psychobiology*, 40(3), 311-322.
- Karmiloff-Smith, A., Thomas, M., Annaz, D., Humphreys, K., Ewing, S., Brace, N. ... Campbell, R. (2004). Exploring the Williams syndrome face-processing debate: The importance of building developmental trajectories. *Journal of child psychology and psychiatry*, 45(7), 1258-1274.
- Kittler, P. M., Krinsky-McHale, S. J., & Devenny, D. A. (2008). Dual-task processing as a measure of executive function: a comparison between adults with Williams and Down syndromes. *American Journal on Mental Retardation*, 113(2), 117-132.

- Klein-Tasman, B. P., & Mervis, C. B. (1999). Contrasting patterns of cognitive abilities of 9- and 10-year-olds with Williams syndrome or Down syndrome. *Developmental neuropsychology*, 16(2), 177-196.
- Kuhl, P. (2004). Early language acquisition: Cracking the speech code. *Nature Reviews Neuroscience*, 5, 831–843.
- Lacroix, A., & Bernicot, J. (2006). *French-speaking children and adolescents with Williams syndrome: Pragmatics, language and sociability*. Paper presented at the 3rd Williams syndrome workshop, Reading, UK, 6-7 July.
- Lacroix, A., Stojanovik, V., & Lukács, A. (2009). What do we learn on language acquisition from Williams' syndrome? In C. R. Dreyer (Eds.), *Language and linguistics: Emerging trends* (pp. 177-192). New York: Nova Publishers.
- Laing, E., Butterworth, G., Ansari, D., Gsödl, M., Longhi, E., Panagiotaki, G. ... Karmiloff-Smith, A. (2002). Atypical development of language and social communication in toddlers with Williams syndrome. *Developmental science*, 5(2), 233-246.
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J., & Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(6), 729-739.
- Laing, E., Grant, J., Thomas, M., Parmigiani, C., Ewing, S., & Karmiloff-Smith, A. (2005). Love is... an abstract word: The influence of lexical semantics on verbal short-term memory in Williams syndrome. *Cortex*, 41(2), 169-179.
- Landau, B. (2011). The organization and development of spatial cognition: Insights from Williams syndrome. In J. Burack, R. M. Hodapp, G. Iarocci & E. Zigler (Eds.), *The Oxford Handbook of Intellectual Disabilities and Development* (2nd Edition) (pp. 61-88). New York: Oxford University Press.

- Landau, B., Hoffman, J., & Kurz, N. (2006). Object recognition with severe spatial deficits in Williams syndrome: Sparing and breakdown. *Cognition*, *100*(3), 483–510.
- Lanfranchi, S., Jerman, O., Dal Pont, E., Alberti, A., & Vianello, R. (2010). Executive function in adolescents with Down syndrome. *Journal of intellectual disability research*, *54*(4), 308-319.
- Levitin, D. J., Cole, K., Lincoln, A., & Bellugi, U. (2005). Aversion, awareness, and attraction: Investigating claims of hyperacusis in the Williams syndrome phenotype. *Journal of child psychology and psychiatry*, *46*(5), 514-523.
- Levitin, D. J., Menon, V., Schmitt, J. E., Eliez, S., White, C. D., Glover, G. H. ... Reiss, A. L. (2003). Neural correlates of auditory perception in Williams syndrome: An fMRI study. *NeuroImage*, *18*(1), 74-82.
- Levy, Y. (2004). A longitudinal study of language development in two children with Williams syndrome. *Journal of child language*, *31*(02), 287-310.
- Little, K., Riby, D. M., Janes, E., Clark, F., Fleck, R., & Rodgers, J. (2013). Heterogeneity of social approach behaviour in Williams syndrome: The role of response inhibition. *Research in developmental disabilities*, *34*(3), 959-967.
- Losh, M., Bellugi, U., & Anderson, J. D. (2001). Narrative as a social engagement tool: The excessive use of evaluation in narratives from children with Williams syndrome. *Narrative inquiry*, *10*(2), 265-290.
- Luzzatti, C., Vecchi, T., Agazzi, D., Cesa-Bianchi, M., & Vergani, C. (1998). A neurological dissociation between preserved visual and impaired spatial processing in mental imagery. *Cortex*, *34*(3), 461-469.
- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Linden, M. V. D. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase*, *9*(5), 390-401.

- Majerus, S., D'Argembeau, A., Martinez Perez, T., Belayachi, S., Van der Linden, M., Collette, F., Salmon, E., Seurinck, R., Fias, W., & Maquet, P. (2010). The commonality of neural networks for verbal and visual short-term memory. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 22, 2570-2593.
- Majerus, S., Palmisano, I., Van der Linden, M., Barisnikov, K., & Poncelet, M. (2001). An investigation of phonological processing in Williams syndrome [Abstract]. *Twenty-Ninth Annual INS Meeting Abstracts*, 7, 153.
- Marler, J. A., Elfenbein, J. L., Ryals, B. M., Urban, Z., & Netzloff, M. L. (2005). Sensorineural hearing loss in children and adults with Williams syndrome. *American journal of medical genetics part A*, 138(4), 318-327.
- Marenco, S., Siuta, M. A., Kippenhan, J. S., Grodofsky, S., Chang, W., Kohn, P., Mervis, C. B., Morris, C. A., Weinberger, D. R., & Meyer-Lindenberg, A. (2007). Genetic contributions to white matter architecture revealed by diffusion tensor imaging in Williams syndrome. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 104(38), 15117–15122.
- Martens, M. A., Wilson, S. J., Dudgeon, P., & Reutens, D. C. (2009). Approachability and the amygdala: Insights from Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 47(12): 2446-2453.
- Martens, M. A., Wilson, S. J., & Reutens, D. C. (2008). Research Review: Williams syndrome: A critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49(6), 576-608.
- Meda, S. A., Pryweller, J. R., & Thornton-Wells, T. A. (2012). Regional brain differences in cortical thickness, surface area and subcortical volume in individuals with Williams syndrome. *PLoS One*, 7(2), e31913.
- Menghini, D., Addona, F., Costanzo, F., & Vicari, S. (2010). Executive functions in individuals with Williams syndrome: Executive functions in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(5), 418-432.

- Menghini, D., Verucci, L., & Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams syndrome. *Neuropsychology*, 18(1), 29.
- Mervis, C. B., & Bertrand, J. (1997). Developmental relations between cognition and language: Evidence from Williams syndrome. In L. B. Adamson & M. A. Ronski (Eds.), *Research on communication and language disorders: Contributions to theories of language development* (pp. 75-106). Baltimore: Brookes.
- Mervis, C. B. Developmental relations between cognition and language: Evidence Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams syndrome: Cognition, personality, and adaptive behavior. *Mental retardation and developmental disabilities research reviews*, 6(2), 148-158.
- Mervis, C. B., Morris, C. A., Bertrand, J., & Robinson, B. F. (1999). Williams syndrome: Findings from an integrated program of research. In H. Tager-Flusberg (Eds), *Neurodevelopmental disorders: Developmental cognitive neuroscience* (pp. 65-110). Cambridge, MA: MIT Press.
- Mervis, C. B., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P., Bertrand, J., Kwitny, S., Appelbaum, L. G., & Rice, C. E. (2003). Attentional characteristics of infants and toddlers with Williams syndrome during triadic interactions. *Developmental neuropsychology*, 23(1-2), 243-268.
- Mervis, C. B., & Robinson, B. F. (2000). Expressive vocabulary ability of toddlers with Williams syndrome or Down syndrome: A comparison. *Developmental neuropsychology*, 17(1), 111-126.
- Mervis, C. B., Robinson, B. F., Bertrand, J., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P., & Armstrong, S. C. (2000). The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and cognition*, 44(3), 604-628.

- Mervis, C. B., Robinson, B. F., Rowe, M. L., Becerra, A. M., & Klein-Tasman, B. P. (2003). Language abilities of individuals with Williams syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*, 27, 35-81.
- Meyer-Lindenberg, A., Buckholtz, J. W., Kolachana, B., Hariri, A. R., Pezawas, L., Blasi, G., ... Egan, M. (2006). Neural mechanisms of genetic risk for impulsivity and violence in humans. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 103(16), 6269-6274.
- Meyer-Lindenberg, A., Mervis, C. B., & Berman, K. F. (2006). Neural mechanisms in Williams syndrome: A unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nature Reviews Neuroscience*, 7(5), 380-393.
- Munir, F., Cornish, K. M., & Wilding, J. (2000). A neuropsychological profile of attention deficits in young males with fragile X syndrome. *Neuropsychologia*, 38(9), 1261-1270.
- Musolino, J., & Landau, B. (2010). When theories don't compete: Response to Thomas, Karaminis, and Knowland's commentary on Musolino, Chunyo, and Landau. *Language Learning and Development*, 6(2), 170-178.
- Nazzi, T., Gopnik, A., & Karmiloff-Smith, A. (2005). Asynchrony in the cognitive and lexical development of young children with Williams syndrome. *Journal of child language*, 32(02), 427-438.
- Nazzi, T., Paterson, S., & Karmiloff-Smith, A. (2003). Early word segmentation by infants and toddlers with Williams syndrome. *Infancy*, 4(2), 251-271.
- Newman, R., Ratner, N. B., Jusczyk, A. M., Jusczyk, P. W., & Dow, K. A. (2006). Infants' early ability to segment the conversational speech signal predicts later language development: A retrospective analysis. *Developmental psychology*, 42(4), 643.

- O’Hearn, K., Courtney, S., Street, W., & Landau, B. (2009). Working memory impairment in people with Williams syndrome: Effects of delay, task and stimuli. *Brain and cognition*, 69(3), 495–503.
- O’Hearn, K., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2005). Multiple object tracking in people with Williams syndrome and in normally developing children. *Psychological Science*, 16(11), 905–912.
- O’Hearn, K., Roth, J. K., Courtney, S. M., Luna, B., Street, W., Terwillinger, R., & Landau, B. (2011). Object recognition in Williams syndrome: Uneven ventral stream activation. *Developmental Science*, 14(3), 549-565.
- Osório, A., Cruz, R., Sampaio, A., Garayzábal, E., Martínez-Regueiro, R., Gonçalves, Ó. F. ... Fernández-Prieto, M. (2012). How executive functions are related to intelligence in Williams syndrome. *Research in developmental disabilities*, 33(4), 1169-1175.
- Paterson, S. J., Girelli, L., Butterworth, B., & Karmiloff-Smith, A. (2006). Are numerical impairments syndrome specific? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *Journal of child psychology and psychiatry*, 47(2), 190-204.
- Porter, M., & Coltheart, M. (2005). Cognitive heterogeneity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 27(2), 275-306.
- Porter, M. A., & Coltheart, M. (2006). Global and local processing in Williams syndrome, autism, and Down syndrome: Perception, attention, and construction. *Developmental neuropsychology*, 30(3), 771-789.
- Porter, M. A., Coltheart, M., & Langdon, R. (2007). The neuropsychological basis of hypersociability in Williams and Down syndrome. *Neuropsychologia*, 45(12), 2839-2849.

- Reiss, A. L., Eliez, S., Schmitt, J. E., Straus, E., Lai, Z., Jones, W., & Bellugi, U. (2000). IV. Neuroanatomy of Williams syndrome: A high-resolution MRI study. *Journal of cognitive neuroscience*, 12(Supplement 1), 65-73.
- Reiss, J. E., Hoffman, J. E., & Landau, B. (2005). Motion processing specialization in Williams syndrome. *Vision Research*, 45(27), 3379-3390.
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2011a). The extent of working memory deficits associated with Williams syndrome: Exploration of verbal and spatial domains and executively controlled processes. *Brain and cognition*, 77(2), 208–214.
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Matthews, K., & Coghill, D. R. (2011b). Attention-deficit/hyperactivity disorder and Williams syndrome: Shared behavioral and neuropsychological profiles. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 33(1), 147–156.
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Park, J., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2010). Executive neuropsychological functioning in individuals with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 48(5), 1216–1226.
- Ring, M., & Clahsen, H. (2005). Distinct patterns of language impairment in Down's syndrome and Williams syndrome: The case of syntactic chains. *Journal of neurolinguistics*, 18(6), 479-501.
- Rosner, B. A., Hodapp, R. M., Fidler, D. J., Sagun, J. N., & Dykens, E. M. (2004). Social competence in persons with Prader-Willi, Williams and Down's Syndromes. *Journal of applied research in intellectual disabilities*, 17(3), 209-217.

- Rossen, M., Klima, E. S., Bellugi, U., Bihrlé, A., & Jones, W. (1996). Interaction between language and cognition: Evidence from Williams syndrome. In J. H. Beitchman, N. Cohen, M. Konstantareas & R. Tannock (Eds.), *Language, learning, and behavior disorders: Developmental, biological, and clinical perspectives* (pp. 367-392). New York: Cambridge University Press.
- Rowe, M. L., & Mervis, C. B. (2012). Working memory in Williams syndrome. *Working memory and neurodevelopmental disorders*, 12, 267.
- Sampaio, A., Sousa, N., Fernández, M., Henriques, M., & Gonçalves, O. F. (2008). Memory abilities in Williams syndrome: Dissociation or developmental delay hypothesis? *Brain and Cognition*, 66(3), 290-297.
- Sarpal, D., Buchsbaum, B. R., Kohn, P. D., Kippenhan, J. S., Mervis, C. B., Morris, C. A., ... Berman, K. F. (2008). A genetic model for understanding higher order visual processing: functional interactions of the ventral visual stream in Williams syndrome. *Cerebral Cortex*, 18(10), 2402-2409.
- Scerif, G., Cornish, K., Wilding, J., Driver, J., & Karmiloff-Smith, A. (2004). Visual search in typically developing toddlers and toddlers with Fragile X or Williams syndrome. *Developmental Science*, 7(1), 116-130.
- Scherer, S. W., & Osborne, L. R. (2007). Williams-Beuren syndrome. In P. T. Stankiewicz & J. R. Lupski (Eds.), *Genomic disorders: The genomic basis of disease* (pp. 221-236). New York: Humana Press.
- Schmitt, J. E., Eliez, S., Warsofsky, I. S., Bellugi, U., & Reiss, A. L. (2001). Corpus callosum morphology of Williams syndrome: Relation to genetics and behavior. *Developmental medicine & child neurology*, 43(3), 155-159.

- Schuchardt, K., Mäehler, C., & Hasselhorn, M. (2011). Functional deficits in phonological working memory in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 32*(5), 1934-1940.
- Searcy, Y. M., Lincoln, A. J., Rose, F. E., Klima, E. S., Bavar, N., & Korenberg, J. R. (2004). The relationship between age and IQ in adults with Williams syndrome. *American journal on mental retardation, 109*(3), 231-236.
- Serniclaes, W., Ventura, P., Morais, J., & Kolinsky, R. (2005). Categorical perception of speech sounds in illiterate adults. *Cognition, 98*(2), B35-B44.
- Steele, A., Scerif, G., Cornish, K., & Karmiloff-Smith, A. (2013). Learning to read in Williams syndrome and Down syndrome: Syndrome-specific precursors and developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 54*(7), 754-762.
- Stevens, K. N. (2005). Features in speech perception and lexical access. In D. Pisoni and E. Remez (Eds.), *The handbook of speech perception* (pp. 125–155). Oxford: Blackwell.
- Stojanovik, V. (2006). Social interaction deficits and conversational inadequacy in Williams syndrome. *Journal of neurolinguistics, 19*(2), 157-173.
- Stojanovik, V., Perkins, M., & Howard, S. (2001). Language and conversational abilities in Williams syndrome: How good is good? *International journal of language & communication disorders, 36*(sup1), 234-239.
- Tager-Flusberg, H., & Sullivan, K. (2000). A componential view of theory of mind: Evidence from Williams syndrome. *Cognition, 76*(1), 59-90.
- Temple, C. M., Almazan, M., & Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of neurolinguistics, 15*, 463-495.
- Thomas, M. S. C., Purser, H. R., & Van Herwegen, J. (2012). Cognition: The developmental trajectory approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Eds.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 13-36). New York: Oxford University Press.

- Thompson, P. M., Lee, A. D., Dutton, R. A., Geaga, J. A., Hayashi, K. M., Eckert, M. A. ... Toga, A. W. (2005). Abnormal cortical complexity and thickness profiles mapped in Williams syndrome. *The journal of neuroscience*, 25(16), 4146-4158.
- Udwin, O., Davies, M., & Hosylin, P. (1996). A longitudinal study of cognitive abilities and educational attainment in Williams syndrome. *Developmental Medicine et Child Neurology*, 38(11), 1020-1029.
- Udwin, O., & Yule, W. (1991). A cognitive and behavioral phenotype in Williams syndrome. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 13, 232–244.
- Vaissière, J. (2005). Perception of intonation. In D.B. Pisoni & R.E. Remez (Eds.), *The handbook of speech perception* (pp. 236-263). Oxford: Blackwell.
- Van Essen, D. C., Dierker, D., Snyder, A. Z., Raichle, M. E., Reiss, A. L., & Korenberg, J. (2006). Symmetry of cortical folding abnormalities in Williams syndrome revealed by surfacebased analyses. *Journal of Neuroscience*, 26(20), 5470-5483.
- Vicari, S., Bates, E., Caselli, M. C., Pasqualetti, P., Gagliardi, C., Tonucci, F., & Volterra, V. (2004). Neuropsychological profile of Italians with Williams syndrome: An example of a dissociation between language and cognition? *Journal of the International Neuropsychological Society*, 10(06), 862-876.
- Vicari, S., Bellucci, S. & Carlesimo, G. A. (2003). Visual and spatial working memory dissociation: Evidence from Williams syndrome. *Developmental medicine & child neurology*, 45(4), 269–273.
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for the independence of spatial and visual working memory. *Developmental medicine & child neurology*, 48(02), 126–131.

- Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D., & Pezzini, G. (1996). Short-term memory in children with Williams syndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span. *Neuropsychologia*, *34*(9), 919-925.
- Vicari, S., Verucci, L., & Carlesimo, G. A. (2007). Implicit memory is independent from IQ and age but not from etiology: Evidence from Down and Williams syndromes. *Journal of intellectual disability research*, *51*(12), 932-941.
- Volterra, V., Caselli, M. C., Capirci, O., Tonucci, F., & Vicari, S. (2003). Early linguistic abilities of Italian children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, *23*(1-2), 33-58.
- Willcutt, E., Sonuga-Barke, E., Nigg, J., & Sergeant, J. (2008). Recent developments in neuropsychological models of childhood psychiatric disorders. In T. Banachewski & L.A. Rohde (Eds.), *Biological child psychiatry: Recent trends and developments* (pp. 195-226). Basel: Karger Publishers.

CONCLUSION

Au terme de cette analyse théorique orientée par des approches neurodéveloppementale et neuropsychologique, nous pouvons tenter de répondre aux interrogations formulées dans l'avant-propos de cette première partie.

Préalablement, il convient néanmoins de préciser brièvement les limites méthodologiques spécifiques à l'étude des populations porteuses de DI (sévérité et étiologie de la DI, nombre restreint de participants, grand écart d'âge, comparaison inter-syndromique ou non, différentes prises en charges thérapeutique et pédagogique, utilisation de tests verbaux ou non-verbaux, systèmes linguistiques différents, etc.). Ces limites induisent une grande variabilité des résultats, des approches et des méthodologies utilisées impliquant une réelle vigilance quant à l'évocation d'un profil neuropsychologique strict et univoque dans ces populations. En dépit de ces réserves, des réponses paraissent pouvoir être apportées à nos trois questionnements.

Est-ce que les personnes porteuses de DI et du SW peuvent accéder à l'apprentissage de la lecture ?

Il semble que l'acquisition de la lecture soit possible dans les populations porteuses de DI (article 1) comme dans le syndrome que nous étudions (article 2).

Existe-t-il des variations importantes du niveau de lecture dans ces populations ?

La majorité des études citées dans l'article 1 indique un niveau de lecture variant entre 6 à 10 ans dans les populations porteuses de DI (Fajardo et al., 2013). Plus précisément, dans l'article 2 les études antérieures auprès des personnes porteuses du SW font état d'un niveau de lecture compris entre 6 et 8 ans (Bellugi et al., 2000). Les études indiquent qu'environ 95% des

personnes porteuses du SW présentent des difficultés voire un retard pour accéder à cet apprentissage de la lecture (Paterson, Girelli, Butterworth & Karmiloff-Smith, 2006).

Les études antérieures suggèrent donc une installation plutôt atypique et retardée de la lecture dans les populations porteuses de DI, dont les personnes porteuses du SW. Il n'existe donc pas un profil de lecture mais bien des profils distincts selon les caractéristiques individuelles mais également environnementales (étiologie syndromique ou non).

Quelle est l'influence du profil neuropsychologique de ces deux populations sur l'installation des habiletés en lecture ?

Certaines études de l'article 1 démontrent que les personnes porteuses de DI légère ou modérée parviennent à une meilleure installation de la lecture que les personnes porteuses de DI sévère ou profonde (Levy, 2011 ; Ratz & Lenhard, 2013). Un seuil d'efficacité intellectuelle semble donc préférable pour mettre en place la lecture.

D'autres facteurs, différents que le niveau d'efficacité intellectuelle, ont été explorés par les auteurs des travaux évoqués dans ces deux articles pour expliquer les difficultés de lecture : la perception, le langage oral, la mémoire visuo-spatiale, les capacités méta-phonologiques, le traitement visuo-spatial (orientation et localisation) et la mémoire de travail (stockage et manipulation de l'information) (Arrington et al., 2014 ; Barker et al., 2012 ; Demoulin & Kolinsky, 2016 ; Preßler et al., 2014 ; Wise et al., 2010). Les études indiquent des altérations de ces facteurs dans la plupart des populations porteuses de DI (Witt & Vinter, 2013).

Comparativement à d'autres syndromes admettant une DI, les personnes SW présentent un profil neuropsychologique spécifique avec une dissociation apparente : langage vs autres habiletés cognitives. Au regard de ce profil, il ressort des études de l'article 2 des particularités notamment au niveau mnésique, dans les habiletés phonologiques et visuo-spatiales et dans le traitement perceptif auditif (Martens et al., 2008 ; Menghini et al., 2010 ; Faria et al., 2012).

Ces difficultés/déficits sont suggérées comme facteurs explicatifs des difficultés de lecture dans cette population.

Ces deux premiers articles dressent des portraits neuropsychologiques complexes et variés des populations porteuses de DI mais également chez les personnes porteuses du SW. Cette hétérogénéité peut influencer l'apprentissage de la lecture au travers notamment de l'impact qu'elle peut avoir sur le développement de certaines des habiletés impliquées dans son installation. Cela nous donne une visibilité sur l'implication possible de certains processus cognitifs sous-jacents aux difficultés de lecture notamment chez les personnes porteuses du SW. La deuxième partie expérimentale de cette thèse se donne donc pour mission de s'intéresser plus spécifiquement aux rôles de ces dimensions cognitives dans la mise en place de la lecture chez les personnes porteuses du SW. Nous exposerons nos résultats exploratoires de l'étude transversale puis des deux premiers temps de l'étude longitudinale.

DEUXIÈME PARTIE :

TRAVAUX EXPÉRIMENTAUX

AVANT-PROPOS

Les travaux antérieurs sur le SW (article 2) ne font pas consensus quant aux difficultés dans la mise en place de la lecture. Pour certains auteurs, les personnes italophones porteuses du SW auraient des altérations dans l'installation de la procédure sublexicale (Menghini et al., 2004 ; Vicari et al., 1995). D'autres auteurs indiquent que les personnes hispanophones porteuses du SW ne parviennent pas à installer la voie lexicale (Garayzábal & Cuetos, 2008, 2010). D'autres encore indiquent qu'ils existeraient des difficultés pour installer les deux procédures d'identification des mots écrits chez les adolescents anglophones et italophones porteuses du SW (e.g., l'étude de cas sur Elisa de Barca et al., 2009 ; l'étude de cas sur Emily de Temple, 2003). De plus, l'origine de ces difficultés ne fait pas non plus consensus. Pour certains, les difficultés pourraient être expliquées par des altérations des capacités méta-langagières, auditives et/ou de langage oral (Majerus et al., 2001 ; Menghini et al., 2004), pour d'autres par des altérations visuo-spatiales et/ou visuo-attentionnelles (Dessalegn et al., 2013). À l'issue de ces premières études, nous avons souhaité vérifier si les résultats obtenus peuvent se confirmer en français. Pour ce faire, deux études princeps en français ont été réalisées selon des approches transversales (articles 3 et 4) d'une part, et longitudinale (article 5), d'autre part.

Une première approche transversale nous permet l'exploration rapide et ciblée des compétences en lecture et des habiletés impliquées dans son installation, auprès d'un échantillon de lecteurs SW francophones suffisamment représentatif. Les deux articles 3 et 4 suivants proposent une première lecture de ces résultats exploratoires.

L'article 3 s'attache à caractériser les compétences en lecture des personnes francophones porteuses du SW. En effet, en prenant appui sur le modèle à double-voie (Coltheart, 1978), dont la pertinence a été démontrée dans les études antérieures, nous avons

tenté d'apporter des éléments quant au fonctionnement de ces deux voies chez les personnes porteuses du SW. Cet article présente les résultats obtenus auprès de 29 jeunes lecteurs SW. Afin de mieux comprendre ces résultats, il a été retenu d'opérer des comparaisons avec deux groupes contrôles typiques, à savoir 29 sujets typiques de même âge mental (e.g., les travaux de Barca et al., 2010 ; Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Laing et al., 2001) et 29 participants contrôles de même niveau de lecture (e.g., les travaux de Levy et al., 2003 ; Menghini et al., 2004 ; Steele et al., 2013). Dans un second temps, nous nous intéressons également aux processus impliqués dans l'installation de la lecture chez ces mêmes lecteurs SW francophones. Comme indiqué précédemment (article 2), les personnes porteuses du SW présentent un profil neuropsychologique atypique. Ainsi, il s'agira, dans cet article, de mieux comprendre l'impact de la connaissance du code, du lexique, des habiletés phonologiques, des capacités visuo-spatiales, mnésiques et attentionnelles dans la mise en place de la lecture chez les lecteurs SW de notre étude. La discussion de nos résultats, quant à l'origine des difficultés d'acquisition de la lecture prendra appui sur le modèle hybride multitrace de lecture (Ans et al. 1998).

L'article 4 propose une réflexion plus approfondie sur l'influence des traitements visuo-spatiaux et visuo-attentionnels dans la mise en place de la lecture chez les personnes porteuses du SW. Cette étude a été conduite auprès de 14 lecteurs SW francophones et de 14 contrôles typiques de même niveau de lecture. Ce travail se base sur l'étude de Dessalegn et al. (2013) qui indique que les particularités observées dans le traitement visuo-spatial et visuo-attentionnel peuvent être à l'origine des difficultés en lecture. Nous avons donc proposé des mesures du traitement visuo-spatial mais également d'habiletés méta-phonologiques et de mémoire à court terme.

Afin de compléter ces premiers résultats exploratoires, l'étude longitudinale s'est focalisée sur la visualisation des trajectoires développementales de certaines des habiletés préalablement évaluées dans l'étude transversale.

L'article 5 expose les résultats des deux premiers temps de l'étude longitudinale. En prenant appui sur les résultats de l'étude transversale, nous avons tenté de préciser l'influence de la connaissance du code, l'épi- et la méta-phonologie⁸, le traitement visuo-spatial et la mémoire à court terme. Il s'agira dans l'étude longitudinale d'apporter des éléments sur le poids de ces différentes variables à différents moments de l'apprentissage de la lecture. Ainsi, avons-nous choisi de mesurer les habiletés de quatre enfants porteurs du SW avant l'apprentissage de la lecture⁹, puis un an après la confrontation à l'écrit. Les performances des enfants porteurs du SW seront comparées d'une part, à celles de 8 enfants contrôles appariés en âge chronologique et d'autre part, à celles de 8 enfants contrôles appariés selon le niveau de vocabulaire.

Ces comparaisons nous permettront de vérifier si les altérations préalablement observées dans notre étude transversale (connaissance du code, phonologie, visuo-spatiale et mémoire) sont également présentes chez des enfants pré-lecteurs porteurs du SW. Plus précisément, nous devons repérer s'il existe un développement atypique de ces habiletés, avant une confrontation à l'enseignement de la lecture. Par exemple, les difficultés perçues dans les compétences de conscience phonologique peuvent être préalables à tout enseignement explicite de la lecture. En effet, la conscience phonologique est à la fois un pré-requis de la lecture mais continue également son installation grâce un enseignement plus formel (Demont & Gombert, 2004 ; Gombert, 1999). De plus, nous devons repérer comment les enfants porteurs du SW réagissent à cet enseignement. Par exemple, si nous percevons un faible écart par rapport à la norme au début de la mise en place de certaines habiletés mesurées chez les enfants porteurs du SW, nous pouvons envisager de proposer un enseignement de la lecture plus adapté et des pistes de remédiation.

⁸ Il existe deux prises de position par rapport à l'évaluation des compétences épi-phonologiques. Nous nous rapportons à l'auteur de l'outil du THaPho (Ecalte, 2007) qui estime que nous mesurons à la fois des compétences épi-et méta-phonologiques. D'autres études indiquent que lorsque l'attention de l'enfant est orientée vers la tâche phonologique proposée, nous évaluons seulement des compétences méta-phonologiques (Gombert, 1999).

⁹ Notons que l'étude longitudinale a débuté en 2015.

ÉTUDE TRANSVERSALE

ARTICLE 3

FACTORS EXPLAINING DEFICITS IN READING ACQUISITION: CASE OF WILLIAMS SYNDROME.

**FACTORS EXPLAINING DEFICITS IN READING
ACQUISITION:
CASE OF WILLIAMS SYNDROME**

Anne-Sophie Pezzino^{1,2}, Nathalie Marec-Breton^{1,3}, Agnès Lacroix^{1,4}

Submitted to the *Journal of Speech, Language and Hearing Research*.

¹**Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement, Communication (LP3C, EA 1285)**, University of Rennes, Rennes, France

² Anne-Sophie Pezzino, PhD student of Psychology – LP3C

³ Mrs Nathalie Marec-Breton, Lecturer of Psychology – LP3C

⁴ PhD Agnès Lacroix, Professor of Psychology – LP3C

Corresponding author : PhD student Anne-Sophie Pezzino, University Rennes 2, LP3C (EA 1285), Place du recteur Henri Le Moal, CS 24307, 35 043 RENNES, France,

Email : anne-sophie.pezzino@univ-rennes2.fr

ABSTRACT

Purpose: Research on reading in Williams syndrome (WS) suggests atypical acquisition. At the same time, there have been reports of phonological, memory, and-more recently-visuospatial disturbances in this syndrome. In the present exploratory study, we attempted to characterize the reading procedures used by individuals with WS and to determine whether the reading acquisition deficits encountered in this syndrome can be attributed to impairments in one or more skills. **Method:** Participants were 29 French-speaking readers with WS, who underwent standardized tests measuring the code recognition, phonological, visuospatial, lexical, memory and visual attentional skills that are potentially involved in reading acquisition (assessed with a word-reading test). **Results:** Results indicated the involvement of both phonological and visuospatial skills in the acquisition of reading procedures by readers with WS matched with typical controls for mental age or reading level. **Conclusions:** These results shed light on the various factors that may be involved in reading acquisition in an atypical population.

Keywords: Reading acquisition, phonological and visuospatial skills, Williams syndrome

1. Introduction

Williams syndrome (WS) is a rare genetic disorder (prevalence around 1:7500-30,000 births, according to the literature) resulting from the microdeletion of 16-28 genes on the long arm of Chromosome 7 (7q11.23) (Scherer & Osborne, 2007; Strømme, Bjørnstad, & Ramstad, 2002). At the cognitive level, individuals with WS have a mild-to-moderate intellectual disability (mean intelligence quotient (IQ): 40-90) (Bellugi et al., 2000). They are characterized by a specific dissociative neuropsychological profile, with the relative preservation (development nonetheless atypical) of some skills, including oral language, lexicon, phonological memory and face processing, and deficits in others, notably phonological awareness, visuospatial processing (local rather than global processing of information), visual attention and executive processes (planning, inhibition and problem solving), and working and long-term memory (Costanzo et al., 2013; Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013; Menghini, Addona, Costanzo, & Vicari, 2010; Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006). There is therefore considerable variability in profiles within this syndrome, making studies of this population very complex.

A similar degree of heterogeneity is observed in learning. Reading acquisition, for instance, requires the coordination and interaction of several processes (Coltheart et al., 2001; Vellutino, Fletcher, Snowling, & Scanlon, 2004). The *dual-route model* (Coltheart, 1978) remains the one most widely used to understand the acquisition of the two written-word identification procedures. The *lexical* procedure allows for the activation of orthographic and phonological representations of frequent (regular or irregular) words stored in long-term memory in the mental lexicon. The *sublexical* procedure refers to the use of conversion rules (matching written code to oral code) and their storage in phonological memory, to decode rare words and pseudowords. The interaction of the two procedures is explained using *self-learning*

theory (Share, 1999), whereby the orthographic and phonological traces of unknown words generated by the sublexical procedure and stored in memory indirectly foster the development of the lexical procedure (enrichment of the mental lexicon). In other words, the development of the sublexical procedure allows for the development of the lexical one.

Most of the research on the implementation of reading procedures in WS has relied on Coltheart (1978)'s model. Results, though scant, reveal that the reading level of readers with WS is lower than their chronological age (Conners, 2003; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001), but equivalent to their mental age (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010; Garayzábal & Cuetos, 2008).

Some authors have observed deficits in the acquisition of the sublexical procedure. Menghini, Verucci, and Vicari (2004) reported more errors in pseudoword reading, but no difference in word reading, among 16 Italian teenagers with WS (mean age: 17;7 years), compared with typical mental age-matched controls. They raised the possibility of a lexical effect, despite deficits in the use of graphophonemic rules. Other authors have highlighted difficulty using the lexical procedure. When Garayzábal, and Cuetos (2008) tested 12 young Spanish readers with WS (mean age: 12;5 years), they found that their pseudoword reading performance was equivalent to that of typical controls of the same mental age, but their word reading speed was slower. They did not observe a lexicality-frequency effect (equivalent reading of frequent words and pseudowords). The readers with WS had good grapheme-phoneme conversion skills, but results pointed to a deficit in access to the orthographic representations involved in lexical retrieval (e.g., see also Garayzábal & Cuetos, 2010). Although these two languages have similar (transparent) alphabetic systems, the divergent results could be explained by the use of compensatory strategies involving global word recognition by the Italian teenagers with WS, despite their unstable decoding (Menghini et al., 2004), but not by the younger Spanish children with WS (Garayzábal & Cuetos, 2008).

A number of authors have observed specificities in acquiring the two reading procedures. Two case studies shed light on this issue: Emily, a 13-year-old English speaker (Temple, 2003), and Elisa, a 13;8-year-old Italian speaker (Barca et al., 2010; Stiles, Sabbadini, Capirci, & Volterra, 2000). Results revealed 1) greater difficulty reading nonwords (lexicalization errors) than frequent words (semantic errors), especially for Emily, and 2) a higher error rate for nonword reading than for word reading, indicating a lexicality effect. The presence of a lexicality-frequency effect in the absence of semantic effects suggests the partial use of the lexical procedure (e.g., see also Burani, Arduino, & Barca, 2007) and a deficit in acquiring the sublexical procedure (fragile decoding for Emily, unlike Elisa) (e.g., see also Morris & Wang, 2006), compared with typical controls matched for reading level (e.g., see also Laing et al., 2001; Levy, Smith, & Tager-Flusberg, 2003).

These results therefore suggest a lack of automation of reading procedures in WS, regardless of the language, with a greater impact on the lexical procedure (Barca et al., 2010; Garayzábal & Cuetos, 2008; Menghini et al., 2004; Temple, 2003).

Three hypotheses have been put forward to understand what might be causing these reading acquisition difficulties in WS (Dessalegn et al., 2013; Garayzábal & Cuetos, 2008; Levy et al., 2003; Temple, 2003).

The first hypothesis is based on the link between intellectual efficiency and WS reading level (e.g., see also nonverbal tasks of Levy et al., 2003). When the intellectual deficit is mild ($IQ \geq 70$) to moderate ($IQ 50-70$), individuals with WS have a reading age of about 7-9 years (Garayzábal & Cuetos, 2008; Howlin, Davies, & Udwin 1998). For a severe-to-profound intellectual deficit ($IQ < 50$), Laing et al. (2001) reported a reading level equivalent to a verbal age of 4 years 7 months in 15 adolescents with WS (mean IQ: 31). Thus, for most authors, reading level does not appear to totally depend on the level of intellectual efficiency (Majerus

et al., 2003; Menghini et al., 2004; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). We therefore need to look for other explanations for the reading acquisition difficulties observed in this population.

The second hypothesis, based on research carried out in typical development, postulates a link between metaphonological skills (ability to perceive, delete and manipulate sound units of language such as syllables and phonemes) and reading acquisition (Ziegler & Goswami, 2005). Phonological awareness includes the development of syllable (at 3-4 years) and phonemic (at around 6 years) awareness, which contributes to the understanding of the alphabetic principle and subsequent reading level (Moll et al., 2014). Studies of metaphonological skills in individuals with WS also indicate correlations with reading skills (Levy et al., 2003; Majerus et al., 2003; Menghini et al., 2004; Temple, 2003). Compared with chronological or mental age-matched controls, readers with WS have equivalent performances on syllable awareness tasks (except for syllable suppression), but poorer performances on phonemic awareness (phoneme suppression) and rhyme judgment tasks (Garayzábal & Cuetos, 2008; Laing et al., 2001; Menghini et al., 2004). Thus, the pseudoword decoding deficit could result from problems acquiring phonological awareness (Burani et al., 2007; Menghini et al., 2004; Temple, 2003). These studies suggest that a metaphonological deficit (and poor phonemic awareness in particular) is behind the failure of individuals with WS to apply the grapheme-phoneme conversion rules required for the sublexical procedure.

The third, more recent, hypothesis is based on the correlations established in both typical and atypical development between visuospatial processing and reading acquisition (Bosse & Valdois, 2009; Dilks, Landau, & Hoffman, 2008). The scant studies in WS also suggest links between reading and visuospatial skills (Dessalegn et al., 2013; Levy et al., 2003). Dessalegn et al. (2013) found that two 16-year-olds with WS with similar cognitive profiles (intellectual efficiency and metaphonological abilities) differed by more than five grade levels in their

reading abilities. These authors suggested that a specific difficulty processing the orientation of the visual stimuli was related to the reading deficits of one of the adolescents. The least good reader massively failed on visuospatial tasks (letter orientation and classification, object orientation, visual letter line and letter chain modifications). In particular, performances on the spatial (lines and spatial orientation) and visuospatial (Corsi block-tapping, figure copying and hierarchical figure) tasks were below chronological age (Farran, Jarrold, & Gathercole, 2003; Landau, 2011; Mervis & Morris 2007). More specifically, there was a bias toward global rather than local processing of visuospatial information (e.g., see also face processing of Farran et al., 2003; Fayasse & Thibaut, 2003) and a lack of alternation between global and local processing strategies (saccadic deficits) responsible for visuospatial deficits (e.g., see also neuroimaging studies of O’Hearn et al., 2011; Scerif et al., 2004; Thomas, Purser, & Van Herwegen, 2012). These studies suggest that, beyond phonological awareness deficits, visuospatial alterations also interfere with reading acquisition.

In line with this research, our exploratory study of individuals with WS was intended to improve understanding of how and why some of them can read and others cannot. One of its originalities lay in investigating this learning in a different alphabetical system (French) from those previously studied (so-called opaque system of English, or transparent systems of Italian and Spanish).

We assessed the functioning of the two reading procedures (e.g., see also Coltheart et al., 2001) in French-speaking readers with WS. Our first hypothesis (H1) was that the sublexical procedure emerges at the start of reading acquisition, with recourse to the lexical route becoming possible at the age of 7-8 years (e.g., see also typical development of Sprenger-Charolles & Serniclaes, 2013). We predicted that the reading performances of our participants

with WS would be equivalent to or better than those of controls matched for mental age, but lower than those of controls matched for reading level.

Furthermore, we explored some of the factors involved in written word identification in French-speaking readers with WS. Our second hypothesis (H2) was that metaphonological impairments give rise to a decoding deficit (Menghini et al., 2004), whereas visuospatial ones interfere with lexical procedure implementation (Dessalegn et al., 2013). Our exploratory study also focused on other dimensions involved in reading acquisition, including code recognition, lexicon, selective attention and auditory-verbal memory (e.g., for typical populations, see Alloway, Gathercole, & Pickering, 2006; Majerus et al., 2009; Barker, Saunders, & Brady, 2012). These skills had not previously been explored in WS, even though authors agree on the presence of atypical profiles (Costanzo et al., 2013; Menghini et al., 2010).

2. Method

2.1. Participants (see Table 1)

We recruited 29 participants with WS (14 girls and 15 boys) from across France, with the help of the Autour des Williams and Williams France associations, as well as genetic centers. The diagnosis of WS had been made using the fluorescent in situ hybridization (FISH) method.

We assessed participants' intellectual efficiency via their performances on *Raven's Colored Progressive Matrices* (Raven, Court, & Raven, 1998), a nonverbal reasoning test that calculates a mean mental age (three nonverbal levels: perceptual, figurative and conceptual). The simple instructions and short completion time make it suitable for individuals with intellectual disabilities who also have attentional problems, as in WS. Our readers with WS were matched with typical controls for mental age (C_M). Controls with a difference of 12

months or more between their chronological and mental age (indicator of intellectual development disorder; INSERM, 2016) were excluded.

The reading level of all participants was assessed by means of the *Alouette* test (Lefavrais, 1967). This yields information on level, speed and reading accuracy. Participants have to read aloud a text that is not understandable for a maximum of 3 minutes. Given the links between reading and the development of linguistic and metalinguistic abilities (Vellutino & Scanlon, 1989) our readers with WS were matched with a second group of typical controls, this time for reading level (C_R). Controls with a reading delay of more than 18 months relative to their chronological age (indicator of dyslexia; INSERM, 2007) were excluded.

Based on studies in typical development (Lerner & Steinberg, 2009), we formed two groups (G1 and G2), reflecting the pre- and postadolescence periods (developmental gap of about 2 years): beginning readers (G1; chronological age < 15 years), and more advanced readers (G2; chronological age \geq 15 years). In G1, 17 readers with WS (WS1; 7 girls and 10 boys) aged 7;7-14;10 years ($M_I = 10;2$ years, $SD_I = 2.40$) were matched with 17 typical controls (7 girls and 10 boys) aged 3;6-8;6 years ($M_{IM} = 5;8$ years, $SD_{IM} = 1.44$) for mental age (C_{IM}) and 17 typical controls (7 girls and 10 boys) aged 6;3-9;7 years ($M_{IR} = 6;8$ years, $SD_{IR} = 0.79$) for reading level (C_{IR}). In G2, 12 readers with WS or WS2 (WS2; 7 girls and 5 boys) aged 15;3-36;10 years ($M_2 = 22;7$ years, $SD_2 = 7.71$) were matched with 12 typical controls (7 girls and 5 boys) aged 4;4-9;10 years ($M_{2M} = 6;5$ years, $SD_{2M} = 1.51$) for mental age (C_{2M}) and 12 typical controls (7 girls and 5 boys) aged 6-8;6 years ($M_{2R} = 7;3$ years, $SD_{2R} = 0.93$) for reading level (C_{2R}). A nonparametric mean comparison test (Mann-Whitney for independent samples) indicated that there was no significant difference in either age group (G1 and G2) between the scores of the matched groups (WS, C_M and C_R) on Raven's Matrices (G1: $p = .778$; G2: $p = 1.000$) and the *Alouette* test (G1: $p = .929$; G2: $p = .979$). All participants in this study spoke French as their mother tongue and were schooled in France (mainstream or special school).

They had all been taught to read using an oral method of phonological decomposition (syllabic method).

2.2. Material and Procedure

To test our two research hypotheses, we used tasks taken mainly from two standardized batteries: BELEC (Mousty et al., 1994) and L2MA2 (Chevrie-Muller, Maillart, Simon, & Fournier, 2010).

2.2.1. Reading skills: Identification of written words

Single-word reading (series A of BELEC's MIM and REGUL tests) allowed us to explore the identification of written words and the lexicality-frequency and regularity effects. The MIM test (total MIM) uses 12 lists with a total of 72 words: 24 frequent, 24 rare and 24 pseudowords. The REGUL test (total REGUL) features eight word lists with a total of 48 words: 24 regular and 24 irregular. Participants have to read 20 lists of 6 words of different lengths as quickly as possible. We counted the number of correctly identified words and the time (always less than 60 seconds) taken to read each word list.

2.2.2. Skills involved in written word identification

Code recognition (letter form, name and sound) is known to be involved in reading acquisition (Castles & Coltheart, 2004). Participants had to identify on cards, the 26 letters then the sounds of 37 graphemes of the French language system (BELEC). The number of correct answers was calculated.

Lexical knowledge (vocabulary) directly influences retrieval from the mental lexicon (Pearson, Hiebert, & Kamil, 2007). We used the EVIP test, French adaption (Dunn, Thériault-Whalen, & Dunn, 1993) of Form A of the *Peabody Picture Vocabulary Test* (PPVT) gauge the

extent of participants' lexicon and measure their vocabulary level. This test comprises 170 items of increasing difficulty. The examiner reads out a word and the participant must identify which of four images corresponds most closely (five training items). The test stops when the participant fails on 6 out of 8 consecutive items.

Phonological awareness was measured with seven oral tests from the L2MA2 (total score /45). Syllable awareness (/10) is evaluated by *Syllable segmentation* (pronouncing all the syllables of a word) and *Syllable deletion* (deleting the first or last syllable) tests. Phonemic awareness (/35) is measured by *Initial* (identifying the first sound of the word /poub/) and *Median* (identifying the middle sound of the word /panr/) *phoneme identification*, *Phoneme segmentation* (identifying all the sounds in the word /pal/), and *Initial* (changing the first letter /v/ of the word /vour/ to the letter /m/) and *Median* (replacing the middle letter /a/ of the word /kat/ with the letter /u/) *phoneme substitution* tasks. The number of correct answers is calculated.

Visuospatial skills were measured using the L2MA2's *geometric figure copy* test, where participants are asked to reproduce 15 geometric figures (total score /46: the first 14 on 3 points and the last on 4 points).

Visual-attention skills were measured with the *Bells* test of the ODEDYS (Jacquier-Roux, Valdois, & Zorman, 2005). Participants have 2 minutes to find and cross out 35 targets (bells) among 112 visual distractors printed on an A4 sheet. The total number of crossed out bells is counted.

Memories abilities were evaluated with the L2MA2's forward and backward digit span tests. Participants have to repeat lists of between two and six numbers, either in the order in which they were given by the experimenter (forward condition /8), or in the reverse order (backward condition /8). We chose to add this measure because of the complexity and memory

load of the other tasks we administered, even though individuals with WS are known to have working memory difficulties (Majerus et al., 2003).

3. Results

Statistical processing of the data was carried out with SPSS software. First, we compared the mean scores of WS1 and WS2 with those of their respective mental age-matched (C_{1M} and C_{2M}) and reading level-matched (C_{1R} and C_{2R}) controls, using the Mann-Whitney nonparametric t test for independent samples. Second, we tested the correlational links (Spearman's rho) between the reading skills and measured abilities of WS1 and WS2. The significant results for the two age groups (G1 and G2) are set out below.

3.1. Mean Comparisons Between WS and Controls

3.1.1. Characteristics of the reading procedures of individuals with WS

Our first objective was to evaluate the implementation of reading procedures among French-speaking readers with WS. H1 predicted that their performances would be equivalent to or better than those of the mental age-matched controls, but poorer than those of the reading level-matched controls. The significant results on the written word identification tests for G1 and G2 are provided below (see Figs. 1 and 2).

3.1.1.1. Frequent word reading

G1: WS1 performances were better than those of C_{1M} , for reading accuracy ($M_1 = 13.65$, $SD_1 = 8.18$; $M_{1M} = 7.68$, $SD_{1M} = 9.51$; $p = .035$), but had longer reading times ($M_1 = 91.19$, $SD_1 = 75.48$; $M_{1M} = 35.42$, $SD_{1M} = 59.09$; $p = .003$).

G2: WS2 had longer reading times than C_{2M} ($M_2 = 109.84$, $SD_2 = 84.40$; $M_{2M} = 82.89$, $SD_{2M} = 73.14$; $p = .006$).

3.1.1.2. Rare word reading

G1: WS1 reading performances were less accurate than those of C_{1R} ($M_1 = 10.41$, $SD_1 = 7.41$; $M_{1R} = 15.75$, $SD_{1R} = 7$; $p = .025$), and their reading times were longer than those of C_{1M} ($M_1 = 91.39$, $SD_1 = 63.75$; $M_{1M} = 38.15$, $SD_{1M} = 61.27$; $p = .003$).

3.1.1.3. Pseudoword reading

G1: WS1 reading performances were less accurate than those of C_{1R} ($M_1 = 8.71$, $SD_1 = 6.44$; $M_{1R} = 13.59$, $SD_{1R} = 6.14$; $p = .037$). Their reading times were longer than those of C_{1M} ($M_1 = 100.10$, $SD_1 = 59.24$; $M_{1M} = 40.22$, $SD_{1M} = 60.93$; $p = .001$).

G2: WS2 reading times were longer than those of both C_{2M} ($M_2 = 127.34$, $SD_2 = 66.36$; $M_{2M} = 69.02$, $SD_{2M} = 55.96$; $p = 0.045$) and C_{2R} ($M_{2R} = 67.82$, $SD_{2R} = 50.01$; $p = .010$).

3.1.1.4. Regular word reading

G1: WS1 reading times were longer than those of C_{1M} ($M_1 = 69.87$, $SD_1 = 62.63$; $M_{1M} = 29.15$, $SD_{1M} = 54.65$; $p = .004$).

G2: WS2 reading performances were less accuracy than those of C_{2R} ($M_2 = 14.92$, $SD_2 = 7.80$; $M_{2R} = 19.35$, $SD_{2R} = 6.47$; $p = .046$).

3.1.1.5. Irregular word reading

G1: WS1 performances were more accurate than those of C_{1M} ($M_1 = 9.59$, $SD_1 = 6.67$; $M_{1M} = 3.26$, $SD_{1M} = 4.66$; $p = .003$), but their reading times were longer ($M_1 = 80.27$, $SD_1 = 65.12$; $M_{1M} = 33.53$, $SD_{1M} = 58.12$; $p = .003$).

G2: WS2 performances were less accurate than those of C_{2R} ($M_2 = 14.92$, $SD_2 = 7.80$; $M_{2R} = 19.35$, $SD_{2R} = 6.47$; $p = .046$).

3.1.2. Understanding the origin of reading deficits in WS

Our second objective was to identify the explanatory factors for impaired reading acquisition in French-speaking readers with WS. H2 predicted that metaphonological difficulties would be involved in decoding deficits (Menghini et al., 2004), and visuospatial difficulties in lexical procedure implementation (Dessalegn et al., 2013). The significant results for G1 and G2 of tests measuring the skills involved in written word identification are provided below.

3.1.2.1. Phonological skills (see Fig. 3)

Syllable deletion.

G1: WS1 performances were better than those of C_{1M} ($M_1 = 4.47$, $SD_1 = 0.80$; $M_{1M} = 3.11$, $SD_{1M} = 1.88$; $p = .025$).

Initial or Median phoneme identification.

G1: WS1 performances were better than those of C_{1M} on *Initial phoneme identification* ($M_1 = 4.71$, $SD_1 = 1.69$; $M_{1M} = 2.47$, $SD_{1M} = 2.27$; $p = .008$).

G2: WS2 performances were poorer than those of C_{2R} on both *Initial* ($M_2 = 3.25$, $SD_2 = 1.66$; $M_{2R} = 3.96$, $SD_{2R} = 1.48$; $p = .026$) and *Median* ($M_2 = 1.75$, $SD_2 = 1.66$; $M_{2R} = 2.90$, $SD_{2R} = 1.85$; $p = .003$) *phoneme identification tests*.

Phoneme segmentation.

G1: WS1 performances were better than those of C_{1M} ($M_1 = 3.53$, $SD_1 = 1.74$; $M_{1M} = 1.42$, $SD_{1M} = 1.92$; $p = .003$).

Initial or Median phoneme substitution.

G1: WS1 performances were poorer than those of C_{1R} on *Initial phoneme substitution* ($M_1 = 4.12$, $SD_1 = 3.50$; $M_{1R} = 8.09$, $SD_{1R} = 2.73$; $p = .002$).

G2: WS2 performances were poorer than those of C_{2R} on *Median phoneme substitution* ($M_2 = 4.08$, $SD_2 = 3.99$; $M_{2R} = 5.90$, $SD_{2R} = 3.89$; $p = .026$).

3.1.2.2. Visuospatial skills: figure copying (see Fig. 3)

G1: WS1 performances were poorer than those of C_{1R} ($M_1 = 12.71$, $SD_1 = 11.47$; $M_{1R} = 28.69$, $SD_{1R} = 7.84$; $p = .000$).

G2: WS2 performances were poorer than those of both C_{2M} ($M_2 = 12.92$, $SD_2 = 4.52$; $M_{2M} = 22.58$, $SD_{2M} = 8.54$; $p = .004$) and C_{2R} ($M_{2R} = 19.32$, $SD_{2R} = 8.87$; $p = .000$).

3.1.2.3. Code recognition, vocabulary, attention and memory

Code recognition: letters and sounds recognition (see figure 4)

G1: WS1 performances were poorer than those of C_{1R} on letter recognition ($M_1 = 23.76$, $SD_1 = 2.11$; $M_{1L} = 25.67$, $SD_{1L} = 0.76$; $p = .001$). For sound recognition, WS1 performances were better than those of C_{1M}, ($M_1 = 29.24$, $SD_1 = 4.35$; $M_{1M} = 16.58$, $SD_{1M} = 14.16$; $p = .021$), but poorer than those of C_{1R} ($M_{1R} = 32.13$, $SD_{1R} = 4.54$; $p = .037$).

G2: WS2 performances were poorer than those of C_{2R} on sound recognition ($M_2 = 26.58$, $SD_2 = 7.23$; $M_{2R} = 32$, $SD_{2R} = 3.78$; $p = .037$).

Receptive vocabulary: EVIP (see Fig. 4).

G1: WS1 performances were poorer than those of C_{1R} ($M_1 = 84.65$, $SD_1 = 29.49$; $M_{1R} = 100.63$, $SD_{1R} = 18.22$; $p = .049$).

G2: WS2 performances were better than those of C_{2M} ($M_2 = 116.33$, $SD_2 = 14.66$; $M_{2M} = 90.83$, $SD_{2M} = 25.01$; $p = .014$).

Selective attention: Bells test (see Fig. 5).

No significant differences were observed between WS and controls.

Auditory-verbal memory: forward and backward span (see Fig. 5).

G1: WS1 performances were poorer than those of C_{1R} on backward span ($M_1 = 0.76$, $SD_1 = 0.75$; $M_{1R} = 2.03$, $SD_{1R} = 1.16$; $p = .002$).

G2: WS2 performances on forward span were better than those of both C_{2M} ($M_2 = 3.42$, $SD_2 = 1.31$; $M_{2M} = 4.92$, $SD_{2M} = 1.62$; $p = .028$) and C_{2R} ($M_{2R} = 4.18$, $SD_{2R} = 1.73$; $p = .040$). WS2 performances on backward span were poorer than those of C_{2R} ($M_2 = 0.92$, $SD_2 = 0.99$; $M_{2R} = 1.52$, $SD_{2R} = 1.19$; $p = .016$).

3.2. Correlation Analyses for readers with WS

The significant results of the analyses of correlations between all the measured tasks for WS1 and WS2 (* $p < .05$ and ** $p < .001$) are shown below.

3.2.1. Correlations between reading performances and skills

3.2.1.1. Reading and metaphonological skills

WS1: For reading accuracy, we found correlations between *Syllable segmentation* and the reading of irregular ($r_1 = .49^*$) and pseudowords ($r_1 = .52^*$), between *Syllable deletion* and irregular word reading ($r_1 = .55^*$), between *Initial phoneme identification* and the reading of irregular ($r_1 = .59^*$), frequent ($r_1 = .51^*$) and pseudowords ($r_1 = .49^*$), between *Median phoneme identification* and the reading of regular ($r_1 = .71^{**}$), irregular ($r_1 = .75^{**}$), frequent ($r_1 = .70^{**}$), rare ($r_1 = .70^{**}$) and pseudowords ($r_1 = .67^{**}$), between *Phoneme segmentation* and frequent word reading ($r_1 = .49^*$), and between *Initial and Median phoneme substitution* and the reading of regular ($r_1 = .56^*$ and $r_1 = .64^{**}$), frequent ($r_1 = .60^{**}$ and $r_1 = .57^*$), rare ($r_1 = .56^*$ and $r_1 = .62^{**}$) and pseudowords ($r_1 = .56^*$ and $r_1 = .59^*$).

WS2: For reading accuracy, we found correlations between *Syllable segmentation* and pseudoword reading ($r_2 = -.65^*$), between *Syllable deletion* and the reading of irregular ($r_2 = .69^*$), frequent ($r_2 = .62^*$) and rare words ($r_2 = .64^*$), between *Median phoneme identification* and frequent word reading ($r_2 = .67^*$), between *Initial phoneme substitution* and rare word reading ($r_2 = .60^*$), and between *Median phoneme substitution* and the reading of irregular ($r_2 = .78^{**}$), frequent ($r_2 = .75^{**}$) and rare words ($r_2 = .74^{**}$). For reading times, there were correlations between *Syllable deletion* and pseudoword reading ($r_2 = -.72^{**}$), and between *Median phoneme substitution* and frequent word reading ($r_2 = -.58^*$).

3.2.1.2. Reading and visuospatial skills

WS1: For reading accuracy, there were correlations between figure copying and the reading of regular ($r_1 = .56^*$), frequent ($r_1 = .63^{**}$), rare ($r_1 = .56^*$) and pseudowords ($r_1 = .55^*$).

3.2.1.3. Reading and code recognition, vocabulary, memory and attentional skills

WS1: For reading accuracy, there were correlations between sound recognition and the reading of regular ($r_1 = .56^*$), frequent ($r_1 = .64^{**}$), irregular ($r_1 = .51^*$), rare ($r_1 = .65^{**}$) and pseudowords ($r_1 = .64^{**}$), between receptive vocabulary and the reading of frequent ($r_1 = .59^*$), irregular ($r_1 = .53^*$), rare ($r_1 = .59^*$) and pseudowords ($r_1 = .57^*$), and between forward span memory and the reading of rare ($r_1 = .52^*$) and pseudowords ($r_1 = .54^*$). For reading time, there were correlations between letter recognition and the reading of regular ($r_1 = -.54^*$) and irregular words ($r_1 = -.58^*$), between sound recognition and the reading of regular ($r_1 = -.64^{**}$), frequent ($r_1 = -.70^{**}$), irregular ($r_1 = -.63^{**}$) and rare words ($r_1 = -.58^*$), and between visual attention and pseudoword reading ($r_1 = .52^*$).

WS2: For reading accuracy, there were correlations between letter recognition and pseudoword reading ($r_2 = .67^*$), and between sound recognition and the reading of regular ($r_2 = .88^*$), frequent ($r_2 = .65^*$), irregular ($r_2 = .93^{**}$), rare ($r_2 = -.89^{**}$) and pseudowords ($r_2 = .94^{**}$). For reading time, there were correlations between sound recognition and the reading of frequent ($r_2 = -.69^*$), irregular ($r_2 = .93^{**}$), rare ($r_2 = .85^{**}$) and pseudowords ($r_2 = -.90^{**}$), and between visual attention and the reading of regular ($r_2 = .72^{**}$) and irregular words ($r_2 = .67^*$).

3.2.2. *Correlations between the skills involved in written word identification*

WS1: there were correlations between metaphonological skills and figure copying ($r_1 = .78^{**}$), vocabulary ($r_1 = .57^*$), forward span memory ($r_1 = .61^{**}$) and visual attention ($r_1 = .50^*$), between figure copying and visual attention ($r_1 = .50^*$) and vocabulary ($r_1 = .53^*$), and between vocabulary and forward span memory ($r_1 = .53^*$).

WS2: there were correlations between metaphonological skills and vocabulary ($r_2 = .58^*$), forward span memory ($r_2 = .75^{**}$) and *code recognition* ($r_2 = -.01^{**}$).

4. Discussion

Despite the diversity of profiles, this exploratory study allowed us to better understand why some individuals with WS can read, and others cannot.

Our first hypothesis (H1) was that French-speaking readers with WS are more impaired on implementing the lexical procedure than on implementing the sublexical one. We therefore predicted that their performances would be equivalent to or better than those of typical controls matched on mental age, but poorer than those of typical controls matched on reading level.

Results showed that, compared with mental age-matched controls, 1) beginning readers with WS performed better on frequent and irregular word reading, despite longer overall reading times, and 2) more advanced readers with WS only had longer reading times for pseudowords. The first part of H1 therefore seemed to be partially confirmed, except for a longer decoding time in readers with WS compared with mental age-matched controls. The differences we observed can be explained by longer exposure to explicit teaching of reading and writing (alphabetic principle) for readers with WS than for mental age-matched controls (i.e., chronological age differences). These results, even for more advanced readers with WS, indicate that word identification via the sublexical route (slow decoding), and sometimes by the lexical route, remains difficult.

Compared with reading level-matched controls, beginning readers with WS performed more poorly on pseudoword and rare word reading (accuracy). Accuracy was better among the more advanced readers with WS, except for regular word reading, and their reading times were longer for frequent words and pseudowords. There are two possible explanations for these differences: 1) regular words can be read using either reading procedure; and 2) despite their equivalent reading level, controls read more than readers with WS (environmental stimulation) and further enrich their lexical store, activating the self-learning mechanism. We therefore validated the second part of H1, predicting deficits (observed both in accuracy and in reading time) among readers with WS in both sublexical and lexical procedure use, regardless of their reading level.

Our results therefore support findings indicating a double *delay* (in the sense of Karmiloff-Smith et al., 1997) in the implementation of the two reading procedures (Barca et al., 2010; Temple, 2003). The gap between the beginning and more advanced readers with WS points to the existence of compensation strategies. Our clinical observations during the reading aloud gave us some clues regarding the more advanced WS readers: 1) the majority of them used the sublexical procedure (decoding, if only partial), even when they knew the word they

were reading (lexicalization and regularization errors), 2) they decoded the words in syllable units; and 3) during the irregular word reading, they verbalized a strategy of *global* word retrieval. Thus, this generalized reading slowness can be explained by a tendency to use the sublexical procedure, inducing the decoding (if only partial) of known words, except for irregular ones (lexical route). Further complementary studies are therefore needed to investigate issues such as the words recognition models (e.g., see also interactive design of McClelland & Rumelhart, 1981) or reading errors and lexicality-frequency and regularity effects in readers with WS. Moreover, our complementary analyses indicated a poorer vocabulary level for beginning readers with WS than for controls with the same reading level. In addition, there were correlations between lexical and reading skills in beginning readers with WS. These initial results suggest that there are weaknesses in the mental lexicon implementation of beginning readers with WS. However, more advanced readers seem to be able to generate a sufficiently structured mental lexicon, despite a deficit in the recognition of the sounds of graphemes involved in the acquisition of the alphabetic principle. Studies on the mental lexicon organization in WS readers therefore seem necessary (e.g., see also Verification Activation model of Paap, Newsome, McDonald, & Schvaneveldt, 1982; Interactive Activation model of McClelland et Rumelhart, 1981).

Our second hypothesis (H2) postulated that deficits in the skills involved in written word identification explain the reading acquisition deficits of readers with WS.

First, we suggested that deficits in metaphonological skills explain the difficulty that French-speaking readers with WS have using the decoding procedure (e.g., see also Levy et al., 2003; Menghini et al., 2004). Our results indicated correlations between metaphonological skills (syllable and phonemic awareness) and the use of both the lexical (frequent and irregular words) and sublexical (rare words and pseudowords) procedures for all readers with WS (e.g.,

see also Levy et al., 2003; Menghini et al., 2004; Temple, 2003). Nevertheless, we suggest that more advanced readers with WS use other reading strategies besides those based on (impaired) phonemic awareness skills. In typical development, phonological awareness is only one of the types of knowledge involved in the acquisition of the two reading procedures (Moll et al., 2014; Ziegler & Goswami, 2005). Moreover, our analyses showed that the readers with WS had metaphonological skills (syllable and phonemic awareness) that were equivalent to or even greater than those of mental age-matched controls, but poorer (phonemic awareness in particular) than those of controls of the same reading level. We can therefore conclude that readers with WS have deficits in metaphonological skills (phonemic awareness) (e.g., see also Laing et al., 2001; Levy et al., 2003; Menghini et al., 2004; Steele et al., 2013). The descriptive analysis of their errors (providing a letter or syllable instead of a phoneme in the *Segmentation*, *Identification*, and *Initial or Median phoneme substitution* tasks) indicated that readers with WS use syllables, rather than phonemes, as spoken language segmentation units. Furthermore, Cashon et al. (2009) demonstrated that infants with WS engage in the categorical perception of phonetic contrasts in speech sounds (allophony), which may explain secondary phonological deficits (phoneme awareness, phonological loop components). This specific form of phonemic segmentation could explain all the metaphonological results for readers with WS.

Our complementary analyses led us to question the internal validity of the metaphonological tasks in terms of phonological awareness deficits and task complexity (instructions and applications, memory and/or attentional loads). For a start, there were correlations between metaphonological skills and forward span memory (deficits compared with reading level-matched controls) (e.g., see also Levy et al., 2003). Although this initial estimate of memory capacity did not allow us to identify the components responsible for the dysfunctions, we did observe considerable variability in the short-term memory skills of the readers with WS (e.g., see also Jarrold, Cowan, Hewes, & Riby, 2004). Furthermore, our results indicated correlations

between memory skills (forward span memory) and use of the sublexical procedure (rare words and pseudowords) in beginning readers with WS. According to Kittler et al. (2008), a phonological memory deficit in readers with WS is implicated in phonological loop disorders (e.g., see also Sampaio et al., 2008). We therefore suggest that the generally slonger reading times of the readers with WS in our sample resulted from problems with information retention via the phonological loop, which may also have contributed to their impaired performances on the metaphonological tasks. Finally, there was a correlation between metaphonological skills and selective attention in the beginning readers with WS. This result can be explained by our observation of word decomposition, both verbal and nonverbal (finger use), during the *Syllable and phoneme segmentation* and *Syllable deletion* tasks.

All these analyses suggest that a phonological deficit complicates the use of both reading procedures in readers with WS. However, we cannot exclude the possibility that the perceived phonological deficits arose from the nature of the tasks (auditory perception, memory, or attention), rather than from actual metaphonological difficulties. Longitudinal studies are clearly needed to shed further light on the developmental dynamics of readers with WS.

Second, we suggested that visuospatial deficits are linked to lexical procedure implementation among French-speaking readers with WS (e.g., see also Dessalegn et al., 2013). Our correlation analyses indicated positive links between reading abilities (frequent, rare and pseudowords) and visuospatial abilities in the beginning readers with WS, but not the more advanced ones. We also observed visuospatial deficits among the readers with WS compared with controls of the same mental age or reading level. Depending on the extent of these visuospatial deficits, visual retrieval during sequential word processing may be impaired, and thus hinder reading. According to the multitrace hybrid reading model (Ans, Carbonnel, & Valdois, 1998), the word first needs to undergo *global* processing through the visual attention window. If there is no match with any of the units already stored in the mental lexicon, then

analytical processing makes it possible to recover the infralexical (syllable, attack, rhyme) and assemblies with corresponding phonemes units in phonological memory (word decoding). Thus, a reduction in the visual attention span may lead to reading deficits for all words (e.g., see also the dyslexia' studies of Valdois et al., 2014) and impairment of the self-learning mechanism (Facoetti et al., 2010). Our results also revealed correlations between 1) visuospatial skills and vocabulary and visual attention for beginning readers with WS, and 2) visual attention and reading speed for both beginning readers with WS (pseudowords) and more advanced ones (regular and irregular words). Thus, we suggest that a reduction in the visual attention span associated with visuospatial deficits in readers with WS explains 1) the retrieval based on syllabic units (local processing) rather than lexical ones (global processing) and, 2) the use of the analytical procedure rather than the global one (slow decoding) when reading all the words.

These results leave several outstanding questions that once again illustrate the importance of longitudinal studies in this syndrome. For example, are there dissociations among visuospatial skills? Are there early deficits in visuospatial processing and/or the visual attention span (global and partial report tasks), regardless of phonological abilities and intellectual efficiency? Is visual attention really implicated in metaphonological and visuospatial deficits?

It should be noted that the considerable heterogeneity of profiles in this syndrome implies considerable variability in reading skills (Porter & Coltheart, 2005). This means that our results should be interpreted with caution, even if they are generally in line with the literature (Levy et al., 2003; Menghini et al., 2004; Temple, 2003). Despite the need for validation by longitudinal studies, we postulate that learning in WS is typical but delayed (Brock, 2007). These preliminary results suggest deficits in the implementation of both the sublexical and lexical procedures in readers with WS. The latter performed more poorly than reading level-matched controls on the skills we measured. We can assume that the difficulty

acquiring the two reading procedures is related to deficits in metaphonological performances (phonemic awareness) in readers with WS. Moreover, visuospatial deficits seem to have an impact on lexical procedure implementation (linguistic unit retrieval) and/or mental lexicon formation, by inducing a reduction in the visual attention window. Our exploratory study therefore supports a multidimensional explanation for the reading acquisition deficits in WS. To test this explanation, complementary studies are needed to gauge the respective influences of the skills involved in written word identification.

5. Perspectives

Working on atypical populations such as individuals with WS requires the causes of reading acquisition disorders to be properly identified, in order to propose appropriate care. Most of the reading remediation programs currently used in France focus on phonological abilities (Bara, Gentaz, & Colé, 2004). Our results indicate that other skills (i.e., visuospatial) need to be strengthened too. Remediation of metaphonological (Levy et al., 2003), visuospatial and linguistic (Sabbadini, Volterra, & Capirci, 1994), and visual attention skills (Valdois et al., 2014) seems to be beneficial to readers with WS. More broadly, cognitive remediation would undoubtedly be beneficial in other types of reading disorders. With this in mind, we are currently conducting a longitudinal study in WS to improve our understanding of the developmental dynamics of reading acquisition and to test the links between the skills involved in the act of reading.

ACKNOWLEDGEMENTS

We thank the “Autour des Williams” and “Williams France” associations and genetic centers across France for their help, and most of all, the study’ participants and their families for their cooperation and enthusiasm.

REFERENCES

- Alloway, T. P., Gathercole, S. E., & Pickering, S. J. (2006). Verbal and visuo-spatial short-term and working memory in children: Are they separable? *Child Development, 77*(6), 1698-1716.
- Ans, B., Carbonnel, S., & Valdois, S. (1998). A connectionist multiple-trace memory model for polysyllabic word reading. *Psychological Review, 105*(4), 678.
- Bara, F., Gentaz, É., & Colé, P. (2004). Les effets des entraînements phonologiques et multisensoriels destinés à favoriser l'apprentissage de la lecture chez les jeunes enfants [The effects of phonological and multisensory training to promote learning to read in young children]. *Enfance, 56*(4), 387-403.
- Barca, L., Bello, A., Volterra, V., & Burani, C. (2010). Lexical-semantic reading in a shallow orthography: Evidence from a girl with Williams Syndrome. *Reading and Writing, 23*(5), 569-588.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St-George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience, 12*(1), 7-29.
- Bosse, M. L., & Valdois, S. (2009). Influence of the visual attention span on child reading performance: A cross-sectional study. *Journal of Research in Reading, 32*(2), 230-253.
- Brock, J. (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology, 19*(1), 97-127.
- Burani, C., Arduino, L. S., & Barca, L. (2007). Frequency, not age of acquisition, affects Italian word naming. *European Journal of Cognitive Psychology, 19*, 828-866.

- Carrasco, X., Castillo, S., Aravena, T., Rothhammer, P., & Aboitiz, F. (2005). Williams syndrome: Pediatric, neurologic, and cognitive development. *Pediatric Neurology*, 32(3), 166-172.
- Cashon, C. H., Ha, O. R., Allen, C. L., Graf, K. M., Saffran, J. R., & Mervis, C. B. (2009). 9- to 20-month-olds with Williams syndrome are linguistic statistical learners. Paper presented at the biennial meeting of the Society for Research in Child Development. Denver, CO.
- Castles, A., & Coltheart, M. (2004). Is there a causal link from phonological awareness to success in learning to read? *Cognition*, 91(1), 77-111.
- Chevrie-Muller, C., Maillard, C., Simon, A.-M., & Fournier, S. (2010). *L2MA2-langage oral, langage écrit, mémoire, attention [oral language, written language, memory, attention]*. Paris: ECPA.
- Coltheart, M. (1978). Lexical access in simple reading tasks. In G. Underwood (Eds.), *Strategies of information processing* (pp. 151-216). London: Academic Press.
- Coltheart, M., Rastle, K., Perry, C., Langdon, R., & Ziegler, J. (2001). DRC: A dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review*, 108(1), 204-256.
- Connors, F. A. (2003). Reading skills and cognitive abilities of individuals with mental retardation. *International Review of Research in Mental Retardation*, 27, 191-229.
- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T., & Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: A comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 34(5), 1770-1780.

- Demont, É., & Gombert, J. É. (2004). L'apprentissage de la lecture: Evolution des procédures et apprentissage implicite [Learning to read: Evolution of procedures and implicit learning]. *Enfance*, *56*(3), 245-257.
- Dessaiegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase*, *19*(4), 328-347.
- Dilks, D., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2008). Vision for perception and vision for action: Normal and unusual development. *Developmental Science*, *11*(4), 474-486.
- Dunn, L. M., Thériault-Whalen, C. M., & Dunn, L. M. (1993). *Échelle de Vocabulaire en Image Peabody [Peabody Picture Vocabulary Test]*. Circle Pines, MN: American Guidance Services.
- Facoetti, A., Corradi, N., Ruffino, M., Gori, S., & Zorzi, M. (2010). Visual spatial attention and speech segmentation are both impaired in preschoolers at familial risk for developmental dyslexia. *Dyslexia*, *16*(3), 226-239.
- Farran, E. K., Jarrold, C., & Gathercole, S. E. (2003). Divided attention, selective attention and drawing: Processing preferences in Williams syndrome are dependent on the task administered. *Neuropsychologia*, *41*(6), 676-687.
- Fayasse, M., & Thibaut, J. P. (2003). Visuo-construction impairments in Williams syndrome. *L'Année Psychologique*, *103*(4), 695-727.
- Garayzábal, E., & Cuetos, F. (2008). Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, *20*, 672-677.
- Garayzábal, E., & Cuetos, F. (2010). Procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams. *Psicothema*, *22*(4), 732-738.

- Greer, J., Riby, D. M., Hamilton, C., & Riby, L. M. (2013). Attentional lapse and inhibition control in adults with Williams Syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(11), 4170-4177.
- Hoffman, J. E., Landau, B., & Pagani, J. (2003). Spatial breakdown in spatial construction: Evidence from eye movements in children with Williams syndrome. *Cognitive Psychology, 46*, 260-301.
- Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 39*(2), 183-189.
- Institut national de la santé et de la recherche médical (INSERM) (2007). *Dyslexie, dysorthographe, dyscalculie. Bilan des données scientifiques*. Paris : Les éditions Inserm.
- Institut national de la santé et de la recherche médical (INSERM) (2016). *Expertise collective : Déficiences intellectuelles – Synthèses et recommandations*. Paris : Les éditions Inserm.
- Jacquier-Roux, M., Valdois, S., & Zorman M. (2005). *ODÉDYS, Outil de DEpistage des DYSlexies (version 2)*. Grenoble : Laboratoire des Sciences de l'Éducation UPMF.
Repéré sur http://circo89-sens2.ac-dijon.fr/IMG/pdf/Odedys2__04_2009.pdf
- Jarrold, C., Cowan, N., Hewes, A. K., & Riby, D. M. (2004). Speech timing and verbal short-term memory: Evidence for contrasting deficits in Down syndrome and Williams syndrome. *Journal of memory and language, 51*(3), 365–380.
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., & Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: How intact is “intact”? *Child Development, 68*(2), 246-262.

- Laing, E. (2002). Investigating reading development in atypical populations: The case of Williams syndrome. *Reading and Writing, 15*(5), 575-587.
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J., & Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 42*(6), 729-739.
- Landau, B. (2011). The organization and development of spatial cognition: Insights from Williams syndrome. In J. Burack, R. M. Hodapp, G. Iarocci & E. Zigler (Eds.), *The Oxford Handbook of Intellectual Disabilities and Development* (2nd Edition) (pp. 61-88). New York: Oxford University Press.
- Landau, B., Hoffman, J., & Kurz, N. (2006). Object recognition with severe spatial deficits in Williams syndrome: Sparing and breakdown. *Cognition, 100*(3), 483-510.
- Lefavrais, P. (1967). *Manuel du test de l'Alouette : Test d'analyse de la lecture et de la dyslexie [Alouette Test Handbook: Reading and Dyslexia Analysis Test]*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Lerner, R. M., & Steinberg, L. (2009). *Handbook of adolescent psychology, volume 1: Individual bases of adolescent development*. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons.
- Levy, Y., Smith, J., & Tager-Flusberg, H. (2003). Word reading and reading-related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 44*(4), 576-587.
- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Linden, M. V. D. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase, 9*(5), 390-401.

- Majerus, S., Heiligenstein, L., Gautherot, N., Poncelet, M., & Van der Linden, M. (2009). Impact of auditory selective attention on verbal short-term memory and vocabulary development. *Journal of Experimental Child Psychology, 103*(1), 66-86.
- Martens, M. A., Wilson, S. J., & Reutens, D. C. (2008). Research Review: Williams syndrome: A critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 49*(6), 576-608.
- McClelland, J. L., & Rumelhart, D. E. (1981). An interactive activation model of context effects in letter perception: I. An account of basic findings. *Psychological Review, 88*(5), 375.
- Menghini, D., Addona, F., Costanzo, F., & Vicari, S. (2010). Executive functions in individuals with Williams syndrome: Executive functions in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 54*(5), 418-432.
- Menghini, D., Verucci, L., & Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams syndrome. *Neuropsychology, 18*(1), 29.
- Mervis, C. B., & Morris, C. A. (2007). Williams syndrome. In M. M. M. Mazzocco & J. L. Ross (Eds.), *Neurogenetic developmental disorders: Variation of manifestation in childhood* (pp. 199-262). Cambridge, MA: MIT Press.
- Meyer-Lindenberg, A., Mervis, C. B., & Berman, K. F. (2006). Neural mechanisms in Williams syndrome: A unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nature Reviews Neuroscience, 7*(5), 380-393.
- Barker, M. R., Saunders, K. J., & Brady, N. C. (2012). Reading instruction for children who use AAC: Considerations in the pursuit of generalizable results. *Augmentative and Alternative Communication, 28*(3), 160-170.
- Moll, K., Ramus, F., Bartling, J., Bruder, J., Kunze, S., Neuhoff, N., ... Tóth, D. (2014). Cognitive mechanisms underlying reading and spelling development in five European orthographies. *Learning and Instruction, 29*, 65-77.

- Morris, C. A., Lenhoff, H., & Wang, P. (2006). *Williams-Beuren syndrome: Research, evaluation and treatment*. Baltimore, MD: John Hopkins University Press.
- Mousty, P., Leybaert, J., Alegria, J., Content, A., & Morais, J. (1994). *BELEC. Batterie d'évaluation du langage écrit et de ses troubles [Battery of assessment of written language and its disorders]*. In J. Grégoire & B. Piérart (Eds.), *Evaluer les troubles de la lecture, Les nouveaux modèles théoriques et leurs implications diagnostiques* (pp. 127-145). Brussels: De Boeck.
- O'Hearn, K., Roth, J. K., Courtney, S. M., Luna, B., Street, W., Terwillinger, R., & Landau, B. (2011). Object recognition in Williams syndrome: Uneven ventral stream activation. *Developmental Science, 14*(3), 549-565.
- Paap, K. R., Newsome, S. L., McDonald, J. E., & Schvaneveldt, R. W. (1982). An activation-verification model for letter and word recognition: The word-superiority effect. *Psychological review, 89*(5), 573.
- Pearson, P. D., Hiebert, E. H., & Kamil, M. L. (2007). Vocabulary assessment: What we know and what we need to learn. *Reading Research Quarterly, 42*(2), 282-296.
- Porter, M., & Coltheart, M. (2005). Cognitive heterogeneity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology, 27*(2), 275-306.
- Raven, J. C., Court, J. H., & Raven, J. (1998). *Progressive matrices standard (PM38) [Progressive standard matrices (PM38)]*. Paris : Editions et Applications Psychologiques.
- Reiss, J. E., Hoffman, J. E., & Landau, B. (2005). Motion processing specialization in Williams syndrome. *Vision Research, 45*(27), 3379-3390.

- Sabbadini, L., Volterra, V., & Capirci, O. (1994). Un'esperienza di intervento precoce: "Ma se fosse un'ape... vola?" [An experiment of preventive intervention: "If it was a bee... does it fly?"]. In A. Giannotti & S. Vicari (Eds.), *Il bambino con sindrome di Williams* (pp. 160-167). Milan: Franco Angeli.
- Sampaio, A., Sousa, N., Fernández, M., Henriques, M., & Gonçalves, O. F. (2008). Memory abilities in Williams syndrome: Dissociation or developmental delay hypothesis? *Brain and Cognition*, 66(3), 290-297.
- Scerif, G., Cornish, K., Wilding, J., Driver, J., & Karmiloff-Smith, A. (2004). Visual search in typically developing toddlers and toddlers with Fragile X or Williams syndrome. *Developmental Science*, 7(1), 116-130.
- Scherer, S. W., & Osborne, L. R. (2007). Williams-Beuren syndrome. In P. T. Stankiewicz & J. R. Lupski (Eds.), *Genomic disorders: The genomic basis of disease* (pp. 221-236). New York: Humana Press.
- Share, D. L. (1999). Phonological recoding and orthographic learning: A direct test of the self-teaching hypothesis. *Journal of Experimental Child Psychology*, 72(2), 95-129.
- Sprenger-Charolles, L., Colé, P., & Serniclaes, W. (2013). *Reading acquisition and developmental dyslexia*. London: Psychology Press.
- Steele, A., Scerif, G., Cornish, K., & Karmiloff-Smith, A. (2013). Learning to read in Williams syndrome and Down syndrome: Syndrome-specific precursors and developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 54(7), 754-762.
- Stiles, J., Sabbadini, L., Capirci, O., & Volterra, V. (2000). Drawing abilities in Williams Syndrome: A case study. *Developmental Neuropsychology*, 18, 213-235.
- Stojanovik, V., & van Ewijk, L. (2008). Do children with Williams syndrome have unusual vocabularies? *Journal of Neurolinguistics*, 21(1), 18-34.

- Strømme, P., Bjørnstad, P. G., & Ramstad, K. (2002). Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*, *17*(4), 269-271.
- Temple, C. M. (2003). Deep dyslexia in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, *16*, 45-488.
- Thomas, M. S. C., Purser, H. R., & Van Herweger, J. (2012). Cognition: The developmental trajectory approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Eds.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 13-36). New York: Oxford University Press.
- Tomaiuolo, F., Di Paola, M., Caravale, B., Vicari, S., Petrides, M., & Caltagirone, C. (2002). Morphology and morphometry of the corpus callosum in Williams syndrome: A magnetic resonance imaging analysis. *Neuro-Report*, *13*(17), 2281-2284.
- Valdois, S., Peyrin, C., Lassus-Sangosse, D., Lallier, M., Demonet, J. F., & Kandel, S. (2014). Dyslexia in a French-Spanish bilingual girl: Behavioural and neural modulations following a visual attention span intervention. *Cortex*, *53*, 120-145.
- Vellutino, F. R., Fletcher, J. M., Snowling, M. J., & Scanlon, D. M. (2004). Specific reading disability (dyslexia): What have we learned in the past four decades? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *45*(1), 2-40.
- Vellutino, F. R., & Scanlon, D. M. (1989). Some prerequisites for interpreting results from reading level matched designs. *Journal of Reading Behavior*, *21*(4), 361-385.
- Vicari, S., Marotta, L., Menghini, D., Molinari, M., & Petrosini, L. (2003). Procedural learning deficit in children with developmental dyslexia: Evidence for cerebellar involvement in reading? *Neuropsychologia*, *41*, 108-114.
- Ziegler, J. C., & Goswami, U. (2005). Reading acquisition, developmental dyslexia, and skilled reading across languages: A psycholinguistic grain size theory. *Psychological Bulletin*, *131*(1), 3.

ANNEXES

TABLE

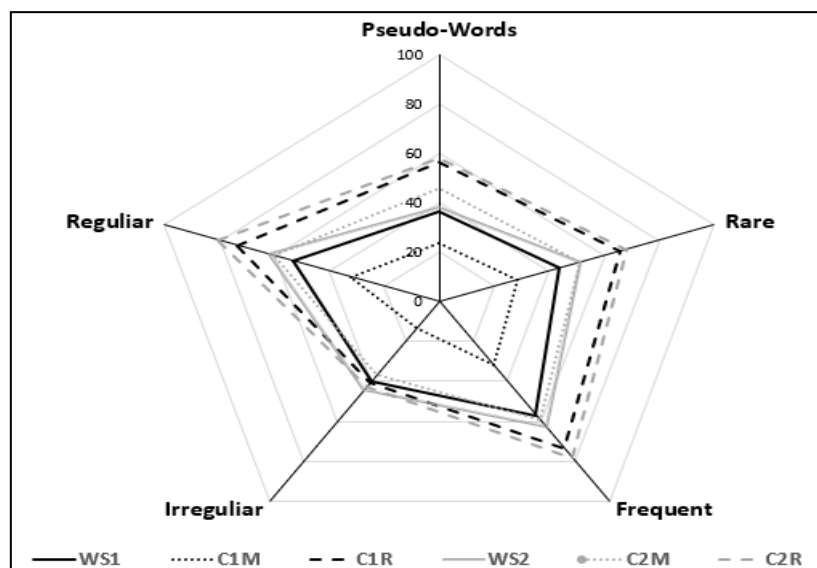
Table 1: Characteristics of beginning (G1) and more advanced (G2) reader groups of participants with WS (WS1 and WS2) and controls matched for mental age (C_{1M} and C_{2M}) or reading level (C_{1R} and C_{2R}).

		Beginning readers			More advanced readers		
		WS1	C_{1M}	C_{1R}	WS2	C_{2M}	C_{2R}
		M_1, SD_1	M_{1M}, SD_{1M}	M_{1R}, SD_{1R}	M_2, SD_2	M_{2M}, SD_{2M}	M_{2R}, SD_{2R}
<i>N</i>		17 (7 females, 10 males)			12 (7 females, 5 males)		
Chronological age	<i>M</i>	10;02	5;08	6;08	22;07	6;05	7;03
	<i>SD</i>	2.40	1.44	0.79	7.71	1.51	0.93
Mental age	<i>M</i>	5;05-6	5;05-6	7;05-8	5;05-6	5;05-6	8;09-9;02
	<i>SD</i>	8.59	9.29	6.47	7.46	7.46	7.01
Reading age	<i>M</i>	6;11	6;06	6;11	7;01	6;09	7;01
	<i>SD</i>	0.62	0.48	0.55	0.66	0.73	0.59

Note. WS1 and WS2: beginning and more advanced readers with WS; C_{1M} and C_{2M} : controls matched for mental age with WS1 and WS2; C_{1R} and C_{2R} : controls matched for reading level with WS1 and WS2; *N*: number; *M*: mean; *SD*: standard deviation.

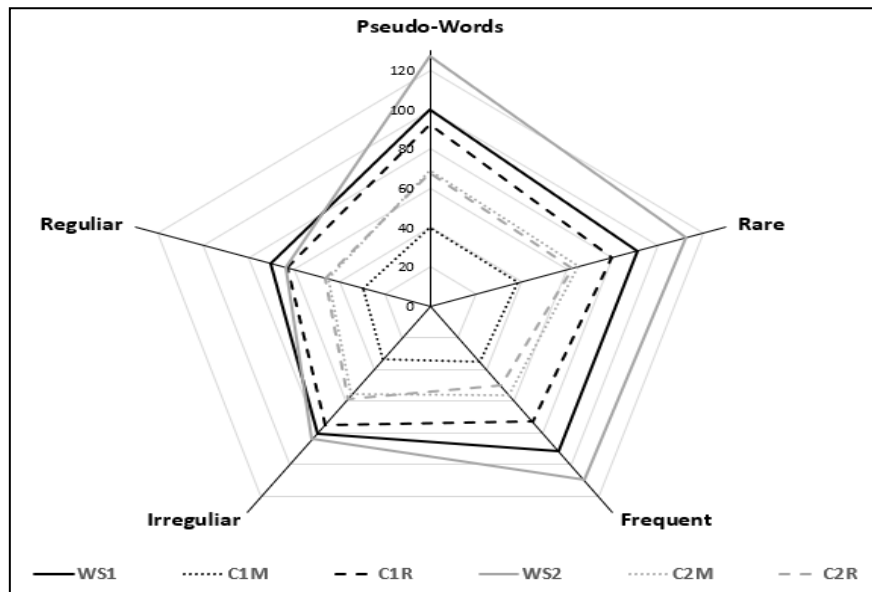
FIGURES

Figure 1



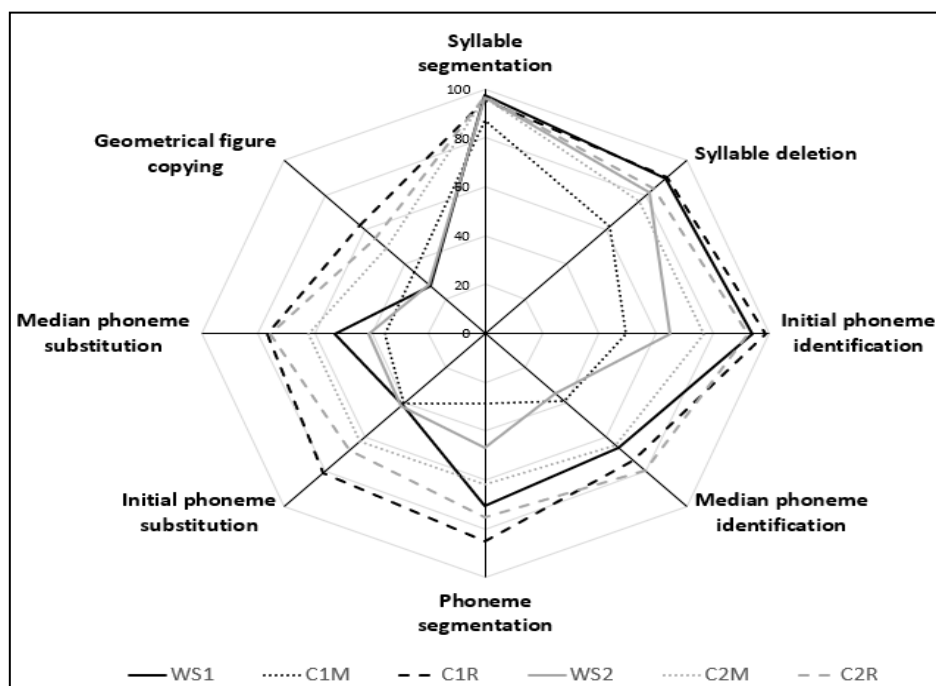
Percentages (calculated from mean raw scores) of correct word identification responses (accuracy) of WS groups (WS1 and WS2) and controls matched for mental age (C_{1M} and C_{2M}) or reading level (C_{1R} and C_{2R}).

Figure 2



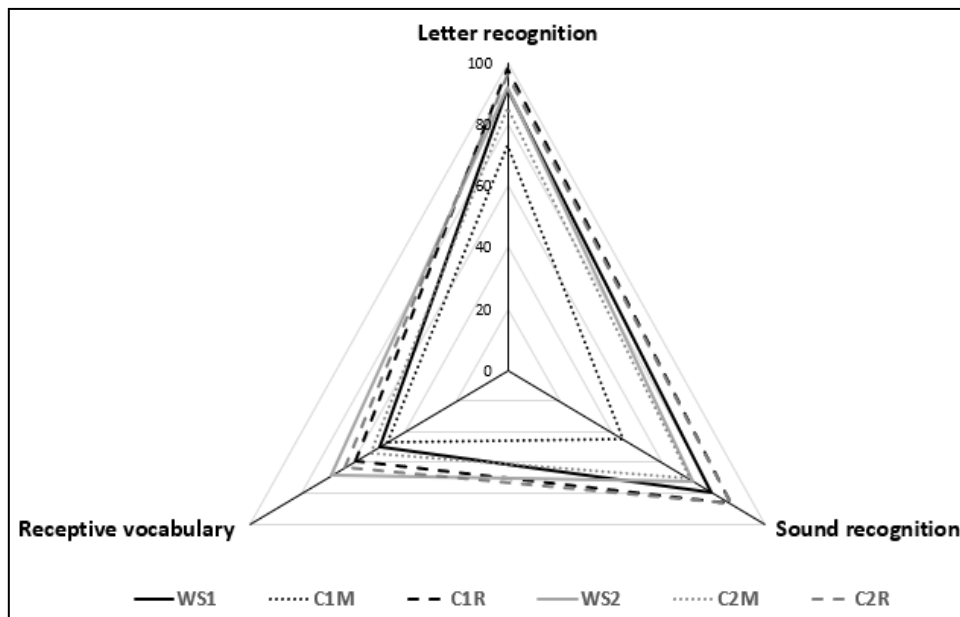
Mean word identification times in seconds for WS groups (WS1 and WS2) and controls matched for mental age (C_{1M} and C_{2M}) or reading level (C_{1R} and C_{2R}).

Figure 3



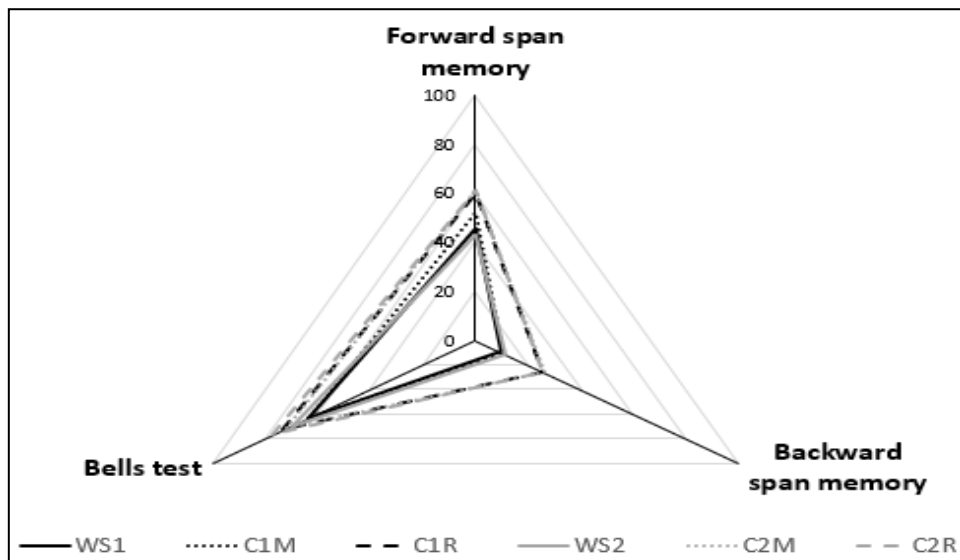
Percentages (calculated from mean raw scores) of correct responses for phonological awareness (syllable and phonemic) and visuospatial processing (*geometric figure copying*) for the two WS groups (WS1 and WS2) and controls matched for mental age (C_{1M} and C_{2M}) or reading level (C_{1R} and C_{2R}).

Figure 4



Percentages (calculated from mean raw scores) of correct responses for letter and sound recognition and receptive vocabulary for the two WS groups (WS1 and WS2) and controls matched for mental age (C_{1M} and C_{2M}) or reading level (C_{1R} and C_{2R}).

Figure 5



Percentages (calculated from mean raw scores) of correct responses for memory (forward and backward span) and visual attention (*Bells test*) for the two WS groups (WS1 and WS2) and controls matched for mental age (C_{1M} and C_{2M}) or reading level (C_{1R} and C_{2R}).

ARTICLE 4

RÔLE DES HABILITÉS VISUOSPATIALES DANS L'APPRENTISSAGE DE LA LECTURE : CAS DU SYNDROME DE WILLIAMS.

**RÔLE DES HABILITÉS VISUOSPATIALES DANS
L'APPRENTISSAGE DE LA LECTURE :
CAS DU SYNDROME DE WILLIAMS**

Anne-Sophie Pezzino^{1,2}, Nathalie Marec-Breton^{1,3}, Agnès Lacroix^{1,4}

Accepté dans la revue *Nouveaux cahiers de la recherche en éducation*.

¹ **Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement, Communication (LP3C, EA 1285)**, Université de Rennes, Rennes, France

² Anne-Sophie Pezzino, Doctorante de Psychologie – LP3C

³ Mme Nathalie Marec-Breton, Maître de conférences en Psychologie – LP3C

⁴ Pr Agnès Lacroix, Professeure de Psychologie – LP3C

Auteur correspondant : Mme Anne-Sophie Pezzino, Université Rennes 2, LP3C (EA 1285),

Place du recteur Henri Le Moal, CS 24307, 35 043 RENNES, France,

Email : anne-sophie.pezzino@univ-rennes2.fr

RÉSUMÉ

RÉSUMÉ : Rôle des habiletés visuospatiales dans l'apprentissage de la lecture : cas du syndrome de Williams

Les travaux sur la lecture dans le syndrome de Williams (SW) suggèrent une installation difficile des automatismes. La littérature indique des difficultés phonologiques, mnésiques et, plus récemment, du traitement visuospatial. Nous cherchons à déterminer le rôle du traitement visuospatial dans la mise en place de la lecture chez les personnes porteuses du SW. Quatorze individus SW ont été confrontés à des épreuves standardisées mesurant le niveau de lecture, les habiletés phonologiques, mnésiques et visuospatiales. Les résultats indiquent une implication des habiletés visuospatiales dans l'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du SW appariées aux contrôles de même âge de lecture. Ces résultats seront discutés dans une visée de prise en charge et de remédiation des difficultés d'installation de la lecture.

Mots clés : habiletés visuospatiales, apprentissage de la lecture, trouble de la lecture, syndrome de Williams, remédiation

ABSTRACT: The role of visual-spatial skills in learning to read: The case of Williams Syndrome

The role of visual-spatial skills in learning to read: The case of Williams Syndrome Abstract
The research on reading in the context of Williams Syndrome (WS) suggests difficulty with learning automatic reflexes. Literacy research has indicated phonological and mnemonic difficulties, and, more recently, problems with visual-spatial processing. This article sets out to determine the role of visual-spatial processing in learning to read in persons with WS. Fourteen individuals with WS were administered standardized tests to measure their level of reading,

phonological, mnemonic and visual-spatial ability. The results suggest that visual-spatial skills impact reading development for individuals with SW compared to samereading-age controls. These results are discussed with a view to addressing and remediating reading development difficulties.

Keywords: visual-spatial skills, reading acquisition, reading disability, Williams Syndrome, remediation

RESUMEN : Rol de las habilidades viso-espaciales en el aprendizaje de la lectura : el caso del síndrome de Williams

Rol de las habilidades viso-espaciales en el aprendizaje de la lectura : el caso del síndrome de Williams Resumen Los trabajos sobre la adquisición de la lectura en personas con el síndrome de Williams (SW) sugieren una difícil instalación de sus automatismos. La literatura indica dificultades en las habilidades fonológicas, mnémicas y más recientemente, en el procesamiento visoespacial. Buscamos determinar el rol de este tipo de procesamiento en las personas con SW durante el acto de leer. Con pruebas estandarizadas que miden el nivel de lectura se evaluó las habilidades fonológicas, mnémicas y viso-espaciales de catorce individuos con SW. Los resultados indican un compromiso de las habilidades viso-espaciales en estas personas en comparación con el grupo control con la misma edad en lectura. Estos resultados serán discutidos con un propósito de intervención de las dificultades en la adquisición de la lectura.

Palabras clave : habilidades visuo-espaciales, aprendizaje de la lectura, síndrome de Williams, intervención

1. Introduction

Le syndrome de Williams (SW) est une maladie génétique rare (1 sur 10000 ou 30000 ou 75000 naissances en fonction des études, voir les travaux de Strømme, Bjørnstad, & Ramstad, 2002) causée par une microdélétion sur le bras long du chromosome 7 (7q11.23) qui se traduit par la perte d'environ 16 à 25 gènes (Scherer & Osborne, 2007) entraînant des particularités médicales et des profils neuropsychologiques spécifiques. Au niveau cognitif, les personnes porteuses du SW présentent un quotient intellectuel (QI) situé entre 40 et 90 avec un QI moyen de 55 (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & St-George, 2000 ; Mervis, Morris, Bertrand, & Robinson, 1999). Le profil neuropsychologique se caractérise globalement par des capacités langagières supérieures aux capacités non langagières. Il est à noter qu'il existe des dissociations au sein même des différents domaines (Karmiloff-Smith et al., 2004). Plus précisément, malgré un bon niveau de vocabulaire (Bellugi, Marks, Bihrlé, & Sabo, 1993 ; Levine, 1993), les personnes porteuses du SW présentent des spécificités dans l'installation du langage oral, notamment au niveau morphosyntaxique et de la production lexicosémantique (Brock, 2007). Par ailleurs, une autre spécificité des personnes porteuses du SW concerne le traitement des informations visuelles (détails, parties d'objets, etc.), qui seraient traitées préférentiellement de manière locale plutôt que globale (Fayasse & Thibaut, 2003). D'ailleurs, ils présentent également des déficits dans le développement des traitements visuospatiaux (Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013). Nous retrouvons ces résultats dans les recherches en neuro-imagerie structurelle et fonctionnelle conduites avec des personnes porteuses du SW (Atkinson et al., 2003 ; Hoffman, Landau, & Pagani, 2003 ; Landau & Hoffman, 2005 ; Meyer-Lindenberg et al., 2006).

La lecture repose sur la coordination d'un grand nombre de processus et de capacités distinctes (Vellutino, Fletcher, Snowling, & Scanlon, 2004). Le modèle développemental de

Coltheart, Rastle, Perry, Langdon et Ziegler (2001) décrit les deux procédures d'identification des mots écrits chez les lecteurs experts. D'une part, la procédure indirecte, ou d'assemblage, consiste à identifier le mot en utilisant les correspondances grapho-phonologiques. Ce décodage phonologique comprend la segmentation du mot en ses différents graphèmes, la conversion graphèmes-phonèmes qui lui correspond et enfin la fusion des différents phonèmes afin d'accéder à la prononciation du mot (Anthony et al., 2006 ; Anthony, Williams, McDonald, & Francis, 2007). La procédure directe, ou d'adressage, désigne quant à elle une récupération des connaissances orthographiques stockées dans le lexique mental. Cette récupération rend la lecture plus rapide et plus efficace (notamment pour la lecture des mots irréguliers familiers). Différentes recherches confirment chez les personnes porteuses du SW la pertinence de ce modèle à double voie (Coltheart, Rastle, Perry, Langdon, & Ziegler, 2001) dans la compréhension des stratégies mises en œuvre par les lecteurs (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010 ; Castles, Bates, Coltheart, Luciano, & Martin, 2006 ; Ziegler et al., 2008).

Globalement, les premières études réalisées auprès des personnes porteuses du SW soulignent que la lecture est l'un des apprentissages les mieux installés. En effet, il est démontré qu'au cours d'un suivi longitudinal de 23 jeunes adultes SW d'âge moyen de 21 ans et 9 mois, il existe une amélioration relative du niveau de lecture au cours du développement, soulignant des capacités d'apprentissage (Udwin, Davies, & Howlin, 1996). Cependant, leurs performances aux tâches d'évaluation des compétences en lecture demeurent toujours inférieures aux performances des contrôles de même âge chronologique (Pagon, Bennett, LaVeck, Stewart, & Johnson, 1987), mais équivalentes aux contrôles de même âge mental (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010 ; Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Howlin, Davies, & Udwin, 1998 ; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001) et de même âge de lecture (Menghini, Verucci, & Vicari, 2004 ; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013).

De façon générale, les travaux suggèrent des difficultés d'installation des voies d'identification des mots écrits chez les personnes porteuses du SW. Ainsi, les résultats de travaux récents montrent un recours plus systématique à la voie d'assemblage chez les personnes porteuses du SW. Par exemple, dans le cadre d'une étude réalisée auprès de 12 enfants et adolescents SW d'âge moyen de 12 ans (entre 8 et 15 ans), Garayzábal et Cuetos (2008) indiquent qu'ils ont des performances similaires à leur âge mental en termes de précision, mais qu'ils sont plus lents dans la lecture des mots et des pseudo-mots. L'étude de cas de Barca, Bello, Volterra et Burani (2010), réalisée avec une adolescente de 13 ans et 8 mois, indique un niveau de précision en lecture proche de celui d'enfants de 8-9 ans, mais un temps de lecture plus important. Ces résultats suggèrent que les personnes porteuses du SW présentent plutôt des difficultés dans l'installation de la lecture par procédure d'adressage et n'ont pas de déficit dans l'installation de la conversion graphème-phonème (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010 ; Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013 ; Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Howlin, Davis, & Udwin, 1998 ; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). Pour autant, d'autres recherches évoquent également des difficultés dans la mise en place de la lecture par assemblage. Ainsi, certains auteurs constatent que les personnes porteuses du SW produisent plus d'erreurs dans la lecture de non-mots que des contrôles de même âge mental (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004 ; Pagon, Bennett, LaVeck, Stewart, & Johnson, 1987 ; Temple, 2003). Temple (2003) observe, chez une adolescente SW âgée de 13 ans, des erreurs de lecture de types sémantiques (lire « bleu » pour « vert »), visuelles (lire « chat » pour « chut ») et morphologiques (lire « chanter » pour « chanteur »), et des erreurs de lexicalisation (lire « lapin » pour « lpnei ») dans la lecture de non-mots ; ce qui l'amène à évoquer une proximité avec les enfants présentant une dyslexie phonologique. Menghini, Verucci et Vicari (2004) émettent la même hypothèse en soulignant des similarités entre le

fonctionnement cérébral des personnes porteuses du SW et celui des dyslexiques (Tomaiuolo et al., 2002).

L'hétérogénéité des résultats peut être expliquée par un certain nombre de biais relevés dans les études antérieures. En effet, plusieurs recherches telles que l'étude de Laing, Hulme, Grant et Karmiloff-Smith (2001) incluent des lecteurs, mais également des non-lecteurs dans leur échantillon. Il est donc difficile de déterminer si les résultats sont altérés par les performances de ces non-lecteurs. La plupart des études admettent des participants SW qui présentent différents niveaux de lecture. Il est donc préférable d'apparier chaque personne SW à des groupes contrôles de même niveau de lecture. De même, Laing, Hulme, Grant et Karmiloff-Smith (2001) soulèvent l'importance des tâches utilisées en raison de leurs exigences métacognitives et de leurs complexités induisant un « effet plancher » dans les performances des personnes porteuses du SW.

Pour comprendre ce qui pourrait être à l'origine des difficultés d'installation de la lecture chez les personnes porteuses du SW, trois hypothèses explicatives peuvent être avancées. Cependant, le profil neuropsychologique spécifique des personnes porteuses du SW et la forte hétérogénéité (Porter & Coltheart, 2005) de cette population amènent à être prudents quant à l'origine des difficultés d'installation de la lecture.

Historiquement, l'hypothèse de départ se basait sur le niveau d'efficience intellectuelle des personnes porteuses du SW : tous les individus SW ne sont pas en mesure d'apprendre à lire (Howlin, Davis, & Udwin, 1998 ; Pagon, Bennett, LaVeck, Stewart, & Johnson, 1987 ; Udwin, Yule, & Martin, 1987). Pour certains auteurs, seules les personnes porteuses du SW présentant un retard intellectuel léger pourraient être capables de lire de manière adéquate (Howlin, Davis, & Udwin, 1998 ; Udwin, Yule, & Martin, 1987). Howlin, Davis et Udwin (1998) indiquent que sur 67 adultes SW (QI entre 50-69), seuls 47 participants sont capables de

lire, mais à un niveau très faible et équivalent à leur âge mental. En effet, l'âge moyen de lecture est de 8 ans et 8 mois.

Pour autant, des résultats plus récents (Laing, 2002 ; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001 ; Levy, Smith, & Tager-Flusberg, 2003 ; Majerus, Palmisano, Van Der Linder, Barisnikov, & Poncelet, 2003 ; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004 ; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013) suggèrent qu'il n'y aurait pas de liens entre le niveau d'efficacité intellectuelle des personnes porteuses du SW et leurs possibilités d'installation des habiletés en lecture.

Plus récemment, deux hypothèses plus spécifiques semblent être privilégiées. La première hypothèse s'appuie sur les résultats des études sur l'apprentissage ordinaire de la lecture qui montrent la nécessité pour l'apprenti lecteur de disposer d'un certain niveau de conscience phonologique (aptitude à manipuler les unités phonologiques de la langue). Les études sur les causes des difficultés de lecture chez les personnes porteuses du SW se sont inscrites dans cette tendance générale en explorant le développement de leurs compétences phonologiques (Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001 ; Levy, Smith, & Tager-Flusberg, 2003 ; Majerus, Palmisano, Van Der Linder, Barisnikov, & Poncelet, 2003 ; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004 ; Temple, 2003). Certaines de ces recherches indiquent que les personnes porteuses du SW présentent des difficultés phonologiques qui pourraient être à l'origine des difficultés d'installation de la lecture. Ainsi, les études montrent des performances similaires aux tâches de conscience syllabique (sauf de suppression syllabique), mais inférieures aux tâches de conscience phonémique entre les personnes porteuses du SW et les contrôles de même âge chronologique (Majerus, Palmisano, Van der Linden, Barisnikov, & Poncelet, 2001).

Lorsque nous comparons leurs performances à celles de sujets contrôles de même âge mental, nous observons que les compétences en lecture des personnes porteuses du SW semblent de même niveau malgré des difficultés dans les tâches phonologiques telles que la suppression de

phonème ou le jugement de rime (Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001 ; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004). Par ailleurs, les auteurs préfèrent maintenant comparer les performances des personnes porteuses du SW aux performances de sujets de même niveau de lecture. L'étude de Steele, Scerif, Cornish et Karmiloff-Smith (2013) auprès d'enfants porteurs du SW âgés de 4 à 8 ans indique que les performances de conscience phonologique des personnes porteuses du SW sont similaires à celles du groupe contrôle de même niveau de lecture. Or, les résultats de ces recherches ne semblent pas faire état d'un déficit phonologique. Laing, Hulme, Grant et Karmiloff-Smith (2001), dans une étude menée auprès de 15 personnes porteuses du SW de 15 ans et 1 mois en moyenne (entre 9 et 27 ans et 7 mois), montrent que les personnes porteuses du SW ont des performances hétérogènes dans les tâches mesurant les habiletés phonologiques et que ces performances ont un impact sur leur niveau de lecture. Par exemple, Menghini, Verucci et Vicari (2004), par le biais d'une étude menée auprès de 16 personnes porteuses du SW âgées de 10 ans et 9 mois à 30 ans et 2 mois, montrent que les personnes porteuses du SW présentent quelques difficultés phonologiques seulement dans les tâches de suppression de syllabe et de détection de rime. Le dernier résultat démontre la nécessité d'une utilisation différente des voies de lecture. De fait, si les difficultés d'apprentissage de la lecture des personnes porteuses du SW ne sont pas imputables à un déficit phonologique, il est nécessaire d'explorer d'autres hypothèses explicatives. Notons que, dans plusieurs études, l'échantillon est composé d'individus avec un grand écart d'âge développemental. Ces écarts peuvent induire une grande hétérogénéité dans le développement de l'apprentissage de la lecture chez les personnes porteuses du SW (Levy, Smith, & Tager-Flusberg, 2003). D'ailleurs, les personnes porteuses du SW ont un niveau plus élevé de familiarisation à la lecture par rapport à leur groupe contrôle d'âge mental. Or, une exposition prolongée à la langue écrite est favorable à la mise en place de la lecture. Il est d'ailleurs démontré que des personnes porteuses du SW qui sont le plus exposées à la langue écrite

présentent quelques compétences dans la lecture de mots malgré des capacités cognitives globales fragiles (Menghini, Verucci, & Vicari, 2004).

La dernière hypothèse avancée est celle d'un déficit au niveau des traitements visuospatiaux. Cette hypothèse prend appui également sur des liens démontrés dans l'apprentissage ordinaire entre de telles habiletés et la mise en place des capacités de reconnaissance des mots écrits, notamment de la procédure d'adressage (Dilks, Landau et Hoffman, 2008). Comme nous l'avons évoqué plus haut, des études ont constaté des déficits visuospatiaux chez les personnes porteuses du SW (Landau, 2011 ; Landau, Hoffman, & Kurz, 2006 ; O'Hearn et al., 2011 ; O'Hearn, Landau, & Hoffman, 2005 ; Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013 ; Hoffman, Landau, & Pagani, 2003). Les difficultés observées dans ces tâches visuoconstructives (tests des cubes) sont expliquées par un effet « cascade » (Thelen & Smith, 1994 citée par Hoffman, Landau, & Pagani, 2003, p. 262) sur différents niveaux des processus visuospatiaux. En effet, ces tâches s'appuient sur différentes habiletés visuospatiales qui sont déficitaires chez les personnes porteuses du SW (Hoffman, Landau, & Pagani, 2003). Plus précisément, il n'existe pas un seul déficit des fonctions visuospatiales qui explique les difficultés des personnes porteuses du SW aux tâches visuoconstructives des cubes (tâche de reproduction d'un motif visuel cible par assemblage d'un ensemble de cubes, Differential Abilities Scale ; Elliot, 1990), mais une combinaison de plusieurs déficits visuospatiaux ou effet « cascade » (Thelen & Smith, 1994 citée par Hoffman, Landau, & Pagani, 2003, p. 262). Concernant plus spécifiquement la lecture, Dessalegn, Landau et Rapp (2013) observent des différences au niveau de la maîtrise de la lecture chez deux adolescents SW de 16 ans, malgré une efficacité intellectuelle et une conscience phonologique équivalente. Le niveau de lecture de ces deux adolescents différait en effet de plus de cinq niveaux scolaires. Ce décalage est expliqué par des capacités de traitement visuospatial différenciées, le moins bon lecteur échouant massivement aux tâches visuospatiales. Ces résultats corroborent avec ceux des études

menées auprès de lecteurs atypiques (e.g., les travaux sur la dyslexie de surface de Valdois, 2005, 2010) qui indiquent qu'un déficit visuospatial impliquerait des difficultés dans le stockage des instances orthographiques en mémoire, entravant l'installation de la voie directe. En effet, l'apprentissage ordinaire de la lecture nous informe que la mise en place de la voie directe nécessite la mémorisation et le stockage d'informations orthographiques dans le lexique mental (Coltheart, Rastle, Perry, Langdon, & Ziegler, 2001). Ainsi, les déficits dans le traitement visuospatial pourraient entraver l'accès à la voie directe et, par conséquent, l'automatisation de la lecture (mise en place de la voie indirecte et directe) chez les lecteurs SW.

Il convient donc de poursuivre les études sur l'apprentissage de la lecture chez les personnes SW. Dans la lignée de l'étude de Dessalegn, Landau et Rapp (2013), notre objectif est de préciser si dans le SW les difficultés d'installation de la lecture pourraient s'expliquer par des déficits visuospatiaux. Plus précisément, nous supposons que les personnes porteuses du SW présentant des déficits visuospatiaux auraient plus de difficultés à stocker des instances orthographiques en mémoire, ce qui freinerait l'automatisation de la lecture. Par ailleurs, nous allons également mesurer les habiletés phonologiques et mnésiques. En effet, les travaux sur la lecture évoquent un lien entre les habiletés de décodage et la boucle phonologique chez les personnes porteuses du SW (Kittler, Krinsky-McHale, & Devenny, 2008 ; Sampaio, Sousa, Fernández, Henriques, & Gonçalves, 2008). Nous supposons donc également que les personnes porteuses du SW échouent aux tâches mesurant le traitement phonologique, car elles sont très chargées en mémoire.

2. Méthodologie

2.1. Participants (cf. Tableau 1)

Quatorze personnes (dont 10 filles et 4 garçons) porteuses du SW ont participé à cette étude (nommés SW1 à SW14). Pour tous, le diagnostic du SW, résultant d'une micro-délétion 7q11.23, a été établi par la méthode de FISH (Fluorescent In Situ Hybridation). Huit participants ont été recrutés à l'aide de l'association « Autour des Williams » et six grâce à certains centres de génétiques français. Le groupe de participants est âgé de 7 ans et 7 mois à 34 ans (M1 = 16 ans et 3 mois, ET1 = 8.34). Les caractéristiques des participants sont précisées dans le Tableau 1, ci-dessous.

Tableau 1- Caractéristiques des participants SW¹

	Genre	Âge chronologique	Âge mental	Âge de lecture	Classe lexicque	Scolarité
SW1	M	7;7	11;8	8;1	CE1 août	IME
SW2	F	8;3	5;9-6;2	7;11	CE1 Juin	CE2
SW3	F	8;10	3;9	6;6	CP janvier	CLIS
SW4	F	9;8	5-5;5	6;6	CP janvier	CLIS
SW5	F	11;2	4-4;5	6;9	CP avril	CM1
SW6	F	13;4	4-4;5	7;1	CP août	CLIS
SW7	F	14;1	3;9	6;9	CP avril	ULIS 3
SW8	F	15;3	11;8	7;6	CE1 janvier	IME
SW9	M	18;11	4-4;5	7;4	CE1 novembre	SIPFP
SW10	M	22;1	5;5-6	7;2	CE1 septembre	IME
SW11	F	27;5	3;9	6;6	CP Janvier	ESAT
SW12	F	34	5;5-6	6;6	CP janvier	ESAT
SW13	M	14;10	> 11;8	7;6	CE1 Janvier	ULIS 3
SW14	F	27;8	5;5-6	6;6	CP janvier	ESAT

¹ F = Féminin et M = Masculin.
 Les âges chronologiques, mentaux et de lecture sont exprimés en années.
 IME: Instituts Médico Éducatifs.
 CLIS: Classe pour l'Inclusion scolaire.
 ULIS: Unités localisées pour L'Inclusion scolaire.
 SIPFP: Section d'Initiation et de Première Formation professionnelle.
 ESAT: Établissement et Service d'Aide par le Travail.

Compte tenu des objectifs de l'étude, il a été retenu d'apparier les personnes porteuses du SW avec des individus typiques de même âge de lecture. Nous avons déjà indiqué que les études récentes utilisent un appariement suivant l'âge de lecture plutôt que l'âge mental (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). Le niveau de lecture des participants des deux groupes a donc été calculé à partir de leurs performances au test de décodage de l'*Alouette* (Lefavrais, 1967). Ce test permet de fournir des éléments sur le niveau, la vitesse et la précision de lecture. Pour cela, le participant doit lire à voix haute le texte de l'*Alouette*, non compréhensible, en 3 minutes maximum.

Le groupe contrôle est également composé de quatorze participants (dont 10 filles et 4 garçons) de même âge lexique ($M_2 = 6$ ans et 6 mois, $ET_2 = 0.64$). Les participants du groupe contrôle sont âgés de 6 ans et 2 mois à 8 ans et 6 mois ($M_2 = 6$ ans et 10 mois, $ET_2 = 0.83$). Afin d'écartier la présentation des troubles du langage écrit pour les sujets de ce groupe, il a été décidé de ne pas inclure d'enfants présentant plus de 18 mois de retard en lecture (indicateur de la persistance des troubles pour les enfants dyslexiques, INSERM, 2007). Les niveaux de lecture moyen des groupes contrôle et des personnes porteuses du SW sont respectivement de : $M_2 = 6$ ans et 6 mois ($ET_2 = 0.64$) et, $M_1 = 6$ ans et 6 mois ($ET_1 = 0.63$). Un test statistique non paramétrique de comparaison de moyenne (test t de Kruskal-Wallis pour échantillons indépendants) indique que les résultats entre les deux groupes appariés (SW et contrôle de même âge de lecture) ne sont pas différents pour le niveau de lecture ($p = 0.946$, $p > .05$).

Par ailleurs, le niveau d'efficacité intellectuelle des participants a été contrôlé à partir de leurs performances à la tâche de raisonnement non verbal des *Matrices progressives colorées de Raven* (Raven, Court, & Raven, 1998). En effet, nous avons indiqué préalablement dans l'article que les personnes porteuses du SW présentent une déficience intellectuelle légère à modérée. Tenant compte de cette spécificité, nous avons calculé le niveau d'âge mental moyen

de notre échantillon SW : $M1 = 6$ ans et 3 mois, $ET1 = 0.08$. Les enfants du groupe contrôle présentent une efficacité intellectuelle dans les normes. Nous avons écarté de ce groupe des enfants présentant une différence de plus ou moins 6 mois entre leur âge chronologique et leur âge mental. Les sujets des deux groupes se distinguent sur cet indicateur : $M2 = 7$ ans et 6 mois, $ET2 = 0.03$. Un test statistique non paramétrique de comparaison de moyenne (test t de Kruskal-Wallis pour échantillons indépendants) indique que les résultats sont inférieurs chez les personnes porteuses du SW par rapport au groupe contrôle de même âge mental ($p = 0.024$, $p < .05$).

Nous nous sommes par ailleurs assurées auprès des parents que les enfants ne présentaient pas de troubles particuliers. Pour cela, il leur était demandé de remplir le questionnaire de renseignement d'évaluation des fonctions cognitives et apprentissages (EDA, batterie de la BREV de Billard & Touzin, 2012), informant sur les antécédents médicaux (p. ex. traumatisme crânien, difficulté cardiaque, etc.), les difficultés et les prises en charge éventuelles des enfants (psychologie, psychomotricité, ergothérapie, orthophonie, ORL, ophtalmique et orthoptiste).

Enfin, tous les participants étaient de langue maternelle française (unique langue pratiquée au domicile) et scolarisés en France (établissements ordinaires ou spécialisés). Ils ont donc tous bénéficié d'un enseignement de la lecture.

2.2. Matériel et procédure

Afin de tester l'hypothèse d'un déficit du traitement visuospatial, nous avons confronté les participants des deux groupes à différentes catégories d'épreuves faisant toutes parties de la batterie de L2MA2 (Chevrie-Muller, Maillart, Simon, & Fournier, 2010). La batterie de L2MA2 semblait adaptée aux spécificités intellectuelles des personnes porteuses du SW (tests

courts, administration rapide, consignes simples et courtes, etc.) en nous permettant d’explorer un large panel de capacités cognitives impliquées dans la mise en place de l’activité de lecture.

2.2.1. *Habiletés phonologiques*

La conscience phonologique a été mesurée par quatre épreuves issues de la batterie de L2MA2 : *Identification phonémique initial* (identifie le premier son du mot /poub/) ; *Identification phonémique médian* (identifie le son du milieu du mot /panr/) ; *Substitution du phonème initial* (change la première lettre /v/ du mot /vour/ par la lettre /m/) ; *Substitution du phonème médian* (change la lettre du milieu /a/ du mot /kat/ par la lettre /u/). La réussite à chaque épreuve est comptabilisée sur 5 points, sauf pour les deux derniers sous-tests qui sont sur 10 points. Le calcul d’un score total de conscience phonémique se fait par l’association des scores obtenus par le participant à chacune de ces épreuves (total sur 30 points).

2.2.2. *Habiletés mnésiques*

Les participants ont également été soumis à une tâche d’évaluation des habiletés mnésiques. L’ajout de cette mesure se justifie par le fait que les autres mesures effectuées sollicitent beaucoup la mémoire à court terme notamment la mémoire de travail (Delage & Frauenfelder, 2012). Or les personnes porteuses du SW peuvent présenter des difficultés mnésiques, notamment concernant la mémoire de travail (Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini, & Volterra, 1996 ; Vicari, Carlesimo, Brizzolara, & Pezzini, 1996). Pour évaluer les habiletés mnésiques, nous avons utilisé le *Test de répétition de chiffres* (endroit et envers) du L2MA2 (Chevrie-Muller, Maillard, Simon, & Fournier, 2010). Les participants devaient répéter plusieurs listes de chiffres allant de deux à six unités soit dans le même ordre que celui donné par l’expérimentateur (condition endroit), soit dans l’ordre inverse (condition envers). Ainsi, nous avons évalué les habiletés de mémoire phonologique et de manipulation des informations en mémoire de travail.

2.2.3. Habiletés visuospatiales

Pour évaluer les capacités visuospatiales, nous avons utilisé deux tests. Premièrement, le test de *Copie de figures géométriques* du L2MA2 (Chevrie-Muller, Maillard, Simon, & Fournier, 2010) nous a permis d'évaluer les habiletés perceptivo-motrices et visuospatiales des participants. Cette tâche consiste à demander aux participants de reproduire quinze figures géométriques (score total de 46 points).

Deuxièmement, nous avons utilisé le test de *Barrage des cloches* de l'ODEDYS (Jacquier-Roux, Valdois, & Zorman, 2005) afin d'évaluer les capacités visuo-attentionnelles, visuospatiales, et les stratégies de balayage visuel. Les participants ont deux minutes pour retrouver et barrer 35 cibles (cloches) présentées sur une feuille A4 parmi 112 distracteurs visuels.

3. Résultats

Les performances obtenues par les enfants des deux groupes aux mesures des habiletés phonologiques, mnésiques et visuospatiales vont être mises en relation avec leur niveau de maîtrise de la lecture (scores obtenus au test de l'*Alouette*). L'objectif sera de voir si ce sont les mêmes habiletés qui sont liées à la mise en place de la lecture dans nos deux groupes de sujet.

Le traitement statistique des données a été réalisé avec le logiciel SPSS. D'abord, nous avons effectué un test statistique non paramétrique de comparaison de moyenne (test t de Kruskal-Wallis pour échantillon indépendant). Nous comparons ainsi les scores obtenus à chacune des épreuves par les participants des deux groupes (SW et contrôle). Puis, nous avons réalisé deux analyses de corrélation (une pour chaque groupe de sujets) en intégrant les scores obtenus au test de l'*Alouette* et les scores obtenus aux différentes mesures des habiletés

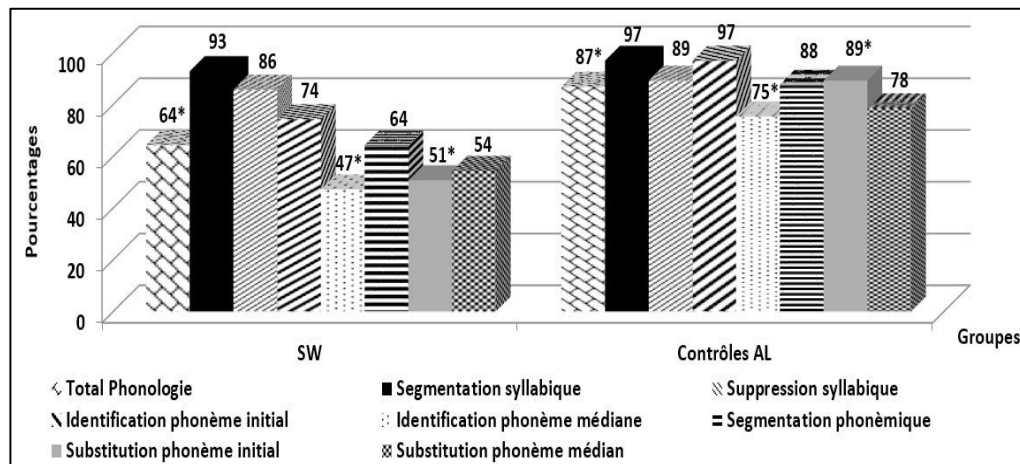
cognitives retenues pour notre étude. Nous avons utilisé le test non paramétrique de corrélation du Rho de Spearman qui permet de mesurer le degré et le sens de la relation entre deux variables. Ces mesures nous permettront de préciser s'il existe un lien corrélationnel entre les habiletés visuospatiales, phonologiques et mnésiques, et le niveau de lecture dans les deux groupes (SW et contrôle).

3.1. Résultats de comparaison de moyenne entre les personnes porteuses du SW et le groupe contrôle (cf. Figures 1, 2 et 3) (M1 et ET1 = moyenne et écart type des SW ; M2 et ET2 = moyenne et écart type des contrôles)

3.1.1. Habileté phonologique (cf. Figure 1)

Il existe une différence entre le groupe SW et le groupe contrôle dans les performances obtenues aux tests d'évaluation des habiletés phonologiques (M1 = 16.57, ET1 = 10.37 ; M2 = 25.29, ET2 = 5.46). Nous remarquons cependant que, dans les deux échantillons, il existe une grande hétérogénéité dans les performances obtenues aux tâches d'évaluation du niveau de conscience phonologique, et ce, d'autant plus pour le groupe des personnes SW. Les analyses statistiques confirment que les personnes porteuses du SW ont des performances phonologiques significativement inférieures aux performances obtenues par le groupe contrôle de même âge de lecture ($p = 0.016$, $p < .05$). Si nous regardons tâche par tâche, les analyses confirment des différences significatives pour les tâches les plus complexes entre les deux groupes pour les tâches d'*Identification du phonème médian* (M1 = 2.36, ET1 = 2.02 ; M2 = 3.86, ET2 = 1.61 ; $p = 0.050$, $p < .05$) et de *Substitution du phonème initial* (M1 = 5.07, ET1 = 3.60 ; M2 = 8.57, ET2 = 2.24 ; $p = 0.009$, $p < .05$).

Figure 1

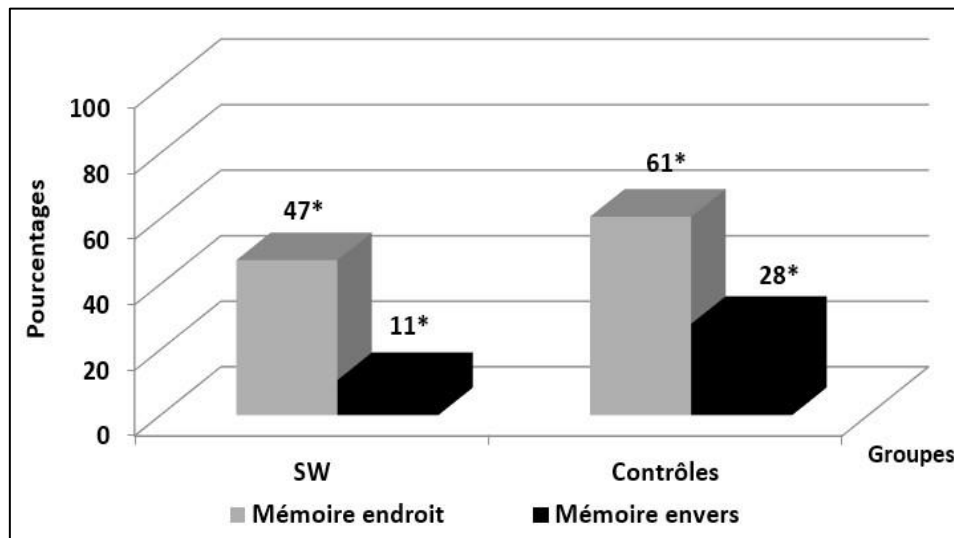


Graphique représentant les pourcentages de réussite (calculés à partir des moyennes des scores bruts obtenus) et les différences significatives entre les moyennes (* $p < .05$) des groupes SW et contrôles typiques appariés suivant l'âge de lecture (Contrôles AL) pour le test de traitement phonologique.

3.1.2. Habileté mnésique (cf. Figure 2)

Il existe des différences dans les performances aux tests de mémoire. Le test de comparaison de moyenne indique en effet des résultats inférieurs pour les personnes porteuses du SW concernant les tâches d'empan endroit ($M1 = 3.79$, $ET1 = 1.05$; $M2 = 4.86$, $ET2 = 1.29$; $p = 0.050$, $p < .05$) et envers ($M1 = 0.86$, $ET1 = 1.03$; $M2 = 2.21$, $ET2 = 1.48$; $p = 0.011$, $p < .05$).

Figure 2



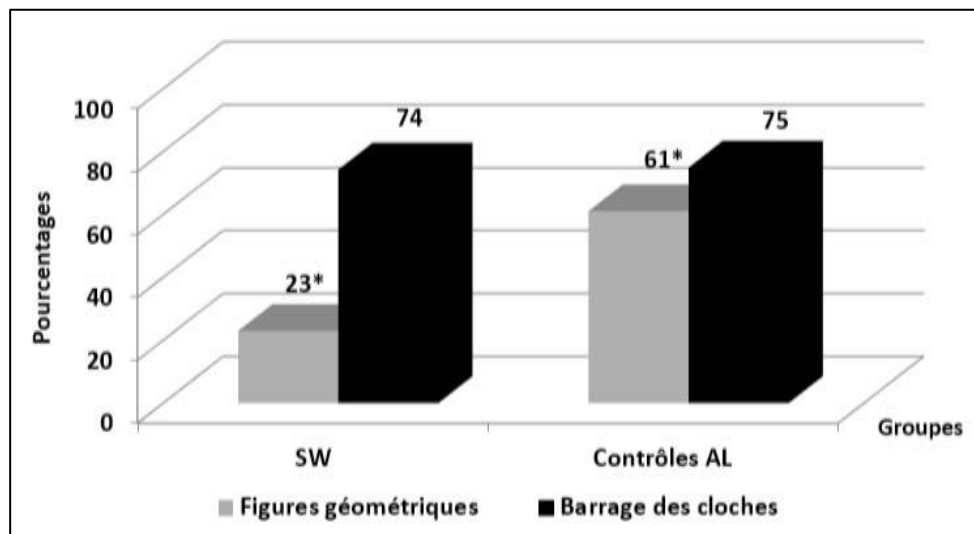
Graphique représentant les pourcentages de réussite (calculés à partir des moyennes des scores bruts obtenus) et les différences significatives entre les moyennes (* $p < .05$) des groupes SW et contrôles typiques appariés suivant l'âge de lecture (contrôles AL) pour les tests de mémoire endroit et envers.

3.1.3. Habileté visuospatiale (cf. Figure 3)

Il existe des différences entre les performances obtenues par les sujets des deux groupes aux tests mesurant les habiletés visuospatiales. En effet, concernant le test de *Copie de figures géométriques*, les personnes porteuses du SW présentent des résultats significativement inférieurs au groupe contrôle de même âge de lecture ($M1 = 10.57$, $ET1 = 5.60$; $M2 = 27.71$, $ET2 = 5.59$; $p = 0.000$, $p < .05$).

En revanche, il n'existe aucune différence entre les deux groupes aux tests évaluant les habiletés visuoattentionnelles. Ainsi, pour le test du *Barrage des cloches*, il n'existe pas de différence significative entre les performances obtenues par les participants des deux groupes ($M1 = 26$, $ET1 = 5.26$; $M2 = 25.79$, $ET2 = 5.01$; $p = 0.635$, $p > .05$).

Figure 3



Graphique représentant les pourcentages de réussite (calculés à partir des moyennes des scores bruts obtenus) et les différences significatives entre les moyennes (* $p < .05$) des groupes SW et contrôles typiques appariés suivant l'âge de lecture (Contrôles AL) pour les tests de *Copie de figures géométriques* et de *Barrage des cloches*.

3.2. *Corrélation des résultats entre le niveau de lecture et les mesures des différentes habiletés cognitives (cf. Tableau 2)*

Dans le groupe des personnes SW, les résultats indiquent une corrélation significative positive entre le niveau de lecture et certaines tâches mesurant les habiletés phonologiques : *Suppression syllabique* ($r = 0.666$, $p > .05$), *Identification du phonème initial* ($r = 0.540$, $p > .05$) et *médian* ($r = 0.700$, $p > .05$), *Substitution du phonème initial* ($r = 0.672$, $p > .05$) et *médian* ($r = 0.721$, $p > .05$). En d'autres termes, plus le niveau de lecture est élevé et plus les performances de conscience phonémique sont élevées, et inversement.

Par ailleurs, nous avons également mis en évidence un lien significatif positif entre le niveau de lecture et les scores obtenus à la tâche de mémoire endroit ($r = 0.784$, $p > .05$). En effet, plus les performances mnésiques sont élevées et plus le niveau de lecture est élevé, et inversement.

Enfin, nous avons surtout mis en évidence un lien significatif positif entre le niveau de lecture et les scores obtenus à la tâche de *Copie de figures géométriques* ($r = 0.584, p > .05$). En effet, moins le niveau de lecture est élevé et moins les performances visuospatiales sont élevées, et inversement.

Pour le groupe contrôle, aucune corrélation significative entre le niveau de lecture et les autres habiletés cognitives mesurées n'est indiquée.

Tableau 2 : Analyses corrélationnelles des groupes contrôles AL et SW entre les compétences de lecture et les habiletés cognitives mesurées

		Traitement phonologique		Traitement visuospatial		Mémoire	
		Syllabe	Phonème	Figures géométriques	Cloches	Endroit	Envers
Compétences lecture	Contrôles AL	- 0,342	0,211	0,091	- 0,044	0,234	0,235
	SW	0,613*	0,786**	0,584*	0,053	0,784**	0,465

** $p < .01$ et * $p < .05$

Par ailleurs, il est intéressant de noter qu'il existe chez les personnes porteuses du SW des corrélations significatives positives entre les tâches mnésiques d'empan endroit et les tâches phonologiques de *Suppression syllabique* ($r = 0.695, p < .05$), d'*Identification du phonème initial* ($r = 0.653, p < .05$) et de *Substitution du phonème initial* ($r = 0.725, p < .05$). En d'autres termes, chez les personnes SW, plus les performances dans la tâche d'empan endroit sont élevées et plus les performances dans certaines tâches phonologiques sont élevées, et inversement. Chez les sujets contrôles, il existe seulement une corrélation significative positive entre les performances à la tâche d'empan envers et au test de *Substitution du phonème initial* ($r = 0.563; p < .05$). Ainsi, plus les performances dans la tâche d'empan envers sont élevées et plus les performances au test de *Substitution du phonème initial* sont élevées.

4. Discussion

Le profil neuropsychologique spécifique et singulier des personnes porteuses du SW amène à explorer plus spécifiquement l'impact des déficits visuospatiaux dans la mise en place des habiletés de lecture, suivant la lignée de l'étude de Dessalegn, Landau et Rapp (2013).

En conformité à ce qui est généralement observé dans la littérature, nos résultats confirment des difficultés d'installation de la lecture chez les personnes porteuses du SW. Il semble que les personnes porteuses du SW mettent non seulement plus de temps à installer les procédures d'identification des mots écrits, mais que leur installation reste incomplète. En effet, nos observations nous ont permis de confirmer que même après plus de huit ans de confrontation à l'écrit, les personnes porteuses du SW ont un niveau de lecture qui correspond à celui d'un enfant lecteur débutant (niveau CP – première année de confrontation à l'écrit ou niveau CE1 – deuxième année de confrontation à l'écrit, voir Ecalle & Magnan, 2015). Ces résultats vont dans le même sens que ceux d'autres études réalisées dans d'autres langues que le français (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010 ; Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001 ; Menghini, Verucci, & Vicari, 2004 ; Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). Dessalegn, Landau et Rapp (2013) avaient émis l'hypothèse que ces difficultés d'installation de la lecture pourraient provenir des déficits visuospatiaux fréquemment observés chez les personnes SW. Afin d'explorer plus finement cette hypothèse, nous avons ainsi choisi d'explorer deux dimensions : les habiletés visuospatiales au travers de la tâche de *Copie de figures géométriques* et les habiletés visuoattentionnelles à l'aide du test de *Barrage des cloches*. Nous faisons donc l'hypothèse, tout comme Dessalegn, Landau et Rapp (2013), qu'un déficit visuospatial serait à l'origine des difficultés d'installation de la lecture.

Nos résultats semblent aller en ce sens. En effet, nous observons que les sujets du groupe SW présentent des difficultés visuospatiales alors qu'aucune difficulté de cette nature n'est observée pour les sujets du groupe contrôle de même âge de lecture. Nous retrouvons des résultats similaires dans de nombreuses études en neuroimagerie cérébrale indiquant des déficits des processus visuospatiaux chez les personnes porteuses du SW (Meyer-Lindenberg et al., 2004 ; Van Essen et al., 2006 ; Faria et al., 2012 ; Marengo et al., 2007).

Plus précisément, nous observons également des corrélations entre les performances obtenues par les personnes porteuses du SW à la tâche visuospatiale et leurs performances en lecture (scores obtenus au total REGUL du BELEC – lecture isolée de mots réguliers et irréguliers). Les personnes porteuses du SW qui ont échoué le plus à cette tâche sont aussi les personnes qui présentent les moins bons niveaux de lecture. Une telle corrélation n'est, en revanche, pas observée pour les sujets du groupe contrôle. Ainsi, malgré un niveau de lecture équivalent, il semble que ce ne soit pas les mêmes habiletés qui soient impliquées dans les performances en lecture de nos deux groupes de sujets. Les habiletés visuospatiales semblent donc pouvoir interférer dans la mise en place de la lecture chez les personnes SW. Il sera nécessaire de faire des mesures complémentaires (par exemple en réalisant une étude longitudinale) pour comprendre en quoi ce déficit visuospatial entrave la mise en place des habiletés en lecture. Une première hypothèse pourrait être que ces déficits jouent sur la mise en place de la lecture par adressage. En effet, la lecture par adressage nécessite que le lecteur dispose d'information orthographique en mémoire. Or, le stockage de ces informations est dépendant des traitements visuels des mots qui vont pouvoir être réalisés par les apprentis lecteurs. Dans ce sens, Fayasse et Thibaut (2003) nous rappellent que les personnes porteuses du SW ont davantage recours à un traitement local de l'information visuospatiale plutôt que global. Cette particularité pourrait venir entraver leur installation de ces représentations orthographiques globales.

Il conviendra également de préciser la nature des déficits visuospatiaux des personnes porteuses du SW pour mieux comprendre leurs impacts dans l'apprentissage de la lecture. L'exploration des habiletés visuoattentionnelles et de leurs liens avec la mise en place de la lecture nous permet déjà de conclure que ce n'est pas un déficit visuoattentionnel qui serait à l'origine des difficultés en lecture des personnes SW. En effet, une composante attentionnelle pourrait expliquer les difficultés visuospatiales impliquées lors de la lecture. Plusieurs études en neuroimagerie indiquent d'ailleurs un lien entre les processus attentionnels et visuospatiaux chez les personnes porteuses du SW (Meyer-Lindenberg et al., 2004 ; Van Essen et al., 2006 ; Faria et al., 2012 ; Marengo et al., 2007). Nos résultats n'indiquent pas de difficultés chez les personnes porteuses du SW et chez les contrôles des processus visuoattentionnels. Nous pouvons donc suggérer que le déficit des habiletés visuospatiales n'est pas imputable à des spécificités attentionnelles. Ainsi, il serait intéressant d'explorer plus en détail les différents types de processus visuospatiaux afin de repérer leurs rôles et leurs interactions dans l'acquisition de la lecture chez les personnes SW. En effet, nous avons déjà évoqué qu'il n'existait pas un seul déficit des fonctions visuospatiales chez les personnes SW, mais plutôt, un effet « cascade » de plusieurs combinaisons de ces déficits (Hoffman, Landau, & Pagani, 2003).

Si nous confirmons notre hypothèse d'un déficit visuospatial à l'origine des difficultés en lecture des personnes SW, nos analyses suggèrent que les difficultés d'installation de la lecture pourraient trouver plusieurs origines. Nos résultats montrent également une implication des habiletés phonologiques. Ainsi, les performances obtenues par les personnes porteuses du SW à certaines tâches de conscience phonologique sont également corrélées aux performances en lecture, notamment les tâches d'*Identification et de Substitution du phonème initial et médian*. Par ailleurs, nous retrouvons que les personnes porteuses du SW ont des difficultés

pour les tâches d'*Identification du phonème médian* (corrélées positivement au niveau de lecture), et de *Substitution du phonème initial et médian*, par rapport aux contrôles typiques appariés en âge de lecture. Dès lors, nous pouvons nous demander si les difficultés phonologiques observées sont liées à un déficit phonologique réel ou de mémoire phonologique (tâches de mesure des habiletés phonologiques très chargées en mémoire). Nos résultats semblent se diriger vers un déficit de mémoire phonologique impliquant des difficultés dans les tâches phonologiques. En effet, nous avons remarqué que les consignes dans les tâches de traitement phonologique semblent très chargées en mémoire et donc complexes pour les personnes SW. De plus, les personnes porteuses du SW ont des performances de mémoire phonologique supérieures à leur âge mental (Vicari, Carlesimo, Brizzolara, Pezzini, & Volterra, 1996), mais inférieures à un âge verbal de 8 ans (Jarrold, Cowan, Hewes, & Riby, 2004). Il existe donc une certaine variabilité dans les capacités de mémoire phonologique (Jarrold, Cowan, Hewes, & Riby, 2004), appuyant toujours cette idée d'une forte hétérogénéité dans les profils cognitifs intra-individuels chez les personnes SW. Or, dans notre étude, nous montrons une corrélation positive chez les personnes porteuses du SW entre les tâches mnésiques d'empan endroit (mémoire phonologique) et les tâches phonologiques d'*Identification et de Substitution du phonème initial* notamment. En d'autres termes, plus il existe un déficit de mémoire à court terme et plus les personnes porteuses du SW semblent présenter des difficultés dans les tâches phonologiques. Nous pouvons mettre ces résultats en lien avec d'autres études qui indiquent que des fragilités de mémoire phonologique chez les personnes porteuses du SW peuvent induire un déficit dans la récupération des informations via la boucle phonologique (Kittler, Krinsky-McHale, & Devenny, 2008 ; Sampaio, Sousa, Fernández, Henriques, & Gonçalves, 2008). Il serait donc intéressant d'explorer plus en profondeur le lien entre les habiletés phonologiques et la mémoire chez les personnes porteuses du SW avant de conclure à un déficit phonologique.

Fait intéressant, pour le groupe contrôle, nous observons une corrélation négative non significative entre le niveau de lecture et leurs performances aux tâches de conscience syllabique. Cependant, ces résultats ne sont pas en concordance avec les études sur le lien entre la conscience syllabique et phonémique avec un niveau de lecture de 6-7 ans (Chauveau, 2011 ; Ecalte & Magnan, 2015 ; Gombert & Colé, 2000). D'après ces études, plus le niveau de lecture est important et meilleures sont les performances syllabiques et phonémiques. Nous avons donc tenté d'expliquer ces résultats spécifiques. Notre explication s'appuie sur l'analyse plus précise du type d'erreurs commises par le groupe contrôle au subtest de *Suppression syllabique*. Nos résultats indiquent des erreurs de type « suppression de la première ou dernière lettre » plutôt que de la « première ou dernière syllabe ». Nous pouvons donc expliquer cette corrélation négative par le fait que notre groupe contrôle s'appuie plus, dans cette tâche, sur les connaissances orthographiques stockées en mémoire (lettre) plutôt que sur les syllabes (plus petite unité sonore du mot).

De façon plus générale, nous pouvons donc suggérer que les difficultés d'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du SW semblent être liées à des déficits visuospatiaux, mais également phonologiques. Le profil cognitif singulier des personnes SW, que nous avons évoqué à travers nos résultats, pourrait expliquer que, dans le cas de la lecture, ce soit les habiletés visuospatiales qui posent problème. Cependant, il n'est pas impossible que d'autres déficits (p. ex. déficits mnésiques et/ou phonologiques dans notre échantillon SW) soient également en cause. Nous pouvons suggérer un déficit cognitif multidimensionnel pouvant être impliqué dans les difficultés de lecture. Des études complémentaires doivent être conduites afin de distinguer les poids respectifs de ces différentes habiletés cognitives. Seules ces études permettront de savoir si l'origine des difficultés en lecture est uniquement visuospatiale ou si les origines sont multifactorielles (déficits visuospatiaux et/ou

phonologiques et/ou mnésiques). D'ailleurs, cette hypothèse multifactorielle peut être discutée en s'appuyant sur les travaux de Valdois (2005, 2010) concernant des enfants présentant un trouble spécifique du langage écrit : la dyslexie de surface. Selon cet auteur, l'hypothèse de difficultés visuospatiales n'est pas incompatible avec les résultats obtenus aux tâches phonologiques. En effet, les dyslexiques de surface présentent des difficultés dans le traitement visuospatial, mais également le traitement phonologique, tous deux impliqués dans la lecture. De plus, il est montré que certaines personnes dyslexiques ont des difficultés dans le traitement visuospatial qui pourraient fragiliser l'encodage, le stockage et le traitement de l'information visuelle des mots écrits dans la lecture (McCloskey & Rapp, 2000 ; Pflugshaupt et al., 2009).

Travailler sur des populations atypiques comme les personnes porteuses du SW nous permet de mieux comprendre le développement des compétences inhérentes à tout apprentissage. Au regard des résultats de cette étude, nous pouvons retenir l'idée que, dans certaines populations de lecteurs en difficulté dans l'acquisition de la lecture, les déficits ne sont pas liés uniquement à un défaut d'installation de la conscience phonologique. En effet, notre résultat le plus intéressant concerne le lien fort entre le niveau de lecture et les habiletés visuospatiales chez les personnes SW. Il est donc primordial de bien identifier les causes des difficultés dans l'acquisition de la lecture pour proposer une prise en charge adaptée, et ce, quelle que soit la population étudiée. Une évaluation fine des habiletés cognitives est un atout pour une prise en charge la mieux ciblée possible. Si le déficit est plutôt visuospatial, la prise en charge devrait être ciblée sur cette dimension. Si le déficit est plutôt phonologique, la prise en charge orthophonique pourra être focalisée sur la mise en place de la conscience phonémique. Actuellement, une grande partie des dispositifs de remédiation en lecture proposés par les chercheurs se sont centrés sur les capacités phonologiques des lecteurs en difficultés (Bara, Gentaz, & Colé, 2004 ; Ecalle, Magnan, & Bouchafa, 2002 ; Zorman & Touzin, 1999).

Pour le moment, l'efficacité de tels dispositifs n'a pas été testée expérimentalement avec des personnes SW. Il convient, là encore, de réaliser des études d'entraînements ciblés sur les déficits mis en avant afin de vérifier si ces dispositifs sont ajustés aux difficultés des apprenants. Dans la pratique, les personnes porteuses du SW bénéficient de nombreux accompagnements. Il est en ce sens regrettable qu'aucun des participants de notre échantillon ne bénéficie actuellement de prise en charge ciblée sur leur déficit visuospatial. Or, une remédiation visuospatiale serait sans doute profitable aux personnes SW.

Il était nécessaire que cette étude s'inscrive au-delà de la question de la déficience intellectuelle. À la lecture de nos résultats, il semble évident que l'amélioration des compétences en lecture nécessite un renforcement d'autres habiletés cognitives que les compétences phonologiques (Menghini, Verucci, & Vicari, 2004 ; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001). Toutefois, des mesures complémentaires doivent être réalisées pour préciser ces résultats et étudier leurs transférabilités vers la prise en charge des apprenants. Il conviendra également de corriger certains biais de notre étude qui nous invitent à la prudence dans nos conclusions. En effet, les âges chronologiques et développementaux de notre groupe de personnes SW sont très étendus. Il existe ainsi une grande hétérogénéité dans nos résultats. Nous pouvons d'ailleurs nous demander si nos résultats proviennent d'un effet de groupe ou bien de spécificités propres au syndrome. En effet, cette étude ne permet pas de percevoir les spécificités des personnes porteuses du SW (étude transversale). Par exemple, notre échantillon de personnes porteuses du SW présente un grand écart d'âges chronologiques (7;7 à 27;8 ans). Ainsi, les effets du développement psychologique (p. ex. accès à l'abstraction mentale) et/ou biologique (p. ex. période de l'adolescence) induisent forcément des répercussions sur le développement des processus cognitifs, dont les habiletés impliquées dans la mise en place de l'activité de lecture (vocabulaire, traitement phonologique et visuospatial, mémoire, attention,

etc.). De plus, nous avons également un écart entre les âges chronologiques par rapport aux contrôles. De ce fait, certaines personnes porteuses du SW de notre étude présentent une familiarisation avec l'écrit plus importante que notre groupe contrôle, ce qui peut introduire des biais. Une autre limite concerne l'utilisation de tâches trop complexes provoquant un effet « plancher » chez les personnes SW. Par exemple, les consignes des tâches de conscience phonémique sont parfois trop complexes pour être bien comprises par les personnes SW. Comme nous l'avons déjà suggéré, nos résultats pourraient être dus à une difficulté de compréhension et de récupération en mémoire phonologique plutôt qu'à de réelles difficultés phonologiques. De même, la tâche de *Copie de figures géométriques* implique un acte graphomoteur qui est fragilisé chez certaines personnes porteuses du SW (Bellugi, Marks, Bihrlé, & Sabo, 1993 ; Stiles, 2010). En effet, les résultats obtenus chez les personnes porteuses du SW peuvent être dus à leur concentration sur l'acte graphique plutôt que sur la tâche de copiage engageant les habiletés visuospatiales. Il est donc primordial d'utiliser des protocoles plus adaptés aux spécificités des personnes SW.

5. Conclusion

Les résultats de notre étude nous aident à aller au-delà des scores de lecture. En effet, les difficultés d'installation de la lecture des personnes porteuses du SW semblent s'expliquer par des difficultés phonologiques et visuospatiales. Il est important d'aller explorer plus finement les capacités visuospatiales afin de comprendre de quelle manière elles entravent l'installation des habiletés en lecture (p. ex. entrave du stockage des unités orthographiques ?). Nous devons également aller plus loin, en étudiant plus finement le déficit dans le traitement phonologique : difficultés purement phonologiques (contradictoires avec les travaux de Majerus, Barisnikov, Vuillemin, Poncelet, & Linden, 2001) ou sous-jacentes à un déficit mnésique ? Dans cette idée, il serait intéressant d'explorer si le déficit de mémoire à court terme peut avoir une incidence

sur le développement de la lecture : maintien de l'information phonologique au cours du décodage et de la compréhension en lecture. Le recours à des études longitudinales permettrait de mieux comprendre les phénomènes en jeu dans le développement de la lecture.

La poursuite de ce travail est actuellement en cours. Aujourd'hui, la question est de savoir si les déficits visuospatiaux, au même titre que les déficits phonologiques, sont bien à l'origine des difficultés en lecture chez les personnes SW. Afin de répondre à cette interrogation, nous envisageons de nouvelles comparaisons avec d'autres populations atypiques présentant des difficultés en lecture (dyslexie ?) et des populations typiques de même âge mental et de vocabulaire.

REMERCIEMENTS

Nous remercions les associations « Autour des Williams » et « Williams France » et, centres génétiques pour leur aide, et surtout, tous les participants à cette étude et leurs familles pour leur coopération et leur enthousiasme.

RÉFÉRENCES

- Anthony, J. L., Williams, J. M., McDonald, R., & Francis, D. J. (2007). Phonological processing and emergent literacy in younger and older preschool children. *Annals of dyslexia*, 57(2), 113-137.
- Anthony, J. L., Williams, J. M., McDonald, R., Corbitt-Shindler, D., Carlson, C. D., & Francis, D. J. (2006). Phonological processing and emergent literacy in Spanish-speaking preschool children. *Annals of dyslexia*, 56(2), 239-270.
- Atkinson, J., Braddick, O., Anker, S., Curran, W., Andrew, R., Wattam-Bell, J., & Braddick, F. (2003). Neurobiological models of visuospatial cognition in children with Williams syndrome: measures of dorsal-stream and frontal function. *Developmental Neuropsychology*, 23(1-2), 139-172.
- Barca, L., Bello, A., Volterra, V., & Burani, C. (2010). Lexical-semantic reading in a shallow orthography: evidence from a girl with Williams Syndrome. *Reading and Writing*, 23(5), 569-588.
- Bara, F., Gentaz, É., & Colé, P. (2004). Les effets des entraînements phonologiques et multisensoriels destinés à favoriser l'apprentissage de la lecture chez les jeunes enfants. *Enfance*, 56(4), 387-403.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St-George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12(1), 7-29.
- Bellugi, U., Marks, A. B., Bihrlé, A., & Sabo, H. (1993). Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome. In D. Bishop & K. Mogford (Eds.), *Language development in exceptional circumstances* (pp. 177-189). Edinburgh: Psychology Press.

- Billard, C., & Touzin, M. (2012). *L'EDA : Évaluation Des fonctions cognitives et Apprentissages*. Paris : Ortho Éditions.
- Brock, J. (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology*, 19(1), 97-127.
- Castles, A., Bates, T., Coltheart, M., Luciano, M., & Martin, N. G. (2006). Cognitive modelling and the behaviour genetics of reading. *Journal of Research in Reading*, 29(1), 92-103.
- Chauveau, G. (2011). *Comprendre l'enfant apprenti lecteur*. Paris : Retz.
- Chevrie-Muller, C., Maillard, C., Simon, A-M., & Fournier, S. (2010). *L2MA2- langage oral, langage écrit, mémoire, attention*. Paris : ECPA.
- Coltheart, M., Rastle, K., Perry, C., Langdon, R., & Ziegler, J. (2001). DRC: a dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review*, 108(1), 204-256.
- Delage, H., & Frauenfelder, U. (2012). Développement de la mémoire de travail et traitement des phrases complexes : Quelle relation ? In SHS web of conferences. 3^{ème} congrès mondial de linguistique française (pp. 1555-1573). Repéré sur <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:82789>
- Dessalegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase*, 19(4), 328-347.
- Dilks, D., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2008). Vision for perception and vision for action: Normal and unusual development. *Developmental Science*, 11(4), 474–486.
- Ecalte, J., & Magnan, A. (2015). *L'apprentissage de la lecture et ses difficultés* (2nd Edition). Paris : Dunod.

- Ecalte, J., Magnan, A., & Bouchafa, H. (2002). Le développement des habiletés phonologiques avant et au cours de l'apprentissage de la lecture : de l'évaluation à la remédiation. *Glossa*, 82, 4-12.
- Faria, A. V., Landau, B., O'Hearn, K. M., Li, X., Jiang, H., Oishi, K., ... Mori, S. (2012). Quantitative analysis of gray and white matter in Williams syndrome. *Neuroreport*, 23(5), 283.
- Fayasse, M., & Thibaut, J. P. (2003). Visuo-construction impairments in Williams syndrome. *L'année psychologique*, 103(4), 695-727.
- Garayzábal, E., & Cuetos, F. (2008). Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, 20, 672-677.
- Gombert, J. É., & Colé, P. (2000). Activités métalinguistiques, lecture et illettrisme. In M. Kail & M. Fayol (Eds.), *Psychologie et sciences de la pensée* (pp. 117-150). Paris : Presses Universitaires de France.
- Hoffman, J. E., Landau, B., & Pagani, J. (2003). Spatial breakdown in spatial construction: Evidence from eye movements in children with Williams syndrome. *Cognitive Psychology*, 46, 260–301.
- Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39(2), 183-189.
- Jacquier-Roux, M., Valdois, S., & Zorman M. (2005). *ODéDYS, Outil de DEpistage des DYSlexies (version 2)*. Grenoble : Laboratoire des Sciences de l'Éducation UPMF. Repéré sur http://circo89-sens2.ac-dijon.fr/IMG/pdf/Odedys2__04_2009.pdf
- Jarrold, C., Cowan, N., Hewes, A. K., & Riby, D. M. (2004). Speech timing and verbal short-term memory: Evidence for contrasting deficits in Down syndrome and Williams syndrome. *Journal of memory and language*, 51(3), 365–380.

- Karmiloff-Smith, A., Thomas, M., Annaz, D., Humphreys, K., Ewing, S., Brace, N. ... Campbell, R. (2004). Exploring the Williams syndrome face-processing debate: The importance of building developmental trajectories. *Journal of child psychology and psychiatry*, 45(7), 1258-1274.
- Kittler, P. M., Krinsky-McHale, S. J., & Devenny, D. A. (2008). Dual-task processing as a measure of executive function: a comparison between adults with Williams and Down syndromes. *American Journal on Mental Retardation*, 113(2), 117-132.
- Laing, E. (2002). Investigating reading development in atypical populations: The case of Williams syndrome. *Reading and Writing*, 15(5), 575–587.
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J., & Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(6), 729-739.
- Landau, B. (2011). The organization and development of spatial cognition: Insights from Williams syndrome. In J. Burack, R. M. Hodapp, G. Iarocci & E. Zigler (Eds.), *The Oxford Handbook of Intellectual Disabilities and Development* (2nd Edition) (pp. 61-88). New York: Oxford University Press.
- Landau, B., Hoffman, J., & Kurz, N. (2006). Object recognition with severe spatial deficits in Williams syndrome: Sparing and breakdown. *Cognition*, 100(3), 483–510.
- Landau, B., & Hoffman, J. E. (2005). Parallels between spatial cognition and spatial language: Evidence from Williams syndrome. *Journal of Memory and Language*, 53(2), 163-185.
- Lefavrais, P. (1967). *Manuel du test de l'Alouette : test d'analyse de la lecture et de la dyslexie*. Paris : Éditions du Centre de psychologie appliquée.
- Levine, K. (1993). Information for teachers. *Williams Syndrome Association National Newsletter*, 10(4), 3-9.

- Levy, Y., Smith, J., & Tager-Flusberg, H. (2003). Word reading and reading-related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44(4), 576-587.
- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Linden, M. V. D. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase*, 9(5), 390-401.
- Majerus, S., Palmisano, I., Van der Linden, M., Barisnikov, K., & Poncelet, M. (2001). An investigation of phonological processing in Williams syndrome [Abstract]. *Twenty-Ninth Annual INS Meeting Abstracts*, 7, 153.
- Marenco, S., Siuta, M. A., Kippenhan, J. S., Grodofsky, S., Chang, W., Kohn, P., Mervis, C. B., Morris, C. A., Weinberger, D. R., & Meyer-Lindenberg, A. (2007). Genetic contributions to white matter architecture revealed by diffusion tensor imaging in Williams syndrome. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 104(38), 15117–15122.
- Menghini, D., Verucci, L., & Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams syndrome. *Neuropsychology*, 18(1), 29.
- Mervis, C. B., Morris, C. A., Bertrand, J., & Robinson, B. F. (1999). Williams syndrome: Findings from an integrated program of research. In H. Tager-Flusberg (Eds), *Neurodevelopmental disorders: Developmental cognitive neuroscience* (pp. 65-110). Cambridge, MA: MIT Press.
- Meyer-Lindenberg, A., Buckholz, J. W., Kolachana, B., Hariri, A. R., Pezawas, L., Blasi, G., ... Egan, M. (2006). Neural mechanisms of genetic risk for impulsivity and violence in humans. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 103(16), 6269-6274.

- Meyer-Lindenberg, A., Kohn, P., Mervis, C. B., Kippenhan, J. S., Olsen, R. K., Morris, C. A., & Berman, K. F. (2004). Neural basis of genetically determined visuospatial construction deficit in Williams syndrome. *Neuron*, *43*(5), 623-631.
- O’Hearn, K., Roth, J. K., Courtney, S. M., Luna, B., Street, W., Terwillinger, R., & Landau, B. (2011). Object recognition in Williams syndrome: uneven ventral stream activation. *Developmental Science*, *14*(3), 549-565.
- O’Hearn, K., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2005). Multiple object tracking in people with Williams syndrome and in normally developing children. *Psychological Science*, *16*(11), 905–912.
- Pagon, R., Bennet, M., La Veck, B., Stewart, K., & Johnson, J. (1987). Williams syndrome: Features in late childhood and adolescence. *Pediatrics*, *80*(1), 85–91.
- Pflugshaupt, T., Gutbrod, K., Wurtz, P., von Wartburg, R., Nyffeler, T., de Haan, B., ... Mueri, R. M. (2009). About the role of visual field defects in pure alexia. *Brain*, *132*, 1907-1917.
- Porter, M., & Coltheart, M. (2005). Cognitive heterogeneity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, *27*(2), 275–306.
- Raven, J. C., Court, J. H., & Raven, J. (1998). *Progressive matrices standard (PM38)*. Paris : Editions et Applications Psychologiques.
- Sampaio, A., Sousa, N., Fernández, M., Henriques, M., & Gonçalves, O. F. (2008). Memory abilities in Williams syndrome: Dissociation or developmental delay hypothesis? *Brain and Cognition*, *66*(3), 290-297.
- Scherer, S. W., & Osborne, L. R. (2007). Williams-Beuren syndrome. In P. T. Stankiewicz & J. R. Lupski (Eds.), *Genomic disorders: The genomic basis of disease* (pp. 221-236). New York: Humana Press.

- Steele, A., Scerif, G., Cornish, K., & Karmiloff-Smith, A. (2013). Learning to read in Williams syndrome and Down syndrome: syndrome-specific precursors and developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 54(7), 754-762.
- Strømme, P., Bjørnstad, P. G., & Ramstad, K. (2002). Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17(4), 269–271.
- Temple, C. M. (2003). Deep dyslexia in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 16, 457– 488.
- Tomaiuolo, F., Di Paola, M., Caravale, B., Vicari, S., Petrides, M., & Caltagirone, C. (2002). Morphology and morphometry of the corpus callosum in Williams syndrome: A magnetic resonance imaging analysis. *Neuro-Report*, 13(17), 2281-2284.
- Udwin, O., Davies, M., & Hosylin, P. (1996). A longitudinal study of cognitive abilities and educational attainment in Williams syndrome. *Developmental Medicine et Child Neurology*, 38(11), 1020-1029.
- Udwin, O., Yule, W., & Martin, N. (1987). Cognitive abilities and behavioural characteristics of children with idiopathic infantile hypercalcaemia. *Journal of Child Psychology and Psychiatric*, 28(2), 297-309.
- Valdois, S. (2010). *The visual attention span and phonological bases of learning to spell*. Nottingham, UK: UKOG workshop. Repéré sur <http://lpnc.univ-grenoble-alpes.fr/Sylviane-Valdois,252?lang=en>
- Valdois, S. (2005). *Traitements visuels et dyslexies développementales. Neuropsychologie de l'enfant et troubles du développement*. Marseille : Solal.
- Van Essen, D. C., Dierker, D., Snyder, A. Z., Raichle, M. E., Reiss, A. L., & Korenberg, J. (2006). Symmetry of cortical folding abnormalities in Williams syndrome revealed by surfacebased analyses. *Journal of Neuroscience*, 26(20), 5470-5483.

- Vellutino, F. R., Fletcher, J. M., Snowling, M. J., & Scanlon, D. M. (2004). Specific reading disability (dyslexia): What have we learned in the past four decades? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45(1), 2-40.
- Vicari, S., Brizzolara, D., Carlesimo, G., Pezzini, G., & Volterra, V. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex*, 32(3), 503–514.
- Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D., & Pezzini, G. (1996). Short-term memory in children with Williams syndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span. *Neuropsychologia*, 34(9), 919-925.
- Ziegler, J. C., Castel, C., Pech-Georgel, C., George, F., Alario, F. X., & Perry, C. (2008). Developmental dyslexia and the dual route model of reading: Simulating individual differences and subtypes. *Cognition*, 107(1), 151-178.
- Zorman, M., & Touzin, M. (1999). Évaluation de la conscience phonologique et entraînement des capacités phonologiques en grande section de maternelle. *Rééducation orthophonique*, 197, 139-157.

ÉTUDE LONGITUDINALE

ARTICLE 5

**APPRENDRE À LIRE AVEC LE SYNDROME DE
WILLIAMS**

APPRENDRE À LIRE AVEC LE SYNDROME DE WILLIAMS

Anne-Sophie Pezzino^{1,2}, Nathalie Marec-Breton^{1,3}, Agnès Lacroix^{1,4}

Soumis à la revue *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE)*.

Numéro ANAE spécial autour du syndrome de Williams.

¹ **Laboratoire de Psychologie : Cognition, Comportement, Communication (LP3C, EA 1285)**, Université de Rennes, Rennes, France

² Anne-Sophie Pezzino, Doctorante de Psychologie – LP3C

³ Mme Nathalie Marec-Breton, Maître de conférences en Psychologie – LP3C

⁴ Pr Agnès Lacroix, Professeure de Psychologie – LP3C

Auteur correspondant : Mme Anne-Sophie Pezzino, Université Rennes 2, LP3C (EA 1285),
Place du recteur Henri Le Moal, CS 24307, 35 043 RENNES, France,
Email : anne-sophie.pezzino@univ-rennes2.fr

RÉSUMÉ

RÉSUMÉ : *Apprendre à lire avec le Syndrome de Williams.*

Les travaux sur le syndrome de Williams (SW) suggèrent des difficultés phonologiques et visuo-spatiales comme facteurs explicatifs des déficits d'installation de la lecture. Notre étude longitudinale, auprès de 4 enfants francophones porteurs du SW, démontre des altérations des capacités visuo-spatiales et mnésiques, à la différence de celles méta-phonologiques et de connaissance du code, par rapport aux contrôles de même âge chronologique et niveau de vocabulaire. Nous discuterons de ces résultats dans une optique de remédiation.

Mots clés : Apprentissage de lecture, Habiletés phonologiques et visuo-spatiales, Syndrome de Williams.

SUMMARY: *Learning to read with Williams Syndrome.*

The work on Williams Syndrome (WS) suggests phonological and visuospatial difficulties as explanatory factors for deficits of reading installation. Our longitudinal study shows, in four French WS children, alterations in visuospatial and mnemonic capacities, unlike those in metaphonology and code knowledge, compared to controls of chronological and vocabulary level age-matched. We will discuss these results with a view to remediation.

Key words: Reading learning, Phonological and visuospatial skills, Williams Syndrome.

RESUMEN : *Aprender a leer con el Síndrome de Williams.*

El trabajo sobre el Síndrome de Williams (SW) sugiere dificultades fonológicas y visoespaciales como factores explicativos de los déficits de la instalación de la lectura. Nuestro estudio longitudinal muestra, en cuatro niños SW franceses, alteraciones en las capacidades visoespaciales y mnémicas, a diferencia de las de metafonología y conocimiento del código, en comparación con los controles de la misma edad cronológica y nivel de vocabulario. Discutiremos estos resultados con miras a la corrección.

Palabras clave: Aprendizaje de lectura, Habilidades fonológicas y visoespaciales, Síndrome de Williams.

1. Syndrome de Williams et lecture

Le syndrome de Williams (SW) est un trouble neurodéveloppemental rare (1 sur 7500 à 30 000 naissances selon les études) (Scherer & Osborne, 2007). Il est dû à une microdélétion sur le bras long du chromosome 7 (7q11.23) induisant une perte d'environ 16 à 28 gènes (Scherer & Osborne, 2007). Cette population présente une déficience intellectuelle légère à modérée avec un quotient intellectuel (QI) compris entre 40 et 70 (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & St George, 2000 ; Fayasse & Thibaut, 2003 ; Vicari, Bellucci, & Carlesimo, 2006). Cependant, certaines personnes porteuses du SW ne présentent pas de déficience et ont un QI pouvant atteindre 90 (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & St George, 2000). Par ailleurs, un profil neuropsychologique dissociatif spécifique et hétérogène est repéré dans ce syndrome. Certaines recherches font état d'une préservation très relative (développement qui reste atypique) du langage oral (Martens, Wilson, & Reutens, 2008) et de la mémoire phonologique (Levy, Smith, & Tager-Flusberg, 2003). D'autres études démontrent des altérations du stockage phonologique en mémoire à court terme, de la manipulation des informations en mémoire de travail, de la mémoire à long terme (Costanzo et al., 2013) et des fonctions exécutives (planification, inhibition et résolution de problèmes) (Menghini, Addona, Costanzo, & Vicari, 2010). Enfin, la majeure partie des études souligne un déficit de la cognition spatiale avec un traitement local de l'information plutôt que « global » (Dessalegn, Landau, & Rapp, 2013 ; Fayasse & Thibaut, 2003 ; Musolino & Landau, 2010). Néanmoins, des études récentes viennent à reconsidérer ces biais de traitement local et « global » en fonction de la nature des stimuli et des tâches considérées (D'Souza, Booth, Connolly, Happé, & Karmiloff-Smith, 2016).

Par ailleurs, dans ce syndrome, il existe une grande hétérogénéité des profils impliquant notamment une variabilité dans l'accès aux apprentissages, dont celui de la lecture (Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001 ; Conners, 2003). Les rares études se centrant sur l'acquisition de la lecture dans cette population démontrent des compétences qui n'échappent pas à la règle d'un développement plutôt typique mais retardé : niveau de lecture (tâches de lecture de mots et de non-mots isolés) inférieur à celui des personnes au développement typique (DT) de même âge chronologique (Conners, 2003 ; Laing et al., 2001) mais équivalent à celui des personnes DT de même âge mental (Barca, Bello, Volterra, & Burani, 2010 ; Garayzábal & Cuetos, 2008). Se basant sur le modèle de lecture à double voie¹⁰ (Coltheart, 1978), les études portant sur les personnes porteuses du SW mettent en avant 1) des difficultés dans l'installation de la procédure sublexicale (Menghini, Verucci, & Vicari, 2004), 2) des difficultés dans l'installation de la procédure lexicale (Garayzábal & Cuetos, 2008, 2010) ou 3) des difficultés dans l'installation des deux procédures d'identification des mots écrits (Burani, Arduino, & Barca, 2007 ; Barca et al., 2010 ; Levy et al., 2003 ; Temple, 2003). Cette hétérogénéité des résultats peut être expliquée par la variété des langues étudiées. Ainsi, les études portant sur les systèmes linguistiques les plus opaques¹¹ (anglais) montrent des difficultés sur les deux voies d'identification des mots, alors que les études sur les systèmes plus transparents (italien ou espagnol) montrent des altérations surtout dans la mise en place de la procédure lexicale. Un consensus semble pourtant se dessiner quant aux lecteurs SW qui ne semblent pas avoir automatisé les procédures de lecture (Barca et al., 2010 ; Levy et al., 2003 ; Steele, Scerif,

¹⁰ Le modèle à « double-voie » (Coltheart, 1978) postule qu'il existe deux procédures d'identification des mots écrits : 1) une procédure lexicale qui permet la lecture rapide des mots connus et irréguliers et 2) une procédure sublexicale nécessitant la mise en place des processus de décodage (segmentation en graphèmes, association graphème-phonème, assemblage des phonèmes) pour lire les mots inconnus, rares ou encore des pseudo-mots.

¹¹ Une langue est dite « opaque » lorsque la transcription des sons (phonème) à l'écrit (graphème) est extrêmement difficile car il existe plusieurs possibilités d'écrire un son.

Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). Notons par d'ailleurs, certains biais méthodologiques dans les précédentes recherches (écart entre l'âge chronologique, groupes d'appariement, complexité des tâches) (Levy et al., 2003).

L'acquisition de la lecture dépend de la coordination et l'interaction de multiples compétences comme le *langage oral*, la *connaissance du code*, la *phonologie* (épi- et méta-phonologique), les habiletés *perceptives*, *mnésiques* ou encore *attentionnelles* (Barker, Saunders, & Brady, 2012 ; Chetail & Mathey, 2009 ; Coltheart, Rastle, Perry, Langdon, & Ziegler, 2001 ; Demoulin & Kolinsky, 2016 ; Majerus, Heiligenstein, Gautherot, Poncelet, & Van der Linden, 2009 ; Snowling & Hulme, 2006 ; Wise, Sevcik, Ronski, & Morris, 2010). Par exemple, les études sur le développement typique indiquent que la connaissance lexicale influe directement sur le stock lexical en mémoire et sa récupération lors de la lecture (Stuart, Stainthorp, & Snowling, 2008). De même, une bonne connaissance du code (forme, nom et son des lettres) est un préalable à l'acquisition de la lecture (Castles & Coltheart, 2004).

L'analyse de la littérature met en avant trois hypothèses explicatives des difficultés d'installation de la lecture chez les personnes porteuses du SW.

La première hypothèse postule que les possibilités d'installation des procédures de lecture seraient dépendantes du niveau d'efficacité intellectuelle (Howlin, Davies, & Udwin, 1998). Cependant, ces études précisent que le niveau d'efficacité intellectuelle ne serait pas un prédicteur de la capacité à apprendre à lire. En effet, l'amélioration relative du niveau de lecture chez les personnes porteuses du SW au cours du temps est dépendante de compétences spécifiques (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Laing et al., 2001). Ainsi, deux nouvelles hypothèses

ont été proposées par les chercheurs (Majerus, Barisnikov, Vuillemin, Poncelet, & Linden, 2003 ; Menghini et al., 2004 ; Steele et al., 2013).

L'une de ces hypothèses admet que des altérations méta-phonologiques (ou conscience phonologique) peuvent être impliquées dans les déficits d'acquisition de la lecture. Notons que nous faisons ici une différence entre la sensibilisation épi-phonologique (implicite) et les compétences méta-phonologiques (explicite) (Gombert, 1999). Dans ce sens, il existe un continuum développemental entre l'épi- puis la méta-phonologique, laquelle se développe en parallèle de l'apprentissage de la lecture. La littérature dans le SW indique que les performances dans les tâches de conscience phonologique (notamment de conscience phonémique et de jugement de rime) sont inférieures à leur âge chronologique, à leur âge mental et à leur niveau de lecture (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Menghini et al., 2004). De plus, les compétences méta-phonologiques (répétition de mots et de non-mots, détection d'intrus et de jugement de rime, identification et segmentation phonémique et syllabique) des lecteurs SW sont corrélées à la lecture de mots et de pseudo-mots (Burani et al., 2007 ; Laing et al., 2001 ; Levy et al., 2003 ; Majerus, 2004 ; Menghini et al., 2004 ; Temple, 2003) mais également de mémoire phonologique (Levy et al., 2003 ; Levy & Antebi, 2004 ; Temple, 2003). Ce dernier point conduit de plus en plus les chercheurs à s'interroger sur la présence d'un réel déficit phonologique chez les personnes porteuses du SW. Il n'est pas impossible que les faibles performances à certaines tâches de conscience phonologique soient liées à des difficultés exécutives (charge mnésique des épreuves), plutôt que phonologiques. Par exemple, les tâches de conscience phonémique peuvent faire intervenir des capacités de manipulation des informations verbales en mémoire de travail. Ainsi, si les difficultés en lecture ne sont pas imputables à des difficultés d'installation des connaissances phonologique, il convient alors d'étudier d'autres pistes.

Une nouvelle hypothèse s’interroge sur les liens entre ces difficultés d’installation de la lecture et les troubles visuo-spatiaux fréquemment observés chez cette population (Dessaegn et al., 2013 ; Fayasse & Thibaut, 2003). L’étude de Dessaegn et al. (2013) auprès de deux adolescents SW (HFK et BMP âgés de 16 ans) observe que, malgré une efficacité intellectuelle et des compétences de conscience phonologique équivalentes, il existe des différences entre le niveau de lecture des deux adolescentes. Pour le jeune présentant le déficit en lecture le plus important (écart de 5 niveaux scolaires par rapport à l’autre jeune) les auteurs relèvent de plus grandes difficultés dans la réalisation de tâches visuo-spatiales (construction de cube, orientation de lignes et de lettres, reproduction d’éléments globaux : dessins, figures hiérarchiques). Un effet « cascade » (Thelen & Smith, 1994 citée par Hoffman, Landau, & Pagani, 2003, p. 262) résultant de la combinaison de plusieurs déficits visuo-spatiaux (traitement local de l’information plutôt que « global », stratégies d’alternance entre le traitement local et « global », lien entre les informations visuelles et spatiales, saccades oculaires) (Lakusta, Dessaegn, & Landau, 2010 ; Thomas, Purser, & Van Herwegen, 2012 ; O’Hearn et al., 2011) pourrait être à l’origine des difficultés d’installation de la lecture observées chez les personnes porteuses du SW (Majerus et al., 2010 ; O’Hearn et al., 2011 ; Landau, 2011).

Dans la continuité de ces recherches, notre équipe a mené une étude longitudinale auprès d’enfants francophones porteurs du SW. Cette étude a pour objectif l’exploration de certaines habiletés impliquées dans l’identification des mots écrits à savoir la connaissance du code, l’épi- et la méta-phonologie, la mémoire à court terme (auditivo-verbale) et le raisonnement visuo-spatial. Cet article se propose d’apporter des éléments sur les facteurs impliqués dans l’installation de la lecture chez les personnes porteuses du SW. Nous avons suivi pendant 2

années (avant l'apprentissage de la lecture T1 et après un an de confrontation à l'écrit T2), 4 enfants porteurs du SW et observer l'évolution de leurs habiletés phonologique, mnésiques et visuo-spatiales. Trois hypothèses sont formulées selon les résultats des études antérieures :

- 1) Les enfants porteurs du SW ne disposent pas des mêmes pré-réquis à l'installation des premières connaissances sur l'écrit que leurs pairs à T1 et à T2.
- 2) Il existe une évolution des pré-requis entre T1 et T2 pour nos trois groupes. Notons que les résultats obtenus à cette hypothèse sont fortement à nuancer en raison des deux seuls temps de l'étude.
- 3) Des liens sont repérés entre le développement des habiletés mesurées et la mise en place des premières connaissances sur l'écrit, et ce d'autant plus à T2 par rapport à T1.

2. Approche méthodologique

2.1. Participants

Quatre participants porteurs du SW (1 fille et 3 garçons) âgés de 5 ans et 7 mois à 6 ans et 2 mois (moyenne (m)= 5 ans et 11 mois (5;11), écart-type (σ)=0;03) ont été recrutés dans toute la France avec l'aide des associations « Autour des Williams » et « Williams France ». Le niveau scolaire varie de la Moyenne Section à la Grande Section de Maternelle (1 MS et 3 GSM).

Ce groupe d'enfants porteurs du SW (SW) a été apparié à deux groupes d'enfants DT de même âge chronologique (C_A) et de même niveau de vocabulaire (C_V) recrutés dans des écoles privées et publiques de la région rennaise. L'utilisation du questionnaire de renseignements faisant partie de la batterie d'*Évaluation Des fonctions cognitives et*

Apprentissages (EDA de Billard & Touzin, 2012) a permis d'exclure les participants DT qui présentaient d'éventuels troubles.

Dans le groupe C_A, les huit participants (2 fille et 6 garçons) étaient âgés de 5 ans et 7 mois à 6 ans et 2 mois ($m=5;11$, $\sigma=0;03$). Leur niveau scolaire varie de la GSM au Cours Préparatoire (2 GSM et 2 CP). Les résultats statistiques (test non paramétrique de Mann-Whitney pour échantillons indépendants) n'indiquent aucune différence entre les enfants porteurs du SW et le groupe contrôles apparié selon l'âge chronologique ($m_{sw}=5;11$, $\sigma_{sw}=0;03$; $m_A=5;11$, $\sigma_A=0;03$, $p=1.000$), confirmant la validité de cet appariement.

Dans le groupe C_V, les huit enfants (2 fille et 6 garçons) étaient âgés de 1 ans et 2 mois à 6 ans et 4 mois ($m=4;05$; $\sigma=1;09$). Leur niveau scolaire variait de la Petite Section à la GSM (2 PS, 1 Moyenne Section (MS) et 1 GSM). Ce groupe a été apparié selon le niveau de vocabulaire compris entre 3 ans et 4 mois et 6 ans et 11 mois ($m=5;03$, $\sigma=1;08$), calculé à partir de l'*Échelle de Vocabulaire en Images Peabody* ou EVIP (Dunn, Thériault-Whalen, & Dunn, 1993). La forme A, incluant 170 items classés par difficulté croissante, est utilisée. Le participant doit identifier parmi les 4 images en noir et blanc celle qui correspond le mieux au mot énoncé oralement par l'examineur. Le test, appréciant l'étendue du vocabulaire acquis jusqu'au moment de la passation, s'arrête lorsque l'enfant échoue 6 fois sur 8 items consécutifs. Les résultats statistiques (test non paramétrique de Mann-Whitney pour échantillons indépendants) n'indiquent aucune différence entre les enfants porteurs du SW et le groupe de contrôles apparié suivant le niveau de vocabulaire ($m_{sw}=5;03$, $\sigma_{sw}=1;08$; $m_v=5;03$, $\sigma_v=1;08$, $p=1.000$), confirmant la validité de cet appariement.

Tous les participants sont francophones et scolarisés en France (établissements ordinaires même pour les enfants porteurs du SW). À partir du CP, les enfants ont bénéficié

d'un enseignement de la lecture tourné vers la méthode orale de décomposition phonologique (méthode syllabique).

2.2. Matériel et procédure

Afin de vérifier les trois hypothèses précitées, nous avons utilisé des épreuves standardisées mesurant l'installation des premières connaissances sur l'écrit (tâche de connaissance du code) et les habiletés impliquées dans son installation (tâches épi- et méta-phonologiques, mémoire à court terme et visuo-spatiale).

2.2.1. Connaissance du code

Les subtests de *Connaissance du nom des lettres et du son des graphèmes* de la Batterie d'Évaluation du Langage Écrit ou BELEC (Mousty, Leybaert, Alegria, Content, & Morais, 1994) ont été administrés. Les participants devaient identifier isolément sur des cartes format papier, les 26 lettres et les 37 phonèmes du système linguistique français. Le score que nous obtenons pour chaque subtest se base sur le nombre de réponses correctes calculé.

2.2.2. Habiletés phonologiques : épi- et méta-phonologie

Nous avons évalué à la fois les connaissances épi- et méta-phonologiques à l'aide de l'utilisation de quatre subtests.

D'une part, deux subtests issus de la batterie de *Test d'Habiletés PHonologiques* ou THaPho (Ecalte, 2007) ont été utilisés pour mesurer les habiletés épi-phonologiques : les tâches de *Catégorisation phonologique syllabique* et *phonémique*. Pour ces deux subtests, après l'énonciation du nom de 4 images par l'expérimentateur, le participant devait identifier le son commun basé sur la syllabe ou le phonème de 2 de ces images. Les scores que nous obtenons

pour chaque subtest (/6 points) se basent sur le nombre de réponses correctes calculé. Notons ici que nous prenons le positionnement de l'auteur de l'outil d'évaluation (Ecalte, 2007). D'autres études précisent que toutes tâches nécessitent forcément d'orienter l'attention de l'enfant. Ainsi, nous sommes plutôt sur des compétences méta-phonologiques (Gombert, 1999).

D'autre part, deux autres subtests issus de la batterie de l'Évaluation Des fonctions cognitives et Apprentissages de l'enfant ou EDA ont été utilisés pour évaluer les compétences méta-phonologiques : la tâche de *Segmentation syllabique* de GSM (énoncer toutes les syllabes du mot) (/5 points) et la tâche de *Suppression syllabique* du CP (supprimer la première ou la dernière syllabe) (/6 points). Les scores que nous obtenons pour chaque subtest se basent sur le nombre de réponses correctes calculé.

2.2.3. *Habiletés de mémoire auditivo-verbale*

Le subtest d'*Empan de chiffres* des EDA a été utilisé. Les participants devaient répéter des séries de chiffres allant de 3 à 6 unités soit dans le même ordre que celui donné par l'expérimentateur (empan endroit), soit dans l'ordre inverse (empan envers). Au total, 8 séries sont proposées au maximum. Le score que nous obtenons pour chaque subtest (/8 points) se base sur le nombre de réponses correctes calculé.

2.2.4. *Habiletés de raisonnement visuo-spatial*

Le subtest de *Raisonnement visuo-spatial* des EDA a été administré. Dans ce subtest, les participants devaient compléter d'abord des figures avec la bonne partie manquante puis résoudre des séries graphiques répondant à une loi de progression logique, parmi un choix de 6 propositions (total de 15 planches). Le score que nous obtenons (/30 points) se base sur le nombre de réponses correctes calculé.

2.3. Résultats

Afin d'apporter des éléments sur le développement chez les personnes porteuses du SW de certaines habiletés impliquées dans l'installation de la lecture, nous proposons la méthodologie suivante. Dans un premier temps, les scores bruts obtenus aux subtests ont tous été transformés en scores standards selon les normes des tests et subtests utilisés. Puis nous avons calculé la moyenne des scores standards pour chacun des subtests de chaque groupe (SW, C_A et C_V) à T1 et T2. Par la suite, des comparaisons de ces moyennes (test de Mann-Whitney pour échantillons indépendants) ont été effectuées à T1 et à T2 entre le groupe d'enfants porteuses du SW et les deux groupes d'appariement d'enfants DT de même âge chronologique (C_A) et de même niveau de vocabulaire (C_V). D'autres comparaisons de moyennes sont proposées entre les résultats à T1 et T2 pour chaque groupe SW, C_A et C_V. Enfin, nous proposons des analyses de corrélation (test du Rho de Spearman) à T1 et à T2 pour le groupe d'enfants porteuses du SW entre toutes les tâches mesurées. Le traitement statistique des données a été réalisé via le logiciel SPSS version 15.0 (*Statistical Package for the Social Sciences*, 2014). Notons que nous exposons les moyennes et écart-types des scores standards obtenus tout au long de nos résultats sauf dans les figures (pourcentages).

2.3.1. Évolution des pré-requis entre T1 et T2

Dans un premier temps, nous proposons une première lecture des résultats obtenus aux tâches proposées en T1 et T2 pour le groupe SW appariés aux groupes contrôles C_A et C_V (cf. Tableau 1).

Tableau 1

Moyennes (m) et écart-types (σ) en T1 et T2 de chaque groupe SW et contrôles appariés en âge chronologique (C_A) et de niveau de vocabulaire (C_V) pour toutes les tâches mesurées. Les différences significatives ($*p<.05$) entre les moyennes sont également indiquées à T1 et à T2.

		T1			T2			
		SW	C_A	C_V	SW	C_A	C_V	
Connaissance des lettres	m	11.75	20.25	11.75	17.50	22.75	18.19	
	σ	5.80	4.57	8.14	7.14	3.20	8.08	
Connaissance du son	m	4.5	13.5	9.00	16.50	27.63	17.25	
	σ	9.00	13.96	9.83	15.15	8.86	14.57	
Segmentation syllabique de GSM	m	5.00	5.00	3.75	5.00	5.00	5.00	
	σ	0.00	0.00	0.96	0.00	0.00	0.00	
Suppression syllabique du CP	m	3.75	4.50	3.00	5.50	5.50	5.25	
	σ	2.63	1.73	2.94	0.58	0.58	0.65	
Catégorisation phonologique	Syllabique	m	1.25	3.25	3.00	2.75	4.88	4.88
		σ	1.50	1.71	2.45	2.06	0.25	1.55
	Phonémique	m	0.5	1.25	1.75	2.00	2.88	2.69
		σ	0.58	0.50	2.06	1.83	1.03	1.86
Mémoire	Empan endroit	m	3.00	5.00*	3.75	3.75	4.75*	4.63*
		σ	0.82	0.82	1.26	0.50	0.50	0.48
	Empan envers	m	0.00	1.50	0.25	1.50	1.75	1.13
		σ	0.00	1.73	0.50	1.29	0.50	0.63
Raisonnement visuo-spatial	m	7.50	19.18*	14.31	11.00	21.93*	19.00*	
	σ	5.74	2.93	3.58	2.31	1.83	6.12	

Dans un deuxième temps, nous allons présenter les résultats aux tests de comparaison de moyenne. Nous indiquons seulement la significativité p et proposons de se référer au tableau 1 pour repérer les moyennes et écart-types de chaque groupe.

2.3.1.1. L'évolution est-elle dépendante de l'âge chronologique ?

2.3.1.1.1. Comparaison des moyennes aux différentes tâches ?

Connaissance du code

T1 : Nous observons des différences marginales au regard du p dans la tâche *Connaissance du nom des lettres* ($p=0.057$) à la différence dans le subtest de *Connaissance du son des lettres* ($p=0.343$).

T2 : Aucune différence significative n'est mise en avant dans les tâches de *Connaissance du nom des lettres* ($p=0.343$) et du *son des lettres* ($p=0.486$).

Habilités phonologiques

T1 et T2 : Aucune différence significative n'est mise en avant dans les tâches de *Catégorisation phonologique syllabique* ($p_1=0.114$; $p_2=0.114$) et *phonémique* ($p_1=2.000$; $p_2=0.486$), de *Segmentation syllabique* de GSM ($p_1=1.000$; $p_2=1.000$) et de *Suppression syllabique* du CP ($p_1=0.686$; $p_2=1.000$).

Habilités mnésiques

T1 : Les performances des SW par rapport aux performances des CA sont significativement inférieures à la tâche d'*empan endroit* ($p=0.029$) à la différence dans le subtest d'*empan envers* ($p=0.114$).

T2 : Nous observons des différences marginales au regard du p à la tâche d'*empan endroit* ($p=0.057$) à la différence du subtest d'*empan envers* ($p=0.886$).

Habilités visuo-spatiales

T1 et T2 : Les performances des SW sont significativement inférieures par rapport aux performances des CA à la tâche de *Raisonnement visuo-spatial* ($p_1=0.029$; $p_2=0.029$).

2.3.1.1.2. *Comparaison des moyennes entre T1 et T2 ?*

Il n'existe aucune différence significative entre T1 et T2 mises en avant pour chacun des groupes SW et CA dans les tâches de *Connaissance des lettres* ($p_{SW}=0.343$; $p_A=0.486$) et *du son des lettres* ($p_{SW}=0.114$; $p_A=0.200$), de *Catégorisation phonologique syllabique* ($p_{SW}=0.343$; $p_A=0.114$), de *Segmentation syllabique de GSM* ($p_{SW}=1.000$; $p_A=1.000$), de *Suppression syllabique du CP* ($p_{SW}=0.343$; $p_A=0.486$), d'*Empan de chiffre endroit* ($p_{SW}=0.200$; $p_A=0.684$) et *envers* ($p_{SW}=1.000$; $p_A=1.000$) et de *Raisonnement visuo-spatial* ($p_{SW}=0.343$; $p_A=0.200$). Seules des différences marginales au regard du p sont observées à la tâche de

Catégorisation phonologique phonémique dans le groupe C_A ($p=0.057$) à la différence du groupe SW ($p=0.343$).

L'évolution des pré-requis entre T1 et T2 ne semble donc pas être dépendante de l'âge chronologique, sauf concernant la tâche mesurant les habiletés épi-phonémiques. Cependant, nous pouvons observer, sur la figure 1, qu'il existe des tendances au regard des pentes assez similaires entre les deux groupes pour les trois courbes représentant l'évolution des habiletés de *Connaissance du code* (SW : $y = 27x + 1^{12}$; C_A : $y = 24x + 32$), de *Sensibilité épi-phonologique* (SW : $y = 25x - 10$; C_A : $y = 28x + 8$), de *Mémoire auditivo-verbale* (SW : $y = 14x + 5$; C_A : $y = 15x + 67$) entre T1 et T2.

2.3.1.2. L'évolution est-elle dépendante du niveau de vocabulaire ?

2.3.1.2.1. Comparaison des moyennes aux différentes tâches ?

Connaissance du code

T1 et T2 : Aucune différence significative n'est mise en avant dans les tâches de *Connaissance du nom des lettres* ($p_1=1.000$; $p_2=1.000$) et de *du son des lettres* ($p_1=0.486$; $p_2=1.000$).

Habiletés phonologiques

T1 et T2 : Aucune différence significative n'est mise en avant dans les tâches de *Catégorisation phonologique syllabique* ($p_1=0.343$; $p_2=0.343$) et *phonémique* ($p_1= 0.686$; $p_2=0.686$), de *Segmentation syllabique* de GSM ($p_1= 0.114$; $p_2=1$) et de *Suppression syllabique* du CP ($p_1= 1.000$; $p_2=0.686$).

¹² Nous avons indiqué la pente des courbes obtenues lorsque des tendances pouvaient être possible ($y=ax+b$ ou a =pente et b =ordonnée à l'origine).

Habiletés mnésiques

T1 : Aucune différence significative n'est mise en avant pour les subtests d'*empan endroit* ($p=0.343$) et d'*empan envers* ($p=0.343$).

T2 : Nous observons des différences marginales au regard du p à la tâche d'*empan endroit* ($p=0.057$) à la différence du subtest d'*empan envers* ($p=0.686$).

Habiletés visuo-spatiales

T1 : Aucune différence significative n'est mise en avant pour la tâche de *Raisonnement visuo-spatial* ($p=0.114$).

T2 : Les performances des SW sont significativement inférieures par rapport aux performances des C_V à la tâche de *Raisonnement visuo-spatial* ($p=0.029$).

2.3.1.2.2. *Comparaison des moyennes entre T1 et T2 ?*

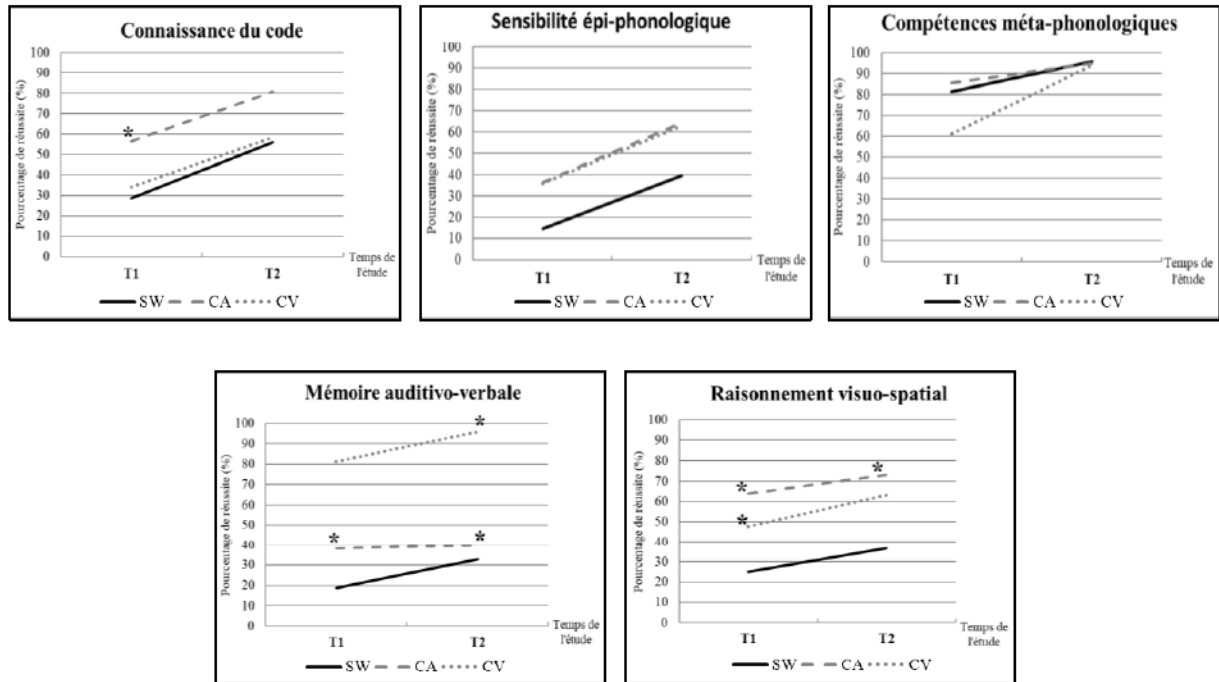
Il n'existe aucune différence significative entre T1 et T2 mises en avant pour chacun des groupes SW et C_V dans les tâches de *Connaissance des lettres* ($p_{SW}=0.343$; $p_V=0.343$) et *du son des lettres* ($p_{SW}=0.114$; $p_V=0.343$), de *Catégorisation phonologique syllabique* ($p_{SW}=0.343$; $p_V=0.343$) et *phonémique* ($p_{SW}=0.343$; $p_V=0.486$), de *Segmentation syllabique de GSM* ($p_{SW}=1.000$; $p_V=0.114$), de *Suppression syllabique du CP* ($p_{SW}=0.343$; $p_{AV}=0.486$), d'*Empan de chiffre endroit* ($p_{SW}=0.200$; $p_V=0.343$) et *envers* ($p_{SW}=1.000$; $p_V=0.114$) et de *Raisonnement visuo-spatial* ($p_{SW}=0.343$; $p_V=0.343$).

L'évolution des pré-requis entre T1 et T2 ne semble donc pas être dépendante du niveau de vocabulaire. Cependant, nous pouvons observer sur la figure 1, qu'il existe des tendances au regard des pentes assez similaires entre les deux groupes pour les trois courbes représentant l'évolution des habiletés de *Connaissance du code* (SW : $y = 27x + 1$; C_V : $y = 24x + 10$), de

Sensibilité épi-phonologique (SW : $y = 25x + 10$; CV : $y = 27x + 9$) et de *Raisonnement visuo-spatial* (SW : $y = 12x + 13$; CV : $y = 16x + 32$) entre T1 et T2.

Tous les résultats sont observables en pourcentages sur la figure 1, ci-dessous.

Figure 1



Pourcentages de réponses correctes (calculés à partir des scores moyens), entre T1 et T2, aux tâches mesurées pour chacun des groupes SW, CA et CV. Les différences significatives (*= $p < .05$) sont également indiquées à T1 et à T2 selon nos résultats précédents.

2.3.2. *Liens entre le développement de ces habiletés et la mise en place des premières connaissances sur l'écrit (tâches de Connaissance du code)*¹³

2.3.2.1. Liens entre le développement de ces habiletés avec les tâches de connaissance sur l'écrit à T1

Connaissance du nom des lettres

Pour le groupe SW, il n'existe aucune corrélation mise en avant avec les tâches mesurées.

Pour le groupe CA, il existe des corrélations avec les tâches d'*Empan endroit* ($r_A = 1.000^{**}$) et de *Suppression syllabique* du CP ($r_A = 1.000^{**}$).

Pour le groupe CV, il existe des corrélations avec la tâche de *Suppression syllabique* du CP ($r_V = 1.000^{**}$).

Connaissance du son des graphèmes

Pour le groupe SW, il n'existe aucune corrélation mise en avant avec les tâches mesurées.

Pour le groupe CA, il existe des corrélations avec la tâche de *Raisonnement visuo-spatial* ($r_A = -1.000^{**}$).

Pour le groupe CV, il existe des corrélations avec la tâche de *Raisonnement visuo-spatial* ($r_A = 1.000^{**}$).

2.3.2.2. Liens entre le développement de ces habiletés avec les tâches de connaissance sur l'écrit à T2 ?

Connaissance du nom des lettres

Pour le groupe SW, il existe des corrélations avec les subtests d'*Empan envers* ($r_{SW} = 1.000^{**}$) et de *Catégorisation phonologique du phonème* ($r_{SW} = 1.000^{**}$).

Pour le groupe CA, il n'existe aucune corrélation mise en avant avec les tâches mesurées.

¹³ ** = $p < .001$ ce qui indique qu'il existe une corrélation significative entre deux variables.

Pour le groupe C_V, il existe également des corrélations avec les tâches de *Catégorisation phonologique du phonème* ($r_V = 1.000^{**}$) et de *Suppression syllabique* du CP ($r_V = 1.000^{**}$).

Connaissance du son des graphèmes

Pour le groupe SW, il existe des corrélations avec les subtests d'*Empan envers* ($r_{SW} = 1.000^{**}$) et de *Catégorisation phonologique du phonème* ($r_{SW} = 1.000^{**}$).

Pour le groupe C_A, il n'existe aucune corrélation mise en avant avec les tâches mesurées.

Pour le groupe C_V, il existe des corrélations avec les tâches *Suppression syllabique* du CP ($r_V = 1.000^{**}$) et de *Catégorisation phonologique du phonème* ($r_V = 1.000^{**}$).

3. Discussion et conclusion

À l'heure actuelle, les études permettant de mieux comprendre les compétences en lecture des personnes porteuses du SW sont indispensables. Toutefois, l'hétérogénéité des profils cognitifs peut rendre compliquée l'interprétation de leurs résultats. Malgré cette variabilité, l'objectif de cette étude s'inscrit dans une meilleure compréhension des trajectoires développementales des premières connaissances sur l'écrit (connaissance du code) et des autres habiletés impliquées dans l'installation de la lecture (épi- et méta-phonologie, mémoire et traitement visuo-spatial) chez des enfants francophones porteurs du SW. Nous avons formulé trois hypothèses pour tenter d'y répondre : 1) Les enfants porteurs du SW ne disposent pas des mêmes pré-requis que leurs pairs à T1 et à T2, 2) une évolution des pré-requis entre T1 et T2 doit être perçue pour les trois groupes et 3) des liens doivent exister entre le développement des habiletés mesurées et la mise en place des premières connaissances sur l'écrit, et ce d'autant plus à T2 par rapport à T1.

Les enfants porteurs du SW disposent-ils des mêmes pré-réquis que leurs pairs ?

Les analyses des résultats démontrent que seules les performances aux tâches d'empan endroit et de raisonnement visuo-spatial des enfants porteurs du SW sont inférieures à T1 aux enfants DT de même âge chronologique. De plus, seules les performances à la tâche de raisonnement visuo-spatial des enfants porteurs du SW sont inférieures aux performances des enfants DT de même niveau de vocabulaire à T1 et T2. L'hypothèse que nous avons formulée n'est donc que partiellement vérifiée.

Plus précisément, les difficultés perçues à T1 chez les enfants porteurs du SW pour le stockage en mémoire à court terme des informations verbales (empan endroit) corroborent avec la littérature dans le SW (e.g., les travaux de Rhodes, Riby Fraser, & Campbell, 2011 ; Sarpal et al., 2008). Les études antérieures admettent l'existence d'une altération, préalable à ces déficits mnésiques, de la boucle de répétition subvocale de la mémoire phonologique chez les personnes porteuses du SW (Menghini et al., 2010 ; Rhodes et al., 2011). Ainsi, nous pouvons suggérer que des déficits du stock phonologique observés chez les enfants porteurs du SW pourraient entraver ultérieurement la récupération des unités sublexicales (phonèmes) des mots lus.

Par ailleurs, les analyses en T1 supposent de légères difficultés (différences marginales), entre 5 et 6 ans, dans la tâche de connaissance des lettres pour les enfants porteurs du SW par rapport aux enfants DT de même âge chronologique. Cela suggère que les enfants de 5 ans connaissent moins bien les lettres que leurs pairs plus âgés. Ainsi, la lecture est en cours d'installation pour les enfants plus jeunes. Cette installation semble donc prendre plus de temps pour les enfants porteurs du SW par rapport aux enfants DT de même âge chronologique.

Ces deux comparaions nous permettent de suggérer que les enfants porteurs du SW n'ont pas un développement (en raisonnement visuo-spatial et en mémoire à court terme)

équivalent à celui attendu à leur âge chronologique (e.g., les travaux de Dessalegn et al., 2013 ; Rhodes et al., 2011 ; Sarpal et al., 2008). En revanche, nous pouvons observer que le développement des connaissances phonologiques des enfants porteurs du SW est équivalent à ce qui est attendu à leur âge chronologique (e.g., les travaux de Karmiloff-Smith, Scerif, & Thomas, 2002 ; Martens et al., 2008) et à leur niveau de vocabulaire. Enfin, les différences observées sur la tâche de raisonnement visuo-spatial ne font que confirmer la DI des enfants porteurs du SW mais pas le décalage sur les connaissances en lien avec la lecture. En effet, les tâches que nous avons utilisées ressemblent fortement au test des *Matrices de Raven Couleurs* (CPM ou PM47, Raven, Court, & Raven, 1998) reconnu pour évaluer le niveau d'efficiences intellectuel.

Ainsi, s'il y a peu de différences entre nos trois groupes à T1, et que les recherches conduites précédemment montrent des difficultés d'installation de la lecture, cela justifie de poursuivre l'étude afin de savoir si nous observons des différences entre nos groupes de sujets à d'autres moments. L'idée est de savoir si nous pouvons observer la même évolution chez les enfants porteurs du SW que chez les deux autres groupes contrôles.

Existe-t-il une évolution significative entre T1 et T2 pour nos trois groupes ?

Globalement les résultats ne montrent pas de développement différencié chez les enfants porteurs du SW par rapport aux deux groupes contrôles, sauf de façon marginale pour la tâche de *Catégorisation phonologique du phonème* en comparaison au groupe d'enfants DT de même âge chronologique. Ainsi, l'hypothèse que nous avons formulée n'est donc pas vérifiée. Dans ce sens, le développement des habiletés peut être plus lent voire retardé par rapport aux enfants DT de l'étude. Il serait donc pertinent à l'avenir d'utiliser des outils plus fins pour mesurer, par

exemple, les connaissances phonologiques et distinguer davantage les habiletés épi- et métaphonologiques. En effet, il semble que les personnes porteuses du SW, comme dans les autres populations porteuses de DI, ont plus de difficultés à mettre en place des habiletés métaphonologiques (e.g., les travaux de Karmiloff-Smith et al., 2002 ; Martens et al., 2008). Il convient donc de poursuivre ces travaux sur un temps plus long (temps 3 et 4).

Malgré ces limites, les résultats obtenus aux tâches épi- et méta-phonologiques indiquent que les habiletés phonologiques, notamment de sensibilisation (tâche de *Catégorisation phonologique de la syllabe*) et conscience syllabique (tâches de *Segmentation syllabique* de GSM et *Suppression Syllabique* du CP), semblent préservées entre 5 et 7 ans chez les enfants porteurs du SW. Ceci va dans le sens des études antérieures avec de bonnes performances quant aux tâches de conscience syllabique dans cette population (Menghini et al., 2004). L'unique mesure sur le phonème (tâche de *Catégorisation phonologique du phonème*) est à relativiser pour trois raisons. La première tient compte de l'évaluation de la sensibilité phonémique (épi-phonémique) et non de la conscience phonémique (méta-phonémique), selon le point de vue développé par Ecalle (2007). La deuxième relève des limites évoquées par Gombert (1999) sur les tâches mesurant les habiletés épi-phonologiques. En effet, l'évocation même d'une tâche autour de ces connaissances se réduit à la mesure de compétences métaphonologiques plutôt qu'épi-phonologiques. Enfin, la dernière concerne la réduction de l'évaluation à une seule tâche (tâche du THaPho), ce qui ne permet pas d'émettre de réelles conclusions sur les capacités de conscience phonémique dans notre échantillon d'étude.

Ces résultats suggèrent que certaines habiletés nécessaires à l'installation de la lecture, dont l'épi- et méta-phonologie et la manipulation en mémoire de travail, semblent préservées et fonctionnelles, indépendamment de l'âge chronologique et du niveau de vocabulaire des

enfants porteurs du SW. Nous pouvons évoquer l'idée d'un développement relativement typique de ces habiletés entre 5 et 7 ans. Cependant, d'autres compétences, dont le stockage en mémoire à court terme et le raisonnement visuo-spatial, semblent altérées dès l'âge de 5-6 ans. Ainsi, ils pourraient participer, dans un second temps, aux difficultés d'installation de la lecture dans ce syndrome. Par ailleurs, nous pouvons observer dans cette étude qu'à niveau de vocabulaire équivalent à T1, il existe un écart d'environ 1 an à T2 entre les groupes d'enfants porteurs du SW (6 ans et 4 mois) et d'enfants DT de même niveau de vocabulaire (7 ans et 4 mois). Nous observons également un enrichissement du stock lexical (augmentation et complexification) dans le groupe d'enfant porteurs du SW entre T1 (5 ans et 3 mois) et T2 (6 ans et 4 mois) (e.g., les travaux de Volterra, Caselli, Capirci, Tonucci, & Vicari, 2003). Ces deux observations suggèrent que le développement des pré-requis en langage oral semble typique mais retardé chez les enfants porteurs du SW (e.g., les travaux de Karmiloff-Smith, Scerif, & Thomas, 2002 ; Martens, Wilson, & Reutens, 2008). Des études complémentaires sont donc nécessaires dans le SW pour explorer l'implication d'autres habiletés dans l'installation de la lecture.

Existe-t-il un lien entre le développement des habiletés mesurées et la mise en place des premières connaissances sur l'écrit (tâches de Connaissance du code) ?

Il existe quelques différences corrélationnelles entre le groupe d'enfants porteurs du SW et les deux groupes d'enfants DT appariés. Ces différences sont d'autant plus visibles à T2 qu'à T1 (ce qui confirme notre hypothèse) mais surtout entre le groupe d'enfants porteurs du SW et les enfants DT. Par exemple, nous retrouvons des liens similaires entre les subtests de connaissance sur l'écrit et les tâches épi-phonémiques dans les groupes d'enfants porteurs du SW et d'enfants

DT de même niveau de vocabulaire. Cependant, il n'existe aucun lien entre les tâches de connaissance sur l'écrit et le développement des habiletés de conscience syllabique (tâche de *Suppression syllabique du CP*) et visuo-spatiale (tâche de *Raisonnement visuo-spatial*) dans le groupe d'enfants porteurs du SW à la différence des deux groupes d'enfants DT. Enfin, nous pouvons observer des corrélations entre les tâches de connaissance sur l'écrit et le développement des habiletés mnésique (tâche d'*Empan envers*) dans le groupe d'enfants porteurs du SW seulement. Ces résultats indiquent un développement plutôt atypique des pré-requis préalable à l'installation des premières connaissances sur l'écrit chez les enfants porteurs du SW en comparaison avec les deux groupes contrôles.

Par ailleurs, l'absence de lien corrélationnel avec les tâches de connaissance sur l'écrit à T1 pour le groupe SW suggère un développement atypique voire retardé de l'installation des pré-requis nécessaire à l'installation de la lecture, par rapport aux groupes contrôles. Cette hypothèse semble corroborer avec les études antérieures dans le SW (Karmiloff-Smith et al., 2002 ; Martens et al., 2008).

Ces premiers résultats exploratoires auprès d'enfants francophones porteurs du SW vont dans le sens d'un développement plutôt typique (que ce soit à T1 et à T2) de certaines habiletés (épi-syllabique et conscience syllabique) pouvant être impliquées dans l'acquisition de la lecture. Dans ce sens, les enfants porteurs du SW se distinguent peu des enfants DT de même âge chronologique et de même niveau de vocabulaire. Néanmoins, il semble exister des difficultés précoces des sphères visuo-spatiale et mnésique chez les enfants porteurs du SW. Même si ces résultats préliminaires ne peuvent être généralisés et doivent donc être nuancés, nous pouvons suggérer que ces premières altérations peuvent influencer l'installation ultérieure de la lecture dans ce syndrome. Il serait intéressant de mesurer plus finement les différentes

habiletés pour mieux les distinguer et comprendre leurs implications dans l'installation de la lecture (épi- et méta-phonologie, mesure du traitement visuo-spatial). De même, l'augmentation de nos groupes expérimentaux permettrait de mieux comprendre les poids de ces différentes habiletés dans l'installation de la lecture. Malgré la portée exploratoire de cette recherche, nos premiers résultats invitent à se questionner sur les accompagnements à proposer aux pré-lecteurs porteurs du SW. Ainsi, il semblerait davantage pertinent de proposer des prises en charge plus ciblées sur le renforcement des capacités de traitement visuo-spatial ou mnésiques plutôt que sur les habiletés phonologiques (e.g., les travaux de Levy et al., 2003). Néanmoins, il convient de poursuivre cette étude longitudinale pour mieux comprendre l'implication de ces habiletés aux différentes étapes de l'acquisition de la lecture. De même, des études complémentaires doivent être menées sur l'organisation et l'accès au lexique mental par exemple, mais également sur la récupération des différentes unités linguistiques (dont la syllabe) dans ce syndrome. L'objectif s'incrit dans une meilleure compréhension des processus et mécanismes en lien dans l'acquisition puis l'apprentissage de la lecture.

REMERCIEMENTS

Nous remercions les associations « Autour des Williams » et « Williams France » et, centres génétiques pour leur aide, et surtout, tous les participants à cette étude et leurs familles pour leur coopération et leur enthousiasme.

RÉFÉRENCES

- Barca, L., Bello, A., Volterra, V., & Burani, C. (2010). Lexical-semantic reading in a shallow orthography: evidence from a girl with Williams Syndrome. *Reading and Writing, 23*(5), 569-588.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St-George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience, 12*(1), 7-29.
- Billard, C., & Touzin, M. (2012). *L'EDA : Évaluation Des fonctions cognitives et Apprentissages*. Paris : Ortho Éditions.
- Burani, C., Arduino, L. S., & Barca, L. (2007). Frequency, not age of acquisition, affects Italian word naming. *European Journal of Cognitive Psychology, 19*, 828-866.
- Castles, A., & Coltheart, M. (2004). Is there a causal link from phonological awareness to success in learning to read? *Cognition, 91*(1), 77-111.
- Chetail, F., & Mathey, S. (2009). The syllable frequency effect in visual recognition of French words: A study in skilled and beginning readers. *Reading and Writing, 22*(8), 955-973.
- Coltheart, M., Rastle, K., Perry, C., Langdon, R., & Ziegler, J. (2001). DRC: a dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review, 108*(1), 204-256.
- Connors, F. A. (2003). Reading skills and cognitive abilities of individuals with mental retardation. *International Review of Research in Mental Retardation, 27*, 191-229.
- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T., & Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: A comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(5), 1770-1780.
- D'Souza, D., Booth, R., Connolly, M., Happé, F., & Karmiloff-Smith, A. (2016). Rethinking the concepts of 'local or global processors': evidence from Williams syndrome, Down syndrome, and Autism Spectrum Disorders. *Developmental science, 19*(3), 452-468.

- Demoulin, C., & Kolinsky, R. (2016). Does learning to read shape verbal working memory? *Psychonomic bulletin & review*, 23(3), 703-722.
- Dessalegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase*, 19(4), 328-347.
- Dunn, L. M., Thériault-Whalen, C. M., & Dunn, L. M. (1993). *Échelle de Vocabulaire en Image Peabody*. Circle Pines, MN : American Guidance Services.
- Ecalte, J. (2007). *THaPho : test d'habiletés phonologiques*. Paris : Édition Mot à mot.
- Fayasse, M., & Thibaut, J. P. (2003). Visuo-construction impairments in Williams syndrome. *L'année psychologique*, 103(4), 695-727.
- Garayzábal, E., & Cuetos, F. (2008). Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, 20, 672-677.
- Garayzábal, E., & Cuetos, F. (2010). Procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams. *Psicothema*, 22(4), 732-738.
- Gombert, J. E. (1999). La construction des connaissances phonologiques chez l'enfant. *Revue Parole*, 9(10), 89-100.
- Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39(2), 183-189.
- Karmiloff-Smith, A., Scerif, G., & Thomas, M. (2002). Different approaches to relating genotype to phenotype in developmental disorders. *Developmental psychobiology*, 40(3), 311-322.
- Laing, E. (2002). Investigating reading development in atypical populations: The case of Williams syndrome. *Reading and Writing*, 15(5), 575-587.
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J., & Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(6), 729-739.
- Lakusta, L., Dessalegn, B., & Landau, B. (2010). Impaired geometric reorientation caused by genetic defect. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 107(7), 2813-2817.

- Landau, B. (2011). The organization and development of spatial cognition: Insights from Williams syndrome. In J. Burack, R. M. Hodapp, G. Iarocci & E. Zigler (Ed.), *The Oxford Handbook of Intellectual Disabilities and Development (2nd Edition)* (pp. 61-88). New York: Oxford University Press.
- Levy, Y., & Antebi, V. (2004). Word reading and reading-related skills in Hebrew-speaking adolescents with Williams syndrome. *Neurocase* 10(6), 444-451.
- Levy, Y., Smith, J., & Tager-Flusberg, H. (2003). Word reading and reading-related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44(4), 576-587.
- Majerus, S. (2004). Phonological processing in Williams syndrome. In S. Bartke & J. Siegmüller (Ed.), *Williams syndrome across languages* (pp. 125-142). Amsterdam, Philadelphia: John Benjamins Publishing Company.
- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Linden, M. V. D. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase*, 9(5), 390-401.
- Majerus, S., D'Argembeau, A., Martinez Perez, T., Belayachi, S., Van der Linden, M., Collette, F., ... Maquet, P. (2010). The commonality of neural networks for verbal and visual short-term memory. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 22, 2570-2593.
- Majerus, S., Heiligenstein, L., Gautherot, N., Poncelet, M., & Van der Linden, M. (2009). Impact of auditory selective attention on verbal short-term memory and vocabulary development. *Journal of Experimental Child Psychology*, 103(1), 66-86.
- Martens, M. A., Wilson, S. J., & Reutens, D. C. (2008). Research Review: Williams syndrome: A critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49(6), 576-608.
- Menghini, D., Addona, F., Costanzo, F., & Vicari, S. (2010). Executive functions in individuals with Williams syndrome: Executive functions in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(5), 418-432.
- Menghini, D., Verucci, L., & Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams syndrome. *Neuropsychology*, 18(1), 29-37.

- Mousty, P., Leybaert, J., Alegria, J., Content, A., & Morais, J. (1994). *BELEC. Batterie d'évaluation du langage écrit et de ces troubles*. Dans J. Grégoire & B. Piérart (Ed.), *Evaluer les troubles de la lecture, Les nouveaux modèles théoriques et leurs implications diagnostiques* (pp. 127-145). Bruxelles: De Boeck.
- Musolino, J., & Landau, B. (2010). When theories don't compete: Response to Thomas, Karaminis, and Knowland's commentary on Musolino, Chunyo, and Landau. *Language Learning and Development, 6*(2), 170-178.
- O'Hearn, K., Roth, J. K., Courtney, S. M., Luna, B., Street, W., Terwillinger, R., & Landau, B. (2011). Object recognition in Williams syndrome: Uneven ventral stream activation. *Developmental Science, 14*(3), 549-565.
- Raven, J. C., Court, J. H., & Raven, J. (1998). *Progressive matrices standard (PM38)*. Paris : Editions et Applications Psychologiques.
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2011). The extent of working memory deficits associated with Williams syndrome: exploration of verbal and spatial domains and executively controlled processes. *Brain and cognition, 77*(2), 208-214.
- Sarpal, D., Buchsbaum, B. R., Kohn, P. D., Kippenhan, J. S., Mervis, C. B., Morris, C. A., ... Berman, K. F. (2008). A genetic model for understanding higher order visual processing: functional interactions of the ventral visual stream in Williams syndrome. *Cerebral Cortex, 18*(10), 2402-2409.
- Scherer, S. W., & Osborne, L. R. (2007). Williams-Beuren syndrome. In P. T. Stankiewicz & J. R. Lupski (Ed.), *Genomic disorders: The genomic basis of disease* (pp. 221-236). New York: Humana Press.
- Share, D. L. (1999). Phonological recoding and orthographic learning: A direct test of the self-teaching hypothesis. *Journal of experimental child psychology, 72*(2), 95-129.
- Snowling, M. J., & Hulme, C. (2006). Language skills, learning to read and reading intervention. *London Review of Education, 4*(1), 63-76.
- Steele, A., Scerif, G., Cornish, K., & Karmiloff-Smith, A. (2013). Learning to read in Williams syndrome and Down syndrome: syndrome-specific precursors and developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 54*(7), 754-762.

- Stuart, M., Stainthorp, R., & Snowling, M. (2008). *Literacy as a complex activity: Deconstructing the simple view of reading*. *Literacy*, 42(2), 59-66.
- Temple, C. M. (2003). Deep dyslexia in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 16, 457-488.
- Thomas, M. S. C., Purser, H. R., & Van Herwegen, J. (2012). Cognition: The developmental trajectory approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Ed.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 13-36). New York: Oxford University Press.
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for the independence of spatial and visual working memory. *Developmental medicine & child neurology*, 48(02), 126-131.
- Volterra, V., Caselli, M. C., Capirci, O., Tonucci, F., & Vicari, S. (2003). Early linguistic abilities of Italian children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23(1-2), 33-58.
- Wise, J. C., Sevcik, R. A., Romski, M., & Morris, R. D. (2010). The relationship between phonological processing skills and word and nonword identification performance in children with mild intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 31(6), 1170-1175.

CONCLUSION

Ces premiers résultats exploratoires s'inscrivent dans la lignée des études antérieures (article 2), par l'observation d'une grande variabilité des profils de lecture chez les enfants, adolescents, jeunes adultes non-lecteurs ou lecteurs porteurs SW (articles 3, 4 & 5).

Dans la suite logique, nous proposons ici d'apporter des pistes de réponses aux quatre objectifs précités, à savoir :

- 1- Caractériser les procédures de lecture (articles 3 et 4),
- 2- Apporter des éléments de réponse quant aux liens entre le profil neuropsychologique atypique et la mise en place des habiletés en lecture (articles 3 et 4),
- 3- Repérer plus spécifiquement l'impact du traitement visuo-spatial et visuo-attentionnel dans l'apprentissage de la lecture (articles 3 et 4),
- 4- Préciser le développement de ces habiletés et leurs poids aux différentes étapes de l'apprentissage de la lecture (article 5).

Caractériser les procédures de lecture chez les lecteurs francophones porteuses du SW.

Les résultats de l'article 3 indiquent que l'installation des deux procédures de lecture, sublexicale et lexicale, semble retardée par rapport aux contrôles de même âge de lecture. Cependant, une mise en place possible de stratégies compensatoires au cours du développement est perçue. En effet, un des traits caractéristiques des lecteurs SW réside dans une vitesse de lecture plus lente que les deux groupes de contrôles typiques. Ce constat laisse supposer un recours plus systématique à la procédure sublexicale par rapport à la procédure lexicale lors de

la lecture. Nous avons également suggéré que le processus d'autoapprentissage¹⁴ (Share, 1999) pouvait être fragilisé chez les lecteurs SW francophones. Ceci peut avoir un impact sur l'accès au processus de conversion grapho-phonologique, nécessitant de premières représentations du graphème et du phonème en mémoire. Par conséquent, cela peut expliquer, en partie, la lenteur observée lors du décodage des mots écrits. Par la suite, les difficultés observées dans la mise en place de la procédure sublexicale peuvent entraver l'installation secondaire de la voie lexicale.

Les résultats de l'article 4 ne répondent que partiellement à ce premier objectif. Il est toutefois repéré qu'à niveau de lecture équivalent (moyenne de 6 ans et 6 mois), les lecteurs SW ont un âge chronologique moyen de 16 ans et 3 mois alors que les contrôles typiques présentent un âge moyen de 6 ans et 3 mois. Cela suggère une mise en place plus tardive des procédures d'identification des mots écrits.

Apporter des éléments de réponse quant aux liens entre le profil neuropsychologique atypique des personnes porteuses du SW et la mise en place des habiletés en lecture.

Cet objectif s'inscrit dans une démarche plus cognitiviste voire neuroconstructiviste autour des habiletés impliquées dans l'installation de la lecture. Les résultats exposés dans les articles 3 et 4 corroborent avec les résultats obtenus auprès de personnes anglophones, italo-phones ou encore hispanophones porteuses du SW (Levy et al., 2003 ; Majerus et al., 2003 ; Menghini et al., 2004). Nous retrouvons chez les lecteurs SW francophones des spécificités dans leur profil neuropsychologique dissociatif. En ce sens, nos résultats (article 3) indiquent une préservation relative dans les tâches mesurant l'étendue lexicale, la sphère visuo-attentionnelle et la conscience syllabique mais des difficultés dans les tâches méta-

¹⁴ Rappelons ici que le processus d'autoapprentissage (Share, 1999) rend compte du stockage d'unités orthographiques « globales » ou partielles et de leurs associations avec les unités phonologiques.

phonémiques, visuo-spatiales, de mémoire auditivo-verbale et de connaissance du code par rapport aux contrôles typiques de même niveau de lecture.

Reste à savoir s'il existe un lien entre ce profil atypique et l'installation des habiletés impliquées plus spécifiquement dans l'activité de lecture. Des liens corrélacionnels ont également été observés chez les lecteurs SW entre les compétences de lecture et les habiletés visuo-spatiales, méta-phonologiques (syllabiques et phonémiques) ou encore mnésiques (article 3). Nos hypothèses se sont orientées vers les difficultés au niveau des compétences méta-phonologiques et visuo-spatiales qui pourraient avoir une incidence respective sur la mise en place des deux procédures d'identification des mots écrits (décodage vs récupération orthographique). Il semble donc que le profil neuropsychologique des personnes porteuses du SW peut avoir un impact sur la mise en place des habiletés impliquées dans l'identification des mots écrits. Cependant, les analyses statistiques corrélacionnelles réalisées sur les résultats de cette étude transversale ne nous permettent pas de discerner le sens prédictif des liens entre les habiletés mesurées, à la différence d'analyses de médiation basées sur la régression (Hayes, 2017). Malgré un nombre plutôt conséquent de participants SW par rapport aux études antérieures, l'utilisation de tests non-paramétriques ne nous a pas permis d'effectuer ces statistiques. Nous devons donc nuancer les résultats et les suggestions évoqués.

Repérer plus spécifiquement l'impact du traitement visuo-spatial et visuo-attentionnel dans l'apprentissage de la lecture.

Il importe ici de noter le lien entre les habiletés visuo-spatiales et visuo-attentionnelles et les capacités de lecture chez les lecteurs SW. Ce lien n'est pas retrouvé chez les contrôles typiques de même niveau de lecture (articles 3 et 4). Nos observations cliniques supposent une décomposition en unités linguistiques (syllabes notamment) lors de la reconnaissance et

l'identification du mot écrit plutôt qu'une récupération « entière » du mot chez les lecteurs SW débutants et plus avancés, à l'inverse des normo-lecteurs (article 3). Cette suggestion semble s'accorder avec les particularités de la sphère visuo-spatiale dans ce syndrome comme le traitement « global » des informations visuo-spatiales plutôt que local, le déficit des mouvements saccadiques ou encore les troubles neurovisuels (article 2). Dans la suite logique, si les spécificités visuo-spatiales des lecteurs SW leur permettent d'accéder de manière plus évidente (même si cela reste implicite) à une récupération analytique de l'information orthographique des mots (e.g., le modèle de lecture de Ans et al., 1998), alors cela peut expliquer une « sur-utilisation » de la procédure sublexicale (article 4).

Par ailleurs, même si notre étude ne s'est pas centrée sur les modalités de récupération visuelle des unités linguistiques lors du traitement des mots écrits, la syllabe pourrait avoir une place de choix pour les lecteurs SW. Par exemple, les résultats évoqués dans l'article 3 nous laissent supposer un meilleur accès à la syllabe orale (conscience syllabique) qu'au phonème (conscience phonémique) dans notre population d'étude par rapport aux groupes contrôles. Des études complémentaires doivent être entreprises pour mieux comprendre la récupération des indices orthographiques et phonologiques chez les lecteurs SW durant la lecture.

À l'instar de ces premiers résultats dans le SW, nous nous sommes focalisés sur les deux hypothèses explicatives de l'origine des difficultés en lecture à savoir l'influence de la conscience phonologique et des traitements visuo-spatiaux. Toutefois, les spécificités du profil neuropsychologique invitent à ne pas écarter d'autres pistes explicatives (développement du langage oral, mémoire de travail ?). Nous avons donc collecté d'autres données, non encore exploitées, afin de compléter les résultats de cette étude transversale. Deux perspectives supplémentaires vont pouvoir être investiguées : 1) poursuivre la caractérisation des compétences en lecture des lecteurs porteurs du SW en explorant les habiletés de

compréhension ou encore 2) poursuivre l’investigation des facteurs impliqués dans l’hétérogénéité observés dans cet apprentissage chez les jeunes porteurs du SW en explorant de nouvelles dimensions (influence du lexique oral, lien entre l’implication des facteurs phonologique et visuo-spatiaux).

Préciser le développement de ces habiletés et leurs poids aux différentes étapes de l’apprentissage de la lecture

L’approche transversale ne tient pas compte de la diversité des évolutions individuelles associées à des effets de cohorte¹⁵ possibles. Les premiers temps de l’étude longitudinale (article 5) s’intéressent à la dynamique développementale de certaines habiletés préalablement mesurées dans l’étude transversale et repérées comme pouvant être impliquées dans la mise en place de l’activité de lecture.

Les premiers résultats de cette étude sont en faveur d’un développement typique entre T1 et T2 (1 an d’écart) des performances de connaissance du code et des habiletés phonologiques, indépendamment de l’âge chronologique et du niveau de vocabulaire des enfants francophones porteurs du SW. Il ne semble donc pas exister d’altérations précoces des connaissances phonologiques dans l’échantillon de notre étude. Ces résultats ne semblent pas corroborer avec les résultats de l’étude transversale et de la littérature (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Menghini et al., 2004). Ces différences suggèrent que des altérations phonologiques peuvent apparaître au cours du développement dans le SW et, plus précisément au moment de l’enseignement de la lecture (e.g., les travaux sur le développement typique de Demont &

¹⁵ Les effets de cohorte désignent ici les biais résultants des caractéristiques communes aux personnes porteuses du SW inclus dans notre étude au même moment (annonce diagnostic, prise en charge tardive, absence de prise en charge précoce, absence de structure adaptée, etc.).

Gombert, 2004 ; Gombert, 1999). Les difficultés liées à l'utilisation de la voie sublexicale ne semblent donc pas relever de fragilités phonologiques précoces chez les jeunes porteurs du SW.

En revanche, dès l'âge de 5-6 ans nous observons de grandes difficultés dans les tâches impliquant les habiletés visuo-spatiales, de mémoire auditivo-verbale et de manipulation en mémoire de travail chez les enfants porteurs du SW de notre échantillon. Ces fragilités développementales (développement atypique) peuvent entraver de manière différente l'installation ultérieure des procédures de lecture, ce que nous avons suggéré dans les analyses de l'étude transversale (articles 3 et 4). D'une part, un déficit des capacités mnésiques (notamment de mémoire de travail) pourrait induire des altérations à long terme dans la récupération des informations verbales par la boucle d'autorépétition subvocale (Menghini et al., 2010 ; Rhodes et al., 2011 ; Sarpal et al., 2008). Cela pourrait entraver, entre autres, l'installation de la procédure sublexicale. D'autre part, une altération des processus visuo-spatiaux et visuo-attentionnels pourrait conduire, *a fortiori*, à des difficultés voire des déficits dans la récupération des unités linguistiques lors de l'identification visuelle primaire des mots à lire (Ans et al., 1998 ; Majerus et al., 2009). D'ailleurs, quelques études démontrent l'implication de la sphère visuo-spatiale et visuo-attentionnelle dans la récupération des informations orthographiques des mots écrits par le recours à la procédure lexicale ou « globale » (au sens de Ans et al., 1998 ; e.g., les travaux de Valdois et al., 2004).

Au même titre que l'étude transversale, nous avons également commencé à réaliser d'autres mesures (non exploitées encore) que les facteurs évoqués dans cette étude longitudinale. De nouveaux objectifs de recherche sont à préciser : 1) caractériser le début du décodage (mesure plus fine du fonctionnement des voies par la lecture de liste de mots réguliers et irréguliers) et la mise en place de la compréhension en lecture (dimension peu étudiée jusqu'à présent avec ce public) ou encore 2) apporter des éléments plus précis sur les facteurs impliqués

dans les difficultés d'installation de la lecture comme tenir compte de la distinction des traitements visuo-spatiaux des traitements visuo-attentionnels (e.g., les travaux de Frey & Bosse, 2018). Notons qu'étant encore dans le temps 2 ou 3 de cette étude (selon la première année d'inclusion dans le protocole), le nombre de participants non lecteurs reste conséquent et ne nous permet pas, pour le moment, d'établir des points de comparaison dans les mesures de lecture et de compréhension.

TROISIEME PARTIE :
DISCUSSIONS ET PERSPECTIVES

DISCUSSIONS ET PERSPECTIVES

Notre problématique de recherche interrogeait l’acquisition de la lecture auprès d’une population atypique porteuses de DI : le syndrome de Williams. Rappelons ici que nous avons choisi ce syndrome en raison du profil neuropsychologique dissociatif spécifique entre le langage oral (relativement préservé) et les autres habiletés cognitives, afin de mieux comprendre l’implication de différentes dimensions cognitives dans l’installation de la lecture.

Notre questionnement de départ visait à mieux comprendre comment et pourquoi certaines personnes porteuses du SW accèdent à la lecture et d’autres pas. Pour y répondre, notre angle d’approche s’est uniquement centré sur les modèles d’identification de mots écrits¹⁶ et non sur les modèles de reconnaissance de mots isolés¹⁷ (e.g., le modèle *Spatial Coding Model* ou SCM de Davis, 2010 ; le modèle IA de McClelland et Rumelhart ; le modèle SERIOL de Whitney, 2001)¹⁸ ou encore de contrôle oculomoteur en lecture¹⁹ (e.g., les travaux d’Engbert, Longtin, & Kliegl, 2002 ; Pollatsek, Reichle, & Rayner, 2006 ; Reichle, Warren, & McConnell, 2009). Nous avons choisi d’utiliser deux modèles d’identification des mots écrits qui décrivent les voies d’accès au lexique ou procédures de lecture : les voies sublexicale et lexicale (Coltheart et al., 2001 ; Perry et al., 2007) correspondant, respectivement, aux procédures analytique et « globale » (Ans et al., 1988). En effet, il nous semblait impératif de mieux comprendre la mise en place des procédures de lecture dans cette population, avant d’analyser plus en détail plus en détail les modalités de récupération orthographique ou encore le traitement des mots lus par exemple.

¹⁶ Les modèles d’identification de mots écrits tentent de comprendre les opérations permettant de transformer l’information orthographique en information phonologique (Phénix et al., 2016).

¹⁷ Les modèles de reconnaissance de mots isolés cherchent à comprendre les processus en jeu dans le traitement orthographique (Phénix et al., 2016).

¹⁸ Notons que les modèles d’identification des mots écrits et celui de reconnaissance de mots isolés « tentent d’expliquer les données comportementales obtenues en lecture à « haute voix » de mots isolés (Phénix et al., 2016, p. 3).

¹⁹ Les modèles de contrôle oculomoteur en lecture explicitent les processus rendant compte des mouvements oculaires lors de la lecture (Phénix et al., 2016).

En dépit de la réserve inhérente à nos travaux, quelques éléments de réponses peuvent être suggérés dans cette troisième partie, quant aux deux objectifs fixés, à savoir 1) caractériser les procédures de lecture chez les personnes francophones porteuses du SW et 2) identifier les facteurs (lexique, connaissance du code, phonologie, traitement visuo-spatial, mémoire et attention) à l'origine des difficultés d'installation de la lecture rencontrés dans cette population. Pour répondre à ces deux objectifs, nous proposons trois temps de réflexion. Dans un premier temps, nous identifierons les limites de nos travaux et tenterons de proposer des solutions pour y répondre (études complémentaires, autres techniques d'évaluations). Dans un deuxième temps, nous proposerons une mise en lien des résultats exploratoires observés dans nos études transversale et longitudinale avec les hypothèses formulées. Un troisième temps sera consacré plus spécifiquement aux outils de remédiation et méthodes de lecture existantes, déjà validées auprès d'autres populations présentant des troubles ou des retards dans l'apprentissage de la lecture. Nous discuterons des techniques ou programmes qui peuvent éventuellement s'ajuster à notre population d'étude et proposerons succinctement les perspectives de nos travaux et leur prolongement dans les années à venir.

1. Limites de nos travaux et solutions envisagées

Notre étude n'échappe pas aux limites méthodologiques des recherches menées auprès de personnes porteuses de DI au titre desquelles figurent la grande étendue d'âge, le nombre réduit de participants (utilisation de tests non-paramétriques), la sévérité de la DI, la variabilité dans les prises en charge thérapeutiques et éducatives, les techniques d'apprentissage de la lecture, l'adaptation des protocoles, etc. Nous allons revenir ici sur certaines d'entre elles.

1.1. Limites méthodologiques

1.1.1. Nombre et caractéristiques des participants

La constitution des groupes d'appariement est l'une des plus grandes difficultés rencontrées dans nos travaux. En effet, il nous a été très compliqué de trouver les sujets contrôles en dépit d'un ressort géographique élargi (7 écoles dans tout le département d'Ille-et-Vilaine). Ainsi, sur plus de 600 enfants typiques rencontrés, seule une cinquantaine correspondait aux critères d'appariement considérés (âge mental, âge chronologique, niveau de lecture et niveau de vocabulaire). En particulier, la constitution des groupes contrôle de même niveau de lecture et niveau de vocabulaire était la plus complexe. Nous pouvons l'expliquer par une extrême variabilité inter-individuelle de l'étendue lexicale et de l'accès à la lecture au sein d'un même niveau scolaire. Il était donc plus complexe d'anticiper les niveaux de classe à pré-sélectionner avant même l'administration des tâches d'appariements.

Par ailleurs, une deuxième limite expérimentale concerne l'étiollement du nombre de sujets contrôles au cours de l'étude, en raison de l'apparition de troubles de la lecture non prévisibles au départ. Il est nécessaire à l'avenir de proposer des appariements entre un jeune porteur du SW et au moins 4 à 5 sujets contrôles. De même, la forte prévalence des garçons lors de la constitution du groupe de participants SW, comme dans la majorité des études antérieures, peut constituer un autre biais possible à nos résultats.

Enfin, nous n'avons pas totalement tenu compte, dans nos travaux, des différences entre les contextes scolaires (par exemple écoles privées et publiques) (Leybaert & Content, 1995 ; Seymour & Evans, 1992). Même si notre population contrôle a été sélectionnée volontairement dans différentes écoles tant dans la localisation géographique que dans les aspects privés ou publics, cela n'est pas suffisant pour éliminer les biais possibles et l'impact sur l'apprentissage de la lecture.

Il est donc nécessaire à l'avenir de tenir compte de ces critères d'appariement supplémentaires (nombre de sujets contrôles, localisation, privé ou public, genre) afin de repérer s'il existe des différences dans l'apprentissage de la lecture.

1.1.2. *Adaptation du matériel utilisé*

Les corrélations entre certaines des tâches amènent à nous interroger sur ce que mesurent effectivement les tests et subtests utilisés dans nos études. Ainsi, les performances aux tâches de conscience phonologique, visuo-spatiale ou encore visuo-attentionnelle sont-elles réellement le reflet de ces connaissances ? En effet, la plupart de ces tâches sont génériques dans l'évaluation des compétences. Il serait intéressant d'avoir des mesures plus fines des habiletés phonologiques, visuo-spatiales, attentionnelles ou encore mnésiques. Nous proposons ici de revenir sur les tâches utilisées pour effectuer les appariements puis pour évaluer les habiletés impliquées dans l'installation de la lecture.

1.1.2.1. Les tâches permettant la caractérisation de la population

Nous proposons une revue des tâches que nous avons utilisées pour effectuer les appariements selon le niveau de lecture, l'âge mental puis le niveau lexical.

Premièrement, malgré son hégémonie quant à l'estimation du niveau général de lecture (précision et vitesse de lecture), le test de l'*Alouette* (*Alouette-R*, Lefavrais, 2005) reste un test de leximétrie qui n'a aucune valeur diagnostique. S'il permet de situer l'enfant dans sa classe d'âge et de repérer la nature des difficultés observées (analyse des erreurs), il ne renseigne ainsi pas sur les causes possibles de dysfonctionnement. Par ailleurs, la présentation du texte entouré de nombreux dessins distracteurs est loin d'être adaptée aux difficultés visuo-spatiales et attentionnelles spécifiques au syndrome. Au cours de nos travaux, nous avons proposé à tous les participants de l'étude le texte sous format A3 plutôt que A4, afin de faciliter la focalisation

attentionnelle sur la lecture. Cette mise en forme a pu avoir un impact sur les résultats de nos études en « sur-estimant » les compétences en lecture, même ce format a été administré aux personnes porteuses du SW et aux groupes contrôles de nos études.

Deuxièmement, la mesure du niveau d'efficacité intellectuelle prête également à discussion. En effet, aux termes des résultats de l'article 3, les performances de la majorité des lecteurs SW sont équivalentes voire supérieures aux contrôles typiques de même âge mental dans l'étude transversale. En effet, le test des *Matrices de Raven Couleurs* (CPM ou PM47, Raven, 1998) évaluant l'efficacité intellectuelle, bien qu'adapté aux populations porteuses de DI, repose sur des capacités de raisonnement visuo-spatial. Si les personnes porteuses du SW présentent de réelles difficultés voire déficits dans le traitement visuo-spatial, alors ce test pourrait sous-évaluer leurs capacités intellectuelles par rapport aux contrôles typiques de même âge mental. Il est également à noter que les normes lissées d'étalonnage de ce test en France datent de 1998 et proposent un trop grand écart d'âge mental pour être réellement précises. Ainsi, même si le choix de cet outil résulte de la prise en compte du temps de passation global (environ 3 à 4 heures par participants porteurs du SW), l'utilisation des versions abrégées des tests classiques des échelles de Weschler (*Weschler Preschool and Primary Scale of Intelligence-IV* ou WPPSI-IV, Weschler, 2014 ; *Weschler Intelligence Scale for Children-V* ou WISC-V, Weschler, 2016 ; *Weschler Adult Intelligence Scale-IV* ou WAIS-IV) afin d'évaluer l'efficacité intellectuelle aurait certainement été plus précise (e.g., les travaux de Hessels & Gassner, 2010). En effet, les subtests verbaux n'auraient sans doute pas posé de problèmes aux personnes porteuses du SW, au-delà des implications attentionnelles et mnésiques pouvant avoir un impact sur la compréhension des consignes et les performances obtenues. Nous devons cependant prendre conscience qu'il existe dans ces tests une marge d'erreur, définie par l'intervalle de confiance (90 à 95% de chance d'obtenir le score réel du niveau intellectuel), qui

augmente lorsque le QI se situe dans la zone de la DI. L'effet Flynn²⁰ (Flynn & Widaman, 2008) peut également influencer le diagnostic de la DI en termes de sévérité. En effet, les révisions des outils d'évaluation peuvent modifier les valeurs diagnostiques des QI légèrement supérieurs à 70 (Nijman, Scheirs, Prinsen, Abbink, & Blok, 2010 ; O'Reilly & Carr, 2007). Ainsi, la mesure du niveau d'efficacité intellectuelle reste toujours biaisée, quels que soient les tests, et ce d'autant plus s'ils ne sont pas couplés à des échelles complémentaires comme le *Kaufman Assessment Battery for Children-II* ou KABC-II (Kaufman & Kaufman, 2008) ou la *Nouvelle Échelle Métrique de l'Intelligence-2* ou NEMI-2 (Cognet, 2006) par exemple (e.g., l'expertise collective de l'INSERM, 2016).

Enfin, il convient d'évoquer l'outil canadien d'évaluation du niveau de vocabulaire : *Peabody Picture Vocabulary Test* (PPVT), Dunn, Theriault-Whalen, & Dunn, 1993). Celui-ci a été traduit en français (*Échelle de Vocabulaire en Images Peabody* ou EVIP) pour mesurer un niveau lexical en modalité réceptive uniquement. Ainsi, nous pouvons recueillir l'étendue des connaissances lexicales et les habiletés verbales des participants, suivant des normes d'échantillonnage, qui restent canadiennes (Thordardottir, Keheyia, Lessard, Sutton, & Trudeau, 2010). Or, il existe des différences contextuelles, développementales et linguistiques entre les francophones canadiens et français (par exemple le terme « dégouter » évoquant l'égouttement d'un évier ou celui de « repasseuse » symbolisé par un fer à repasser). Il est donc possible que ces divergences puissent, dans un sens, entraîner une sous- ou sur-estimation des performances obtenues, même si elles s'appliquent à tous nos participants. L'évaluation complète des habiletés de langage oral utilisant des tests normés en France chez les jeunes porteurs du SW nous permettra un meilleur appariement et donc des résultats plus précis en vue de prise en charge de remédiation par exemple. Des tests de vocabulaire normés suivant un

²⁰ L'effet Flynn suggère une augmentation par décennie de 3 à 5 points des résultats aux tests d'intelligence (Flynn & Widaman, 2008).

étalonnage réalisé en France et mesurant les modalités réceptives et expressives, peuvent être proposés.

Par exemple pour les enfants porteurs du SW, peut être envisagée l'utilisation de la batterie d'*Évaluation du Langage Oral* ou ELO (Khomsî, 2001), déjà adaptée à la population présentant un Trouble Spécifique du Langage Oral ou TSLO (e.g., les travaux sur l'aphasie de De Agostini et al., 1998). En effet, les sub-tests de *Lexique Production* ou LexP (tâche de *Dénomination d'images*) et de *Lexique Réception* ou LexR (tâche de *Désignations d'images*) semblent pertinents pour les enfants porteurs du SW en raison de la présence d'images plutôt que de mots écrits. Un deuxième test retient notre intérêt afin d'évaluer l'étendue lexicale des jeunes porteurs du SW : l'*Instruments pour le screening et l'approfondissement des dysfonctionnements du langage* chez l'enfant ou ISADYLE (Piérart, Comblain, Grégoire, & Mousty, 2004), lequel est également déjà expérimenté auprès d'enfants présentant une dyslexie (Casalis et al., 2018).

Pour les adolescents et adultes porteurs du SW, nous proposons l'utilisation d'un test plus adapté à leur âge chronologique : le *Test de Vocabulaire Actif et Passif* (TVAP, Deltour & Hupkens, 1990) issue de la *Batterie du Dépistage Expérimental des Difficultés d'Apprentissage de la Lecture et de l'Écriture* ou DEDALE (Deltour & Hupkens, 2011). Ce test, déjà expérimenté auprès d'autres populations atypiques (e.g., les travaux sur des populations porteuses de DI d'Adrien, Barthélémy, Boiron, Dansart, Couturier et al., 1992 ; les travaux sur la dyslexie de Sprenger-Charolles et al., 2003), permet d'établir une distinction entre vocabulaire en réception (*Désignations d'images*) et vocabulaire en production (*Définition de mots*). Cependant, une nuance doit être apportée à l'utilisation de ce test concernant l'ancienneté de l'étalonnage et des images proposées.

1.1.2.2. Les tâches mesurant les connaissances impliquées dans l'installation de la lecture

L'utilisation de tests adaptés ne doit pas être négligée lorsque nous explorons le développement atypique, et ce d'autant plus auprès de personnes porteuses de troubles du développement intellectuel. La complexité des tâches et des consignes reste donc à prendre en compte pour mesurer les compétences réelles, ou plutôt « performances »²¹ (tests standardisés), de notre échantillon SW (effet « plancher »). Nous proposons des suggestions complémentaires sur les tâches évaluant les habiletés phonologique, visuo-spatiales et visuo-attentionnelles puis mnésiques.

1.1.2.2.1. Évaluation des habiletés phonologiques

L'évaluation des habiletés phonologiques a été réalisée à l'aide de tâches de conscience phonologique notamment. Il peut être intéressant de compléter cette première exploration par d'autres unités phonologiques que le phonème comme la rime²². Même si la rime est surtout prédictive de la lecture de mots dans les systèmes anglophones (Melby-Lervåg et al., 2012), elle fait partie des compétences méta-phonologiques comme les facteurs phonémiques et syllabiques (Hatcher & Hulme, 1999 ; Høien, Lundberg, Stanovich, & Bjaalid, 1995 ; Melby-Lervåg et al., 2012 ; Muter, Hulme, Snowling, & Taylor, 1998). D'autres études auprès des lecteurs SW utilisent d'ailleurs des tâches relatives à la rime, dont le *Phonological Abilities Test* ou PAT (Muter, Hulme, & Snowling, 1997), le *Phonological Awareness Battery* ou PHAB (Frederickson, Frith, & Reason, 1997) ou encore le *Rhyme Judgment Test* (Schwartz, Saffran, & Marin, 1980) (e.g., les travaux de Laing et al., 2001 ; Temple, 2003). Cependant, ces tests ne sont pas adaptés à la population francophone. Ainsi, nous proposons ici d'utiliser les tests

²¹ Nous considérons que la compétence est constituée « d'un ensemble de capacités organisées qui sous-tendent les performances » (Grégoire, 1996, p. 21). Nous distinguons donc l'évaluation des compétences de l'évaluation normative qui s'effectue sur la base des performances (Grégoire, 1996).

²² Rappelons ici que la syllabe est subdivisée en composant intra-syllabiques : l'attaque et la rime (noyau vocalique et coda).

similaires de *Détection d'intrus*, de *Jugement et production de rime* (Bryant & Bradley, 1985) ou de *Détection d'unités communes* (Duncan, Seymour, & Hill, 1997) déjà expérimentés auprès d'enfants dyslexiques (Bosse et al., 2007).

Ces tâches supplémentaires relatives à la rime permettraient de mieux comprendre dans ce syndrome le rôle de la syllabe lors de la lecture (cf. Partie 3 point 2.2.4.). Rappelons que les personnes porteuses du SW ont des performances inférieures dans les tâches de jugement de rime alors qu'elles sont équivalentes pour les tests de conscience syllabique (sauf de suppression syllabique) par rapport à leur âge chronologique et mental (Garayzábal & Cuetos, 2008 ; Laing et al., 2001 ; Menghini et al., 2004). Ceci suppose, dans ce syndrome, des niveaux de récupération différents au sein même de la syllabe, entre l'attaque et la rime. D'ailleurs, les études antérieures indiquent des troubles prosodiques chez les personnes porteuses du SW (Catterall, Howard, Stojanovik, Szczerbinski, & Wells, 2006 ; Losh et al., 2001). Ainsi, il serait intéressant d'explorer plus en détail le lien entre ces capacités de discrimination auditive spécifiques (perception allophonique et particularité dans le traitement prosodique) et l'installation de la lecture.

D'un point de vue développemental, il serait également intéressant d'explorer le continuum entre les habiletés phonologiques implicites et explicites (Anthony & Francis, 2005 ; Ecalle & Magnan, 2007 ; Gombert, 1990). Nous avons suggéré que les enfants porteurs du SW présentent de bonnes habiletés épi-phonologiques à la différence des capacités méta-phonologiques au cours de l'apprentissage de la lecture. Ainsi, mieux comprendre les trajectoires de développement des habiletés phonologiques permettrait de cibler les prises en charge dans ce syndrome. La plupart des batteries générales évaluant le langage écrit (*Batterie d'Évaluation du Langage Écrit* ou BELEC, 1994 ; *Langage oral, langage écrit, mémoire, attention* ou L2MA2, 2010 ; *Outil de dépistage des dyslexies* ou ODÉDYS, 2002) ne distinguent pas les habiletés épi- et méta-phonologiques, voire ne se centrent que sur la deuxième

dimension (e.g., les travaux d'évaluation de la conscience phonologique par le logiciel *métafo* de Saint-Pierre & Béland, 2010). Cela va dans le sens des travaux de Gombert (2003) qui indiquent que dès l'évaluation d'une habileté, nous explicitons la part d'implicite dans la consigne. Malgré cette limite, les épreuves du THaPho (*Test des Habiletés Phonologiques* d'Ecalte, 2007) proposent de mesurer le type de traitement (épi- ou méta-phonologique), l'opération mentale requise (catégorisation, suppression ou extraction d'unités communes) et l'unité linguistique d'intérêt (syllabe ou phonème). Ce type d'épreuve à « choix forcé » repère également les capacités de décentration du sens au profit du son (distracteur sémantique) chez les lecteurs en difficulté (e.g., les travaux sur la dysphasie de Sánchez, Magnan, & Ecalte 2007). D'ailleurs, l'intégration des tests de catégorisation du THaPho 1a et 1b dans l'étude longitudinale nous a permis d'explorer l'étendue des connaissances phonologiques (épi- et méta- phonologiques) des enfants porteurs du SW. Cette exploration doit également s'appliquer aux études transversales ultérieures sur le syndrome.

1.1.2.2.2. *Évaluation des habiletés visuo-spatiales et visuo-attentionnelles*

L'utilisation d'une seule tâche évaluant les habiletés visuo-spatiales (tâches de *Copie de figures géométriques* du L2MA2 et des EDA ou de *Raisonnement visuo-spatial* des EDA) et visuo-attentionnelles (test du *Barrage des cloches* de l'ODÉDYS), ne nous permet pas de généraliser les résultats obtenus. Nous proposons ici, de relever les limites de ces tâches ainsi que de procéder à des évaluations complémentaires des capacités visuo-spatiales et visuo-attentionnelles.

Un premier point concerne les habiletés visuo-spatiales. Dans le SW, la littérature admet une préservation des processus perceptifs de bas niveau utilisant le traitement « global » (Georgopoulos, Georgopoulos, Kuz, & Landau, 2004) malgré l'existence d'une combinaison de déficits visuo-spatiaux (e.g., la notion d'effet « cascade » de Thelen & Smith, 1994 citée par

Hoffman, Landau, & Pagani, 2003, p. 262). Notre évaluation ne rend pas compte de l'ensemble de ces processus visuo-spatiaux des enfants porteurs du SW. En effet, malgré des résultats similaires dans nos deux études quant aux difficultés dans les processus visuo-spatiaux, la tâche de *Copie de figures géométriques* implique également une activité grapho-motrice, laquelle est déficitaire dans ce syndrome (Fayasse & Thibault, 2003). En conséquence, les résultats obtenus à ce test ne semblent pas refléter les réelles compétences dans les habiletés visuo-spatiales.

Un complément peut donc être apporté par l'administration de tâches basées sur les *Indices de Raisonnement perceptif* (subtests cubes et puzzles visuels) du WISC-V (Weschler, 2014). En effet, ces dernières font écho aux tests proposés dans d'autres études sur le syndrome, dont les études de Dessalegn et al. (2013) et Hoffman et al. (2003) (e.g., le *Pattern Construction subtest* de la *Differential Abilities Scale* de Elliot, 1990 ; le *Kaufman Brief Intelligence Test-Matrice* de Kaufman, 1990), ou encore d'Atkinson et Braddick (2007) (e.g., *Block Construction copying* d'Atkinson & Braddick, 2007 ; *The Object Assembly subtest of the Weschler Preschool and Primary Scale – Revised* de Weschler 1989).

Un deuxième point remet en question les résultats chez les lecteurs SW quant à la préservation des indicateurs visuo-attentionnels (tâche de *Barrage des cloches* de l'ODÉDYS en lien avec le *Bells Test* (Gauthier, Dehaut, & Joannette, 1989) utilisé par Menghini et al., 2010). Même si cette tâche est similaire à celle proposée dans l'étude de Menghini et al. (2010) (*Bells Test* de Gauthier, Dehaut, & Joannette, 1989), elle évalue seulement les habiletés d'attention visuelle sélective sans analyser les stratégies de balayage visuel. Or, nos observations cliniques ont perçu des différences majeures sur ce dernier point, entre les lecteurs SW et les contrôles typiques. Par exemple, les enfants contrôles utilisent des stratégies visuelles de gauche à droite (comme le sens conventionnel de la lecture) alors que les enfants porteurs du SW semblent utiliser une stratégie très aléatoire ce qui peut corroborer avec les études indiquant un trouble des mouvements oculaires dans le SW (Scerif et al., 2004).

Des évaluations complémentaires peuvent également être indiquées en se référant à d'autres travaux sur le SW. Par exemple, les tests utilisés dans les travaux de Menghini et al. (2010), dont les subtests de *Recherche dans le ciel* et d'*Attention* du *Test d'Évaluation de l'Attention chez l'enfant* ou TEA-ch (Manly, Robertson, Anderson, & Mimmo-Smith, 2004), les *Indices de Vitesse de traitement* (subtest symboles) du WISC-V (Weschler, 2014) ou encore le *test d'Attention Concentrée* (version informatisée révisée du test d2-R, Brickenkamp, Schmidt-Atzert, & Liepmann, 2016). Un autre test informatique (*Évaluation de l'empan visuo-attentionnel* ou EVADYS de Valdois, Guinet, & Embs, 2014), utilisé pour diagnostiquer le trouble de l'empan visuo-attentionnel chez les enfants dyslexiques, pourrait également être intéressant après vérification d'une réduction de cet empan chez les jeunes porteurs du SW.

Enfin, l'évaluation plus spécifique de la récupération visuelle du signe linguistique est nécessaire pour compléter notre compréhension des phénomènes en jeu dans la mise en place de la lecture. Par exemple, des tâches écologiques de discrimination visuelle pourraient être proposées comme le test de *Jugement de similarité de paires de séquences de lettres identiques ou différentes* (e.g., les travaux sur la dyslexie de Slaghuis, Lovegrove, & Davidson, 1993).

Nous allons ultérieurement évoquer la pertinence des techniques oculométriques dans le syndrome (cf. Partie 3 point 2.2.2.1.). Par exemple, les tâches de *Fenêtre mobile* (Rayner, 1998), du *Masque mobile* (Rayner & Bertera, 1979) ou encore des *Frontières* (Rayner, 1975) et de l'*Eye Tracking Test* (O'Regan, 1992 ; Yang & McConkie, 2001) sont les plus utilisées auprès d'autres populations atypiques (Bosse et al., 2007 ; Valdois et al., 2003). Deux autres tests informatisés retiennent notre attention afin d'évaluer l'empan visuo-attentionnel lors de la lecture (Averbach & Sperling, 1961 ; Valdois et al., 2004). À savoir, la *Tâche de report global* qui permet de saisir la quantité d'information visuelle traitée, avec justesse, en une seule fixation (Valdois et al., 2004) et la *Tâche de report partiel* qui étudie la distribution de la capacité visuelle totale sur les différents éléments présentés (Valdois et al., 2004).

Ces épreuves supplémentaires permettraient d'évaluer, chez les lecteurs SW, les habiletés perceptives et, plus spécifiquement, les capacités de discrimination visuelle des lettres, le déplacement des saccades oculaires durant la lecture, la qualité de l'encodage positionnel des lettres et de l'information visuelle lors des temps de fixation. Notons, par exemple, s'agissant de ce point que les travaux de Dessalegn et al. (2013) intègrent des tâches permettant de distinguer le traitement visuel général (tâches de *Benton Judgment of Line Orientation* de Benton, 1955 ; *Delayed Block Matching* de Dessalegn & Landau, 2008 ; *Pattern Construction subtest ou DAS-B* d'Elliot, 1990 ; *Object Orientation Matching* de Gregory, Landau, & McCloskey, 2011) du traitement visuel sur les lettres (*Mirror Reversal Task* du PALPA de Kay, Lesser, & Coltheart, 1992; *Visual Feature Change: Strings and single letters* de McCloskey & Rapp, 2000).

1.1.2.2.3. Évaluation des habiletés mnésiques

Peuvent enfin être proposées des évaluations complémentaires aux mesures de stratégie de mémoire à court terme d'*Empan de chiffres* (L2MA2 ou ED1) que nous avons déjà administrées. Par exemple, d'autres études sur le syndrome (Atkinson et al., 2007 ; Menghini et al., 2010 ; Majerus et al., 2004) complètent ces évaluations avec des tâches de stockage d'informations verbales liées au langage écrit, comme l'*Empan de mots* (Majerus, 2014), de *Répétition de non-mots* (Poncelet & Van der Linden, 2003) ou encore de *Reconnaissance à court terme de rimes* (Majerus, Van der Linden, Mulder, Meulemans, & Peters, 2004). Nous pouvons également explorer les habiletés de stockage d'informations visuo-spatiales à l'aide du *Block Tapping Test* (Corsi, 1972 ; e.g., les travaux sur le syndrome de Menghini et al., 2010) ou encore la mémoire à long terme par la batterie *Children's Memory Scale* ou CMS (Cohen, 1997 ; e.g., les travaux sur la DI de l'expertise collective de l'INSERM, 2016). Par exemple, nous avons également administré des tâches de dénomination rapide dans nos études transversale et longitudinale. Cependant, même si ces tâches permettent de mesurer le niveau

de fonctionnement de la boucle phonologique, elles restent très chargées au niveau du traitement visuel. Ce qui justifie le report de leur analyse pour le moment.

Ces propositions d'évaluations complémentaires ne sont ni exhaustives, ni anodines et s'insèrent dans une réflexion sur l'importance de la précision dans la mesure de la cognition avant toute remédiation ou prise en charge adaptée. En effet, les programmes de remédiation nécessitent ainsi une connaissance précise du profil neuropsychologique et spécifique de l'individu (Büchel & Paour, 2005). C'est en ce sens que la première partie de cette thèse a été conçue, afin de mieux comprendre le profil cognitif des personnes porteuses du SW et plus largement des populations présentant une DI (cf. Partie 1).

1.2. Autres réflexions complémentaires

D'autres biais sont objectivables comme l'utilisation du chronométrage dans la plupart des tests (*Alouette*, *BELEC*, *Barrage des cloches*). Nous avons déjà indiqué que les personnes porteuses du SW ont une personnalité généralement très anxieuse associée à des difficultés affectives et émotionnelles (manque de confiance en eux, mauvaise estime d'eux-mêmes, difficultés de contrôle émotionnel). Il était donc primordial de tenir compte de ces paramètres, pouvant être assimilés à une surenchère à l'état de stress et d'anxiété, dans l'évaluation clinique des performances des lecteurs SW.

Une autre piste de réflexion se centre sur l'utilisation de tests informatisés auprès de notre échantillon d'étude (Elias & Cail, 1983). Il est possible que les difficultés visuo-spatiales soient décuplées par ce mode d'administration (fatigue et surcharge visuelle, réduction des saccades oculaires et de l'acuité visuelle, sécheresse et irritation des yeux, scintillement subliminal et image mobile spécifique, etc.). Rappelons que les personnes porteuses du SW présentent déjà

des altérations des processus visuels primaires, dont l'acuité visuelle et le rétrécissement du canal lacrymal induisant une vision floue et des irritations oculaires (Porber, 2010).

De même, l'utilisation par ces outils d'une écriture scripte ou imprimée, non connue encore par tous les participants (l'apprentissage des lettres et de leur écriture au primaire se focalise sur l'écriture en capitale puis cursive), peut influencer sur les résultats. L'écriture en script demande, en effet, des capacités d'analogie certaines (connaissances antérieures ou association par comparaisons visuelles des formes d'écritures déjà connues), qui peuvent être fragilisées chez les enfants porteurs du SW et donc avoir un impact sur leurs performances. Dès lors, nous devons mettre en place des tests adaptés en utilisant des formats d'écriture déjà connus par l'enfant et des outils déjà expérimentés pour favoriser la lecture auprès de la population dyslexique (e.g., le phénomène de *crowding* ou d'« encombrement perceptif » de Brun-Henin, Velay, Beecham, & Cariou, 2012 ; Zorzi et al., 2012).

En dépit des inconvénients méthodologiques et des limites évoquées, qui sont l'écueil de toute étude exploratoire, nous pouvons apporter quelques éléments de compréhension sur l'installation de la lecture dans cette population.

2. Résultats préliminaires des deux études expérimentales

2.1. Caractériser des procédures de lecture

Notre recherche met en exergue des difficultés de lecture chez les personnes francophones porteuses du SW, même après plus de 8 ans de confrontation à l'écrit. En effet, nos résultats vont dans le sens d'une installation en parallèle des deux procédures de lecture (modèle à double-voie de Coltheart, 1978), comparable à l'installation observée dans le développement typique. Cependant, au cours du développement des apprentissages, nous relevons une altération plus importante dans l'utilisation de la procédure lexicale que de la voie

sublexicale chez les lecteurs SW. D'ailleurs, nous avons suggéré que des stratégies de compensation semblaient reposer sur l'utilisation presque exclusive de la procédure de décodage lors de la lecture de mots connus ou non.

2.1.1. Zoom sur la procédure lexicale

Tous les mots ne sont pas lus à travers le recours à la procédure sublexicale. En effet, les mots porteurs d'irrégularités spécifiques à notre langue (lettres muettes, phénomène d'hétérographie) ne rendent pas compte de l'application de ces règles strictes de conversion grapho-phonologiques. Dans ce cadre, la reconnaissance « globale » du mot (au sens de Ans et al., 1998) nécessite une récupération des représentations orthographiques associées aux représentations phonologiques correspondantes, préalablement stockées en mémoire à long terme dans le lexique mental. La procédure lexicale permet donc une reconnaissance rapide des mots familiers.

Nous suggérons que la lenteur lors de l'identification des mots écrits (fréquents, rares, pseudo-mots) chez les lecteurs SW par rapport aux contrôles typiques de même âge mental et niveau de lecture, résulte du recours plus systématique à la procédure sublexicale. La procédure sublexicale pourrait, par conséquent, être « sur-utilisée » chez les lecteurs SW par rapport aux contrôles typiques. Ces résultats semblent en cohérence avec la littérature auprès de lecteur SW hispanophones qui observe le même phénomène (Garayzábal & Cuetos, 2008). Nous reviendrons sur ce point ultérieurement.

Il reste cependant à traiter la question de la lecture des mots irréguliers. En effet, les performances en lecture de mots irréguliers sont équivalentes entre les lecteurs SW et les contrôles typiques de même niveau de lecture. La plupart du temps, les lecteurs SW effectuent un premier décodage oralisé des mots irréguliers (comme tous les autres mots lus) à l'issue duquel une réévaluation (ou « *feed back* ») phonologique du mot est parfois entreprise par les

lecteurs SW, en utilisant une sorte de mécanisme par analogie avec les mots déjà représentés orthographiquement et phonologiquement dans le lexique mental. Nous retrouvons ce mécanisme chez les contrôles de même niveau de lecture, encore dans l'installation de la procédure lexicale (cf. Article 3 : Niveau de lecture moyen de 7 ans et 1 mois des participants de l'étude transversale).

Cette utilisation encore précaire de la voie lexicale n'empêche toutefois pas l'observation d'erreurs de régularisation et de lexicalisation lors de la production orale du mot lu par les lecteurs SW. D'une part, la régularisation des mots irréguliers signifie que le lecteur SW semble utiliser la procédure sublexicale ce qui suggère également qu'il n'existe pas de représentation « entière » du mot en mémoire dans le stock lexical ou que le lecteur SW n'arrive pas à mobiliser cette connaissance. D'autre part, la production d'un autre mot que le mot cible reposant sur les mêmes syllabes initiales indique que les lecteurs SW effectuent un décodage partiel pour certains mots irréguliers. Ces deux types d'erreurs supposent que l'accès aux représentations stockées dans le lexique interne lors de la lecture est possible chez les lecteurs SW.

2.1.2. Zoom sur la procédure sublexicale

A la suite de ces premiers résultats, nous avons exploré plus en profondeur la mise en place de la procédure sublexicale et notamment les processus de conversion grapho-phonologique impliqués dans les capacités de décodage.

Le recours à la conversion graphème-phonème nécessite, en amont, de pouvoir conceptualiser le passage de l'oral à l'écrit (principe alphabétique) qui repose en partie sur la connaissance du code. Nos résultats au test de connaissance du code (tâche *de connaissance du nom et du son des lettres*) font état de difficultés précoces dans la mise en place des connaissances des lettres chez les enfants porteurs du SW, qui s'étendent par la suite aux sons

des graphèmes chez les lecteurs SW plus avancés. Or, ces épreuves de connaissance du code mesurent la mise en place des règles de conversion graphème-phonème, pré-requis à l'installation de la procédure sublexicale. En ce sens, s'il existe des difficultés précoces dans l'apprentissage des règles de conversion, cela pourrait retarder la mise en place de la voie sublexicale (e.g., les travaux de Garayzábal & Cuetos, 2008). Ces altérations primaires pourraient fragiliser, à long terme, le mécanisme d'auto-apprentissage (Share, 1999, 2004) défini par l'automatisation du système de conversion grapho-phonologique, l'identification de nouveaux mots et, *in fine*, la création d'un code orthographique stable. Des difficultés dans les processus de stockage des unités orthographiques et phonologiques associées pourraient expliquer en partie la lenteur de décodage ainsi que les erreurs de lexicalisation et de régularisation des lecteurs SW francophones. Enfin, l'analyse de nos résultats s'oriente également vers les questions autour du développement du lexique mental, lieu de stockage par excellence de toutes les représentations des signes ou du codage linguistique de notre langage. Nous reviendrons sur ce point ultérieurement (cf. Partie 3 point 2.2.3.).

2.1.3. Synthèse des résultats sur les compétences en lecture

Ces premiers résultats sont en faveur d'une mise en place retardée des procédures de lecture chez les enfants porteurs du SW, malgré un développement qui semble relativement typique (voie sublexicale mise en place avant la procédure lexicale) (e.g., les travaux de Temple, 2003 ; Barca et al., 2009). Le recours à la procédure lexicale n'est pas encore totalement possible et l'utilisation de la voie sublexicale reste lent et dépendant de la maîtrise du code alphabétique. Nous retrouvons donc des résultats similaires à ceux des études auprès de lecteurs SW italo-phones (Temple, 2003) et anglo-phones (Barca et al., 2009).

Plus largement, ces altérations précoces peuvent avoir un impact sur le développement du mécanisme d'auto-apprentissage et celui de la constitution d'un lexique mental stable. Nous

laissons, ici, entrevoir la nécessité de l'activation et de l'intervention préalable de plusieurs facteurs suffisamment efficaces pour une bonne mise en place des procédures de lecture. Notons que nous allons poursuivre ces études en ayant des mesures plus fines sur le décodage et sur l'accès à la compréhension. Ainsi, le deuxième objectif de cette thèse propose de mieux comprendre les facteurs sous-jacents à l'installation de la lecture.

2.2. Identifier les habiletés impliquées dans la lecture

Savoir lire et devenir « lecteur expert » mobilise de nombreuses habiletés préalables à cet apprentissage, dont la connaissance du code, la phonologie, la perception, la mémoire²³, (Puolakanaho et al., 2007 ; Schatschneider, Fletcher, Francis, Carlson, & Foorman, 2004). À l'instar de ces études, l'implication de la connaissance du code a déjà été évoquée dans notre réflexion autour de l'installation des compétences en lecture chez les lecteurs SW francophones. Dans la poursuite de nos objectifs et suivant les hypothèses formulées dans la littérature, nous débuterons par l'exploration des habiletés phonologiques et lexicales (e.g., les travaux de Majerus et al., 2001 ; Menghini et al., 2004) vers le traitement visuo-spatial et visuo-attentionnel (e.g., les travaux de Dessalegn et al., 2013), pour expliquer les difficultés d'installation de la lecture.

2.2.1. Hypothèse phonologique ?

2.2.1.1. Habiletés phonologiques

Au cours du développement, un lien se crée entre les connaissances orthographiques (lettres, syllabes et graphèmes) et phonologiques (phonème), entre l'écrit et l'oral, permettant l'accès au processus de conversion graphème-phonème (e.g., les travaux de Ecalle, Biot-

²³ Selon ces études, il pourrait être intéressant de prolonger nos recherches en s'intéressant à d'autres dimensions, dont la catégorisation et le traitement linguistique par exemple.

Chevrier, & Magnan, 2008 ; la méta-analyse de Puolakanaho et al., 2007). De prime abord, l'analyse des mots écrits nécessite une certaine connaissance du principe alphabétique, c'est-à-dire avoir conscience que chaque unité orthographique correspond à une unité phonologique spécifique. Par la suite, la maîtrise du code alphabétique repose donc sur l'identification des graphèmes et des phonèmes. Selon Treiman (2006), la connaissance du nom des lettres, dès la maternelle, reste la première étape de compréhension du principe alphabétique (e.g., les travaux de Biot-Chevrier, Ecalle, & Magnan, 2009 ; Evans, Bell, Shaw, Moretti, & Page, 2006 ; Foulin, 2007 ; Scarborough, 1998). Elle contribue à l'apprentissage du son des graphèmes correspondant et au développement de la conscience phonémique (capacité à isoler et à manipuler les phonèmes pour les associer aux graphèmes) (Castles & Coltheart, 2004 ; Ehri et al., 2001). Une certaine conscience de la structure phonologique interne des mots de notre langue (conscience syllabique et phonémique) est donc fondamentale à l'acquisition de la lecture (e.g., les travaux d'Ehri, 2005 ; la méta-analyse de 225 études de Melby-Lervag, Lyster, & Hulme, 2012 ; Vellutino et al., 2004).

À la suite des tests évaluant les habiletés phonologiques de notre échantillon d'étude, nos résultats s'accordent sur un développement précoce et typique des capacités épi-phonologiques²⁴ (connaissances non conscientes des unités linguistiques vers 4-5 ans) et méta-phonologiques (capacité de perception, découpage et manipulation consciente des unités orales du langage vers 6 ans). Cependant, il existe des difficultés de conscience phonologique dès l'âge de 7-8 ans chez les lecteurs SW par rapport aux contrôles typiques. Nous pouvons nous demander si une altération des connaissances phonologiques installées grâce à l'enseignement de la lecture peut expliquer les difficultés phonologiques que nous observons dans ce syndrome. En effet, nous devons rappeler qu'il existe une distinction entre une sensibilisation

²⁴ Rappelons que nous nous rapportons à l'auteur de l'outil du THaPho (Ecalles, 2007) lorsque nous parlons d'évaluation des habiletés épi-phonologiques.

phonologique implicite, pré-requis à l'apprentissage de la lecture et une conscience phonologique explicite, résultat de cet enseignement (Demont & Gombert, 2004 ; Gombert, 1999).

Plus précisément, nos résultats indiquent des difficultés d'accès à la conscience phonémique seulement. Il ne semble donc pas que les unités infra-syllabiques (phonèmes), plus petites que les unités syllabiques, soient totalement encore stabilisées chez les enfants porteurs du SW. Or, le principe alphabétique francophone repose sur un codage spécifique en unités phonémiques. Ce qui pourrait nuire à l'acquisition ultérieure des correspondances grapho-phonologiques nécessaires à la mise en place des capacités d'auto-apprentissage (cf. Partie 3 point 2.1.2.).

2.2.1.2. Quels facteurs pour expliquer la mise en place des connaissances épi- et méta-phonologiques ?

Deux arguments peuvent être mis en avant au regard de nos analyses corrélationnelles ; les altérations mnésiques et les particularités dans la perception des unités sonores peuvent affecter la mise en place des connaissances épi- et méta-phonologiques chez les personnes porteuses du SW. Nous allons traiter ces deux propositions.

La première réponse que nous proposons s'oriente vers les facteurs mnésiques et, plus précisément, vers l'implication de la mémoire phonologique à court terme. Nos analyses corrélationnelles ont mis en évidence des liens entre les capacités méta-phonologiques et de mémoire à court terme. Nous avons suggéré que les tâches de conscience phonologique proposées dans nos expériences mobiliseraient trop de capacités mnésiques pour observer les performances réelles. De plus, il existe des altérations de la mémoire auditivo-verbale (fragilité du stock phonologique dans la tâche d'*empan de chiffre endroit*) et de la manipulation en mémoire de travail dès l'âge de 5 ans chez les enfants porteurs du SW (*empan endroit*), mais également chez les lecteurs SW plus avancés (*empan endroit et envers*). Dans ce sens, les

difficultés de mémoire à court terme peuvent expliquer une partie des fragilités repérées dans les connaissances phonologiques.

La seconde suggestion s'en tient aux altérations des capacités perceptives auditives que nous avons évoquées dans le profil neuropsychologique des personnes porteuses du SW (cf. Partie 1 article 2). Ainsi, la perception catégorielle des sons de la parole est atypique (allophonie) dans le SW. Nombreuses sont les études à admettre que ces particularités dans la perception des contrastes phonétiques peuvent induire des déficits dans la récupération phonologique en mémoire par l'utilisation de la boucle phonologique (Cashon et al., 2009). Ainsi, au-delà de tâches phonologiques trop complexes, des spécificités en perception auditive précoce peuvent être préalables à certaines difficultés mnésiques et avoir un impact, dans un second temps, sur la manipulation phonologique observés dans ce syndrome. Nous avons d'ailleurs proposé des tâches de perception catégorielle (non exploitée encore) aux participants de l'étude longitudinale afin de mieux comprendre cette hypersensibilité aux indices acoustiques au détriment des indices phonologiques plus abstraits (e.g., les travaux de Majerus et al., 2011).

2.2.1.3. Processus de traitement de l'information phonologique

D'autres processus de traitement de l'information phonologique que la conscience phonologique sont associés à la lecture (Wagner & Torgesen, 1987), dont le recodage phonologique en mémoire de travail (Baddeley & Gathercole, 1992 ; Ecalle et al., 2002 ; Melby-Lervag et al., 2012). Une première rencontre avec le mot écrit lors de son décodage nécessite l'investissement de la mémoire afin de stocker sa forme écrite. Un codage efficace permettrait de maintenir une représentation exacte des phonèmes associés aux lettres, syllabes ou graphèmes.

Nos analyses corrélationnelles chez les lecteurs SW indiquent des liens entre 1) les capacités méta-phonologiques et les compétences de lecture, 2) les habiletés de mémoire à court terme et la procédure sublexicale et 3) les capacités méta-phonologiques et de mémoire à court terme.

D'une part, la lenteur lors du décodage des mots lus peut résulter de difficultés de rétention des informations en mémoire de travail, mais également d'un retard dans l'acquisition des règles de conversion graphème-phonème dû aux altérations méta-phonologiques (cf. Partie 3 point 2.1.).

D'autre part, il semble que le lien avec la procédure lexicale soit plus complexe. Partons du principe que, lors de la lecture « globale » des mots (au sens de Ans et al., 1998), le lecteur récupère dans le lexique mental les associations entre les représentations orthographiques et lexicales, au-delà des représentations sémantiques. Nous pouvons ici proposer une lecture à travers le modèle interactif de Gombert, Bryant et Warrick (1997) qui s'appuie sur le modèle connexionniste en triangle ou PDP (*Parallel Distributed Processing*, Seidenberg & McClelland, 1989). Ce modèle rend compte du traitement entre le langage oral et écrit et du rôle de traitement implicite. Il propose trois niveaux de représentations en interaction, sous-tendues par une connaissance implicite des régularités de la langue française : phonologique, orthographique et sémantique (que nous n'évoquerons pas ici). Ainsi, pour que des représentations lexicales soient stables, il est nécessaire que les correspondances entre les représentations orthographiques et phonologiques qu'elles sous-tendent le soient également. S'il existe des difficultés de conscience phonémique associées à des fragilités mnésiques, ce que nous observons, cela pourrait impliquer une altération voire une impossibilité représentationnelle du phonème et de son stockage en mémoire chez les lecteurs SW. Ainsi, les représentations lexicales peuvent être partielles si elles sont sous-tendues par des représentations phonologiques incomplètes et fragmentées, malgré leurs adjonctions avec des représentations orthographiques plutôt stables.

Cela pourrait expliquer, en partie, l'utilisation relative voire absente de la procédure lexicale chez les lecteurs SW. Cependant, nous ne devons pas négliger l'implication possible des spécificités du traitement visuo-spatial lors de la récupération orthographique des mots écrits.

Cette hypothèse soutient alors l'idée qu'il existerait un système de médiation, par les capacités mnésiques, du lien entre les habiletés méta-phonologiques et l'utilisation de la voie sublexicale (e.g., les modèles de médiations / modérations d'Hayes, 2017). Ce point reste à expérimenter et vérifier.

Au-delà de l'hypothèse phonologique, d'autres habiletés peuvent être impliquées dans l'utilisation de la procédure sublexicale, comme les sphères visuo-spatiale et visuo-attentionnelle. Nous entamons donc l'exploration de l'influence des processus visuo-spatiaux sur la mise en place de l'identification des mots écrits chez les personnes francophones porteuses du SW.

2.2.2. Hypothèse visuo-spatiale/visuo-attentionnelle

2.2.2.1. Traitements visuels primaires et secondaires

Dès les premiers instants de lecture de mots, nos organes visuels sensoriels sont soumis à rude épreuve. Selon Ducrot et Lété (2008), lire nécessite l'intervention de capacités oculomotrices, dont les mouvements ou saccades oculaires²⁵. Le traitement d'une suite de lettres écrites présuppose une alternance rapide entre chaque saccade oculaire et point de fixation du regard. Cette mobilité visuelle permet la récupération des informations sur la région fovéale²⁶, trop étroite pour percevoir le mot dans son entier. Les points de fixation sont donc déterminants dans le traitement des détails et l'identification des objets et des lettres. En cas

²⁵ Les mouvements ou saccades oculaires correspondent au mouvement très rapide des yeux entre deux points de fixation (Ducrot & Lété, 2008).

²⁶ La région fovéale est la zone de la rétine permettant le traitement des signes linguistiques (Ducrot & Lété, 2008).

d'imprécision lors de l'exploration visuelle, un processus de régression peut être effectué par des saccades de correction (Ducrot & Lété, 2008).

L'implication de ces mouvements oculaires lors de la lecture a été étudiée à travers les techniques d'« *Eye Tracking* » utilisant le modèle *E-Z Reader* (Pollatsek et al., 2006 ; Reichle, Pollatsek, & Rayner, 2006) ou encore le modèle *Saccade generation With Inhibition by Foveal Targets* ou SWIFT (Engbert, Nuthmann, Richter, & Kliegl, 2005) (e.g., pour une revue voir les travaux de Rayner, 2009 ; Reichle, Rayner, & Pollatsek, 2003). Ces deux modèles ont déjà été expérimentés auprès de la population dyslexique (Hawelka, Gagl, & Wimmer, 2010) qui présente des difficultés de stabilité du regard et de localisation de la cible ou d'une lettre (Stein, 2001 ; Olulade, Flowers, Napoliello, & Eden, 2015 ; Pugh et al., 2001).

Le modèle *E-Z Reader* (Pollatsek et al., 2006 ; Reichle et al., 2006) estime qu'il existe, dès les premières étapes de traitement lexical, un contrôle cognitif continu du mouvement oculaire et une attention sérielle allouée à chaque mot (Reichle et al., 2006). L'intérêt de ce modèle est basé sur le lien qu'il propose avec le modèle à double voie utilisé dans nos travaux mais également avec le modèle SERIOL que nous mettons en avant lors de la compréhension du traitement sériel lors de la reconnaissance visuelle du mot (cf. Partie 3 point 2.2.2.2.). Par exemple, le dysfonctionnement de la voie lexicale que nous avons observé chez les lecteurs SW pourrait être expliqué par une différence dans le nombre de fixation pour chaque mot. Par ailleurs, les difficultés perçues dans l'utilisation de la procédure sublexicale et la lenteur observée pourraient dépendre de saccades plus courtes par fixation unique du début des mots. De plus, même si le modèle SWIFT (Engbert et al., 2005) propose un traitement parallèle et distribué sur plusieurs mots (Frey et al., 2013) ce qui ne semble pas être le cas chez les lecteurs SW, son utilisation permettrait de mieux comprendre la lenteur observée lors de la lecture des mots chez les lecteurs SW (programmation saccadique).

Les chercheurs se sont inspirés de ces différentes méthodes oculométriques pour conceptualiser le nombre de lettres traitées lors d'une fixation (McConkie & Rayner, 1975 ; e.g., le concept d'étendue visuelle de O'Regan, 1990 ; le concept d'étendue perceptuelle de Rayner & Bertera, 1979). Plus récemment, le concept d'empan visuo-attentionnel²⁷ (*Visual Attention Span* ou VAS) a été évoqué dans le modèle MTM (Ans et al., 1998) par le déplacement d'une fenêtre visuo-attentionnelle lors de la lecture (Awadh et al., 2016 ; e.g., les travaux sur la dyslexie de Bosse et al., 2007 ; Bosse & Valdois, 2009 ; Lobier et al., 2013 ; les travaux sur la dyslexie de Zoubrinetzky et al., 2014). Cet empan semble prédire la précision (Bosse et al., 2007 ; Bosse & Valdois, 2009 ; Zoubrinetzky et al., 2014) et la vitesse de lecture (Awadh et al., 2016) mais également les connaissances orthographiques dans la population typique et atypique (Van den Boer, Van Bergen, & de Jong, 2015). Plus spécifiquement, il est également impliqué dans l'identification des unités orthographiques lors de la lecture de mot (lettre, syllabe, graphème) (Bosse et al., 2007 ; Bosse & Valdois, 2009 ; Frey & Bosse, 2018). Plusieurs empan (perceptif, visuel et visuo-attentionnel) semblent donc interagir ensemble lors de la lecture, par des processus d'activation et d'inhibition alternés. Ainsi, une activation primaire de l'empan perceptif (zone spatiale à traiter) permet un premier traitement par la zone para-fovéale de la forme et de la longueur des mots mais également une prédiction des points de fixation. Un deuxième traitement est effectué par l'empan visuel afin d'extraire des caractéristiques de basses fréquences spatiales (acuité visuelle), dont l'espacement entre les mots, le nombre, la forme et la disposition spatiale des lettres à traiter (Schotter, Angele, & Rayner, 2012 ; Yu, Cheung, Legge, & Chung, 2007). Enfin, l'inhibition de la zone para-fovéale par l'activation de la région fovéale, dépendante de l'empan visuo-attentionnel, permet de récupérer les informations linguistiques lors des temps de fixation (e.g., la notion de « masquage

²⁷ Notons ici que ces trois concepts d'empan visuel, perceptif et visuo-attentionnel sont totalement distinct (Frey & Bosse, 2018) et pourtant souvent confondu dans les études (Grainger, Dufaut, & Ziergler, 2016 ; Whitford & Titone, 2016).

latéral » d'Eriksen & Collins, 1964 cité par Weisstein & Haber, 1965, p. 75-76 ; Facoetti, Lorusso, Paganoni, Umiltà, & Mascetti, 2003 ; Geiger & Lettvin, 2000 ; Mounts, 2000 ; e.g., la notion de « spotlight » de Posner, 1980 cité par Facoetti, Paganoni, & Lorusso, 2000, p. 532). Le traitement de l'information écrite est donc sous le contrôle du mouvement oculaire, lui-même dépendant de capacités d'attention visuo-spatiales efficaces (Schad & Engbert, 2012). Des résultats similaires sont retrouvés en neuroimagerie avec l'activation des aires pariétales (intégration visuo-spatiale et orientation de l'attention visuelle) lors du traitement visuel des mots (e.g., les travaux sur la dyslexie de Peyrin et al., 2012 ; Stein, 2003 ; Vidyasagar, 2004). Cependant, ces études sont actuellement encore en débat autour de l'activation inter-hémisphérique durant le temps de fixation (e.g., la théorie *Split-fovea* d'Ellis & Brysbaert, 2010 ; la théorie de *Bilateral projection* de Jordan & Paterson, 2010).

Les contraintes du système visuel anatomo-fonctionnel (processus d'inhibition et d'activation entre les zones fovéale et para-fovéale) nécessitent donc l'intervention précoce de capacités d'attention visuo-spatiale fines lors de la lecture (Aghababian & Nazir, 2000 ; Bosse, 2004, 2005 ; Bundesen, 1990, 1998 ; Ducrot & Lété, 2008 ; Schad & Engbert, 2012 ; Vidyasagar, 2004). Or, au-delà des déficits dans les mouvements de saccades oculaires impliquées dans la lecture chez les personnes porteuses du SW (Scerif, Cornish, Wilding, Driver, & Karmiloff-Smith, 2004), nos résultats dans cette population indiquent des difficultés visuo-spatiales importantes dès l'âge de 5 ans. Ces altérations semblent perdurer voire s'amplifier au cours du développement. La littérature fait état d'un déficit dans le traitement visuo-spatial induisant une récupération locale de l'information visuo-spatiale plutôt que « globale » (Braddick & Atkinson, 2011 ; Dessalegn et al. 2013). Nous pouvons suggérer que ces particularités visuo-spatiales des lecteurs SW peuvent induire une réduction de l'empan visuo-attentionnel, ce qui pourrait avoir une incidence sur la mise en place des procédures d'identification des mots écrits. Cela nous rappelle que d'autres études démontrent que la

diminution de l’empan visuo-attentionnel conduit, inévitablement, à des déficits lors de la lecture de mots connus ou non (e.g., les travaux sur la dyslexie de Valdois, 2000 ; Valdois et al., 2003 ; Valdois et al., 2014). Par ailleurs, les troubles visuels des personnes porteuses du SW peuvent également induire des altérations visuo-spatiales (Pober, 2010). Par exemple, les stéréopsies²⁸ et les déficits de l’acuité visuelle peuvent impliquer des fragilités dans l’exploration des empan perceptif et/ou visuel, primaires à la récupération des informations écrites par l’empan visuo-attentionnel. Ainsi, des fragilités dans les premiers traitements visuels des mots peuvent être responsables des difficultés d’installation de la lecture chez les jeunes porteurs du SW par rapport à la population typique (e.g., les travaux princeps de Dessalegn et al., 2013). Bien entendu, toutes ces suggestions restent à expérimenter plus en détail dans le SW.

2.2.2.2. Traitements visuels des unités linguistiques

Dans la suite de ces premières suggestions, nous continuons notre investigation à l’aide de l’un des rares modèles conceptualisant le rôle des capacités d’attention visuo-spatiale dans la lecture : le modèle hybride multitraces ou MTM (Ans et al., 1998 ; Valdois, Bosse, & Tainturier, 2004). Celui-ci conçoit un premier traitement visuel « global » du mot écrit par la fenêtre visuo-attentionnelle, avant un possible séquençage en unités linguistiques orthographiques plus petites (graphème, syllabe, lettre) enclenchant la procédure analytique (décodage). Au début de l’apprentissage de la lecture, l’empan visuo-attentionnel est réduit et ne permet pas une position optimale du regard (zone à gauche, entre le début et le milieu du mot) lors du traitement visuel des lettres. Cette focalisation attentionnelle sur les premières lettres du mot (identification et position des lettres) favorise la mise en place de la procédure analytique (ou sublexicale selon Coltheart, 1978). Ce n’est que par l’exposition à l’écrit et l’enrichissement du stock orthographique dans le lexique mental que le pré-lecteur

²⁸ Réductions de la perception de la profondeur et de la structure en trois dimensions.

accède à la voie « globale » (ou lexicale selon Coltheart, 1978) (Aghababian & Nazir, 2000 ; Ducrot, Pynte, Ghio, & Lété, 2013 ; Grainger, 2008). Dès lors, la variabilité dans le déplacement de la fenêtre visuo-attentionnelle (Ans et al., 1998) entre les lecteurs SW débutants et les lecteurs SW plus avancés, pourrait expliquer une part de la variance au sein des compétences de lecture (e.g., les travaux sur la dyslexie de Bosse et al., 2007 ; Bosse & Valdois, 2009). Il ne s'agit que d'hypothèses en liens avec nos observations sur l'utilisation de la procédure lexicale par les lecteurs SW de notre échantillon (cf. Partie 2 article 4) pour le moment, nécessitant des investigations complémentaires et plus précises.

Nos résultats corrélationnels chez les lecteurs SW débutants indiquent un lien entre les processus visuo-spatiaux mesurés et les deux procédures de lecture. Le lien avec la procédure lexicale peut être expliqué par un premier traitement visuel « global » (au sens de Ans et al., 1998) du mot lors de la lecture. Précisons ici que la voie lexicale est en cours d'installation chez les lecteurs SW débutants de notre étude comme chez les normo-lecteurs, mais que son utilisation reste encore non automatisée après plusieurs années de confrontation à l'écrit. Par ailleurs, les spécificités du syndrome dans le traitement visuo-spatial d'objet pourraient expliquer, en partie, le lien avec la procédure sublexicale et sa « sur-utilisation » précédemment évoquée chez les lecteurs SW. Plus précisément, nous suggérons que la récupération des informations visuelles du mot écrit privilégie un traitement local analytique en graphème, syllabe ou lettre, plutôt que « global ». Nos analyses n'ont d'ailleurs démontré aucune difficulté dans les capacités d'attention sélective visuelle nécessitant un traitement local de l'information, chez les personnes porteuses du SW.

La suggestion d'une récupération analytique des unités linguistiques du mot écrit semble donc se profiler, en lien avec la lecture du modèle SERIOL²⁹ (*Sequential Encoding Regulated by Inputs to Oscillations with Letter units* de Whitney, 2001 ; Whitney & Lavidor, 2005). Ce

²⁹ Le modèle SERIOL n'évoque pas l'implication du traitement phonologique lors de la lecture.

modèle, testé auprès de populations dyslexiques (Martelli, Di Filippo, Spinelli, & Zoccolotti, 2009 ; Pernet, Valdois, Celsis, & Démonet, 2006 ; Spinelli, De Luca, Judica, & Zoccolotti, 2002 ; e.g., les travaux sur la dyslexie de Whitney, 2001 ; Zoccolotti et al., 2005), permet de préciser le recours au traitement sériel³⁰ en rendant compte des effets de similarité orthographique (ou de voisinage orthographique) lors de la lecture. Un codage par « bigrammes ouverts³¹ » (ou « *open bigram* »), qui implique un encodage continu et non-contigu de combinaison de paires de lettres, est proposé. Par exemple, pour produire le mot CHOU il est nécessaire d'avoir recours à l'activation combinée et non ordonnée d'un ensemble de bigrammes ouverts : CH, CO, CU, HO, HU et OU. Par la suite, une pondération de cette activation est effectuée en fonction de l'ordre des lettres dans la séquence et dans le codage des bigrammes : CH, HO et OU. Un gradient localisationnel (balayage sériel et automatique de gauche-droite) au niveau de la couche unité lettre, en fait un modèle de traitement sériel par inhibition latérale sauf pour la première et la dernière lettre des mots.

Si nous suivons ce modèle, une limitation de la fenêtre visuo-attentionnelle chez les lecteurs SW peut résulter de difficultés sous-jacentes d'encodage de la position des lettres au sein d'une séquence orthographique, indépendamment de l'identification des lettres (e.g., les travaux sur la dyslexie de Bosse & Valdois, 2009 ; les effets « *Letter-Position Dyslexia* » d'Ellis & Young, 1988 ; Friedmann & Haddad Hanna, 2012). Nous pouvons rapprocher ces suggestions des difficultés de saccade oculaire observées chez les lecteurs SW (Scerif et al., 2004). De plus, selon les études auprès d'enfants dyslexiques, les difficultés de lecture peuvent être expliquées par une absence du gradient localisationnel, indispensable au traitement

³⁰ Notons que les études actuelles sur l'acquisition de la lecture privilégient l'idée de l'évolution d'un traitement sériel (décodage lettre-par-lettre) vers un traitement parallèle efficace de la séquence entière du mot (Bosse & Valdois, 2009 ; Bowey & Muller, 2005 ; Grainger & Ziegler, 2011), en accord avec l'hypothèse d'auto-apprentissage (Share, 1999).

³¹ Les bigrammes ouverts encodent des « paires de lettres non nécessairement adjacentes sur la base de l'ordre des décharges » (Phénix et al., 2016, p. 12). Ils permettent de rendre compte de la flexibilité du codage positionnel de la séquence de lettres du mot.

orthographique (Martelli et al., 2009 ; Pernet et al., 2006 ; Spinelli et al., 2002 ; Whitney & Cornelissen, 2005 ; Zoccolotti et al., 2005). Cette réduction du nombre de « *spotlights* » pourrait donc induire, à long terme, des perturbations dans la procédure de correspondance graphèmes-phonèmes mais également dans le traitement « global » de la séquence chez les lecteurs SW (e.g., les travaux sur la dyslexie de Bosse & Valdois, 2009).

Ces hypothèses, formulées dans la population que nous étudions autour de l'implication des difficultés/déficits visuo-spatiaux dans l'installation de la lecture, pourraient expliquer en partie la lenteur générale observée pour tous les mots lus. Nous avançons dans ce syndrome l'hypothèse d'une récupération visuelle spécifique des unités linguistiques du mot lors de la lecture. Ce qui suppose une « sur-utilisation » de la voie sublexicale par rapport à la procédure lexicale.

Il pourrait donc exister des particularités dans les mécanismes de codage orthographique pouvant induire une altération de la constitution du stock orthographique dans le lexique mental (e.g., les travaux sur la dyslexie de surface de Bosse, 2004 ; Valdois et al., 2004). Cependant, de telles hypothèses sont à nuancer et demandent à être expérimentées. Par exemple, les spécificités neurovisuelles (altération de l'acuité visuelle, stéréopsie, strabisme, etc.) peuvent également expliquer les difficultés dans les habiletés visuo-spatiales et/ou avoir un impact sur les processus de reconnaissance visuelle primaire des mots (e.g., les travaux de Pober, 2010).

Ces deux hypothèses, phonologique et visuo-spatiale/visuo-attentionnelle, ne sont cependant pas exclusives pour expliquer les difficultés d'installation de la lecture. Nous avons suggéré d'ailleurs une hypothèse multimensionnelle des facteurs à l'origine des altérations des compétences en lecture dans le SW (cf. Introduction générale).

2.2.3. Autre hypothèse à explorer : un rôle primaire du lexique ?

Nos analyses corrélationnelles, complémentaires aux résultats de l'étude transversale, indiquent un lien entre les habiletés de reconnaissance verbale (tâche de l'EVIP) et les compétences en lecture (tâches de lecture de mots isolés) chez les lecteurs SW. Plus généralement, des difficultés semblent être perçues aux performances obtenues dans le test de vocabulaire réceptif chez tous les lecteurs SW de notre échantillon. Nous retrouvons ces résultats dans la littérature autour du profil neuropsychologique des personnes porteuses du SW (cf. Partie 1 article 2). Il existerait donc des fragilités dans le développement du langage oral lors de son apprentissage explicite dans le cadre scolaire.

En complément, notre étude longitudinale nous éclaire un peu plus sur le développement du langage oral considéré comme un pré-requis de la lecture. Pour un même niveau de vocabulaire (5 ans et 3 mois), nous observons des différences dans les moyennes d'âge chronologique entre les enfants porteurs du SW (5 ans et 11 mois) et les contrôles typiques (4 ans et 5 mois). Cet écart entre les deux populations semble se creuser dans le deuxième temps de notre étude. Ainsi, même si cela reste à expérimenter plus en détail, il pourrait exister des difficultés précoces dans l'accès au langage oral. Dans ce sens, les études soulèvent des altérations de certains facteurs d'acquisition du langage oral chez les jeunes porteurs du SW (e.g., pour une revue de la littérature voir Martens et al., 2008), dont la phonologie (Nazzi, Paterson, & Karmiloff-Smith, 2003), la morphologie et la syntaxe (Karmiloff-Smith et al., 1998), la sémantique (Vicari & Carlesimo, 2002) ou encore la pragmatique (Laws & Bishop, 2004). Plus précisément, il existe des dissociations lexico-sémantique ou encore morphologique et syntaxique chez les personnes porteuses du SW (Karmiloff-Smith et al., 1998). Par ailleurs, concernant l'accès au langage oral, nous avons préalablement indiqué une perception atypique des sons de la parole dans ce syndrome (Carrasco et al., 2005 ; Levitin et al., 2005 ; Majerus et al., 2003). Tous ces résultats vont dans le sens de fragilité d'acquisition du langage oral chez

les jeunes porteurs du SW, ce qui peut participer, dans un second temps, à un retard dans l'enrichissement lexical. Or, plus l'étendue de notre stock lexical est importante, plus la reconnaissance des mots est facilitée lors de la lecture (Bowey, 2005 ; Snowling & Hulme, 2006). En parallèle, à ces connaissances lexicales, la lecture permet également d'accroître la taille du lexique mental. Il existe donc une interaction importante entre le langage oral et écrit qui favorise l'acquisition de la lecture et son apprentissage (e.g., les travaux dans le développement typique de Stanovich, 1993). Nous comprenons, dès lors, qu'une fragilisation du langage oral induit inévitablement des difficultés dans l'accès au langage écrit. En complément de nos travaux, il serait nécessaire d'évaluer le niveau de vocabulaire écrit mais également l'accès au sens des mots dans ce syndrome.

Plus généralement, l'hypothèse d'une récupération fragilisée dans le lexique interne semble séduisante, malgré un besoin d'études complémentaires dans ce syndrome (e.g., les travaux dans le développement typique de Pearson et al., 2007). Il est important de repérer plus précisément la construction, l'organisation, voire l'accès au lexique mental, en accord avec les suppositions déjà formulées (cf. Partie 3 point 2.1.), chez les jeunes porteurs du SW. En ce sens, les modèles descriptifs de reconnaissance visuelle des mots (e.g., le modèle SCM de Davis, 2010 ; le modèle SERIOL de Whitney, 2001) nous permettraient de mieux comprendre la nature des unités linguistiques (lexicales ou infralexicales) récupérées en mémoire lors de l'identification du mot écrit. Nous avons cependant émis des hypothèses en faveur d'une récupération basée sur la syllabe que nous allons aborder dès à présent.

2.2.4. Unité de traitement linguistique des mots : la syllabe ?

Dès à présent, nous admettons qu'une telle proposition de discussion ne s'inscrit pas dans le travail de recherche que nous présentons ici. Nos résultats ne rendent compte que de quelques processus de traitement phonologique lors de la manipulation du langage oral

(conscience phonologique) et non de ceux du traitement phonologique et orthographique lors de la manipulation de l'écrit. Nous restons donc sur des suggestions en vue de recherches complémentaires à nos premiers travaux sur le syndrome en proposant de prendre de la hauteur sur les difficultés phonologiques et visuo-spatiales observées.

Avant toute chose, nous allons tenter de définir l'entité de « syllabe » en français. La syllabe orale peut être décomposée selon trois sous unités : l'attaque (consonne ou groupe de consonnes initial de la syllabe), le noyau vocalique (la voyelle) et la coda (consonne ou groupe de consonnes qui suit la voyelle). Les dernières unités intra-syllabiques forment la rime (ensemble des phonèmes qui suivent l'attaque) (Baulieu, 2001 ; Kessler & Treiman, 2001). L'attaque et la coda sont considérées comme facultatives par rapport au noyau vocalique (Baulieu, 2001) lors de sa récupération perceptive. La syllabe orale peut se définir selon une alternance de « sommets de sonorité » sur laquelle la segmentation syllabique repose (dénombrement des temps forts ou des sommets vocaliques) (e.g., les travaux sur les mots présentant des irrégularités de la langue française de Baulieu, 2001). Notons que la segmentation syllabique est incluse dans les indices prosodiques du langage oral (Nazzi, 2008). D'autres auteurs soulèvent le problème des mots poly-syllabiques en proposant des études sur la frontière syllabique et la syllabation des consonnes inter-vocaliques (e.g., le paradigme de conjonctions illusoire de Doignon & Zagar, 2005 ; Goslin & Frauenfelder, 2001). Ainsi, trois principes sont définis quant à la syllabation des mots : une attaque obligatoire (Hooper, 1972), des règles de légalité phonotactique (Selkirk, 1982) et des cycles de sonorité associés aux caractéristiques d'ouverture phonémique (Laporte, 1993). Peu d'études se sont intéressées au lien entre les unités syllabiques communes du traitement phonologique lors de la manipulation du langage oral et écrit (e.g., les travaux sur les syllabes orthographiques de Prinzmetal et al, 1986 ; le traitement de la syllabe écrite en relation avec la syllabe orale en français de Sprenger-Charolles & Siegel, 1997). Il est néanmoins reconnu que certaines caractéristiques du langage

oral influencent l'écrit (Morais, 1995). D'ailleurs, les études empiriques dans le développement typique ont considéré le rôle fonctionnel de la syllabe en lecture dans la récupération lexicale tant en perception auditive (e.g., les travaux sur la segmentation du signal acoustique de Mehler, Dommergues, Frauenfelder, & Segui, 1981) qu'en reconnaissance visuelle (e.g., les travaux sur la manipulation de la fréquence des syllabes de Mathey & Zagar, 2002 ; le paradigme de conjonctions illusoires de Doignon & Zagar, 2005).

Nous proposons ici une discussion (sous réserve des mises en garde précédemment évoquées) autour des processus de traitement phonologique et orthographique lors de la manipulation du langage oral et écrit chez les jeunes porteurs du SW.

L'un des premiers points de réflexion se concentre sur un des processus de traitement phonologique lors de la manipulation du langage oral : la conscience phonologique. Nos résultats auprès des lecteurs SW indiquent de meilleures performances dans les tâches de conscience syllabique que méta-phonémique. Plus précisément, il existe des difficultés de conscience phonémique dans ce syndrome en comparaison à la population typique. Si nous considérons les travaux réalisés sur les personnes analphabètes (Morais, Bertelson, Cary, & Alegria, 1986 ; Goslin & Frauenfelder, 2001), l'installation de la syllabe et du phonème se distinguent car le phonème est sous la dépendance de l'enseignement de la lecture. Cela suggère une installation plus lente de la conscience phonémique que dans la population typique. En effet, d'autres processus de traitement de l'information phonologique (conscience syllabique, voir les travaux d'Ecalte & Magnan., 2007) sont relativement bien installés dans notre échantillon d'étude. Ainsi, le traitement syllabique de l'information phonologique pourrait être favorisé par rapport au traitement phonémique dans la manipulation du langage oral chez les personnes porteuses du SW. Nous rapprochons cette suggestion des études antérieures indiquant des spécificités dans le traitement prosodique (développement atypique) chez les personnes porteuses du SW qui peuvent affecter leur expression orale (Catterall, Howard,

Stojanovik, Szczerbinski, & Wells, 2006). Cependant, les études restent encore rares dans ce domaine, il serait donc nécessaire d'envisager des études complémentaires sur le traitement prosodique dans le SW.

Un deuxième point de discussion s'intéresse, de manière très exploratoire, au traitement orthographique lors de la manipulation du langage écrit. Nous avons émis l'hypothèse d'une récupération visuelle des unités linguistiques basées sur la syllabe écrite dans ce syndrome. Cette suggestion est reliée aux déficits observés dans les processus visuo-spatiaux (traitement local de l'information visuo-spatiale plutôt que « global ») (Dessalegn et al., 2013) et le mouvement des saccades oculaires (Scerif et al., 2004). Nous avons également suggéré, à travers le modèle SERIOL (Withney, 2001), que les difficultés visuo-spatiales pouvaient expliquer des fragilités dans le traitement sériel orthographique en bigramme de la position des lettres dans ce syndrome. Nous étendons ici notre suggestion au trigramme, suivant les résultats dans les tâches d'*Amorçage des trigrammes des lettres* (Peressotti & Grainger, 1995). En effet, si nous restons dans une hypothèse syllabique, nous devons tenir compte du fait que les syllabes les plus fréquemment rencontrées en français sont du type CV³² (59,9%) puis CVC (17,1%) et CCV (14,2%) (Léon, 2007 ; e.g., les travaux de Madeleni, Pagel, & Wioland, 2012). Même si ces derniers résultats n'ont pas encore été testés chez les populations atypiques, il pourrait exister des effets d'amorçage selon la position des lettres chez les lecteurs SW. Ainsi, il est possible que les altérations visuo-spatiales des lecteurs SW puissent également corroborer avec une hypothèse syllabique comme unité de traitement du mot.

Bien entendu, ces suggestions doivent faire l'objet d'expérimentations afin de tendre vers une hypothèse plus générale d'une récupération syllabique des unités linguistiques lors de la manipulation du langage oral et écrit dans ce syndrome. Des études doivent donc être menées

³² C=Consonne et V=Voyelle.

pour explorer les modalités de récupération des unités linguistiques des personnes francophones porteuses du SW.

2.3. Synthèse générale de nos résultats sur l'acquisition de la lecture

Au regard des résultats exploratoires de nos travaux, et en dépit des limites qui sont les leurs, il convient de continuer à mieux comprendre l'acquisition de la lecture chez les personnes porteuses du SW et toute la complexité qui en découle.

Les résultats de nos études transversale et longitudinale (articles 3, 4 et 5) indiquent que les difficultés visuo-spatiales semblent plus précoces que les fragilités phonologiques observées au moment de l'enseignement de la lecture. Ainsi, se pose la question de savoir si les enseignements de la lecture proposés sont suffisamment adaptés aux jeunes porteurs du SW. En ce sens, l'approche longitudinale permet de mettre en évidence l'évolution inter-individuelle du développement des habiletés cognitives sous-jacentes à l'installation de la lecture, tout en préservant l'homogénéité de notre échantillon d'un âge à l'autre. Cependant, la généralisation de ces analyses est limitée (nombre de participants, sélectivité et représentativité de l'échantillon, effet d'apprentissage) et nous incite à nuancer ces résultats préliminaires.

Nous devons donc terminer d'une part l'analyse des données supplémentaires de l'étude transversale et d'autre part, le recueil des données de notre étude longitudinale. Ces précisions supplémentaires nous permettront, semble-t-il, d'accroître la portée de nos résultats dans le souci d'une meilleure compréhension de la mise en place de la lecture et de ses processus d'automatisation. Par ailleurs, d'autres études complémentaires doivent être menées tant dans les processus impliqués dans l'installation de la lecture que sur les mécanismes qui en dépendent, tels que la construction et l'accès au lexique interne, la mise en place des processus d'auto-apprentissage ou encore la récupération des unités orthographiques lors de la lecture.

En parallèle, une réflexion doit être menée auprès des personnes porteuses du SW afin d'engager une intervention précoce individualisée selon l'identification précise des difficultés de lecture, avant leur consolidation et leur propagation à d'autres apprentissages. Les connaissances ou habiletés identifiées pourraient améliorer 1) les outils de repérage précoce des enfants à risque (épreuves d'évaluation diagnostique ou pronostique) et 2) la prise en charge des difficultés/troubles de ces enfants (intervention préventive ou remédiation).

3. Perspectives de remédiation

Actuellement les personnes porteuses du SW sont prises en charge en ciblant la dimension phonologique. Or, d'après nos résultats, nous suggérons que les difficultés de lecture ne sont pas uniquement imputables aux altérations phonologiques. Aussi, il s'agira dans les années à venir d'apporter des précisions pour mieux cibler les accompagnements proposés.

Les évaluations supplémentaires que nous avons proposées (cf. Partie 3 point 1.) ne sont pas anodines et s'inscrivent dans cette perspective de remédiation des habiletés altérées chez les personnes porteuses du SW. En effet, selon Büchel & Paour (2005), la pratique de « l'éducation cognitive » (p. 228) nécessite une évaluation dynamique préalable des capacités cognitives, avant toute intervention. Plus précisément, une évaluation précoce des habiletés cognitives permet d'orienter les prises en charge thérapeutiques et pédagogiques, en termes de prévention et de soutien au moment de l'enseignement formel de la lecture. À l'heure actuelle, il appartient aux programmes d'entraînements (e.g., le concept d'*Instructional Approach* de Campione, Brown, & Ferrara, 1982) de permettre le repérage des informations pertinentes de la tâche proposée, l'apprentissage de nouvelles stratégies efficaces et adaptées, l'auto-contrôle sur le fonctionnement de ces stratégies, la prise conscience de ses capacités et limites, l'amélioration des processus de traitement ou encore le développement de la métacognition.

Nécessaire, la construction de tels programmes de remédiation n'en est pas moins complexe. Elle se doit, en effet, de tenir compte de plusieurs paramètres comme l'hétérogénéité de la population étudiée, la sévérité et la variabilité des altérations cognitives ou encore une évaluation précise des fonctions cognitives à entraîner.

Après avoir brièvement abordé la question du type de méthodes de remédiation (3.1.), nous aborderons ici les programmes les plus adaptés aux personnes porteuses du SW en fonction des altérations cognitives précédemment évoquées. En particulier, nous évoquerons les remédiations tournées vers l'apprentissage de la lecture (3.2.) avec les méthodes pédagogiques de lecture (3.2.1.), les remédiations des conversions grapho-phonologiques (3.2.2.) puis les techniques basées sur la nature des traitements syllabiques (3.2.3.). Enfin, nous terminerons par les rééducations cognitives (3.3.) autour des habiletés phonologiques (3.3.1.), visuo-spatiales et visuo-attentionnelles (3.3.2.) puis les remédiations haptiques (3.3.3.), avant d'aborder les remédiations sur les capacités mnésiques (3.3.4.).

3.1. Quels types de méthodes de remédiation auprès des jeunes porteurs du SW ?

Évaluer, guider (consignes, indices verbaux, etc.), utiliser la médiation verbale³³ et le renforcement positif, sont les lignes directrices de toute prise en charge de remédiation auprès des personnes porteuses de DI. Mais alors, au regard de nos résultats quelles habiletés seraient pertinent à soutenir dans un travail de remédiation ou de compensation des difficultés d'installation de la lecture ?

De nombreuses études empiriques démontrent les progrès significatifs et durables après la conduite de remédiation chez les personnes porteuses de DI (Paour, Bailleux, & Perret, 2009).

³³ Médiation verbale selon Vygotsky participe à la modification et au développement des fonctions cognitives (John-Steiner & Mahn, 1996).

Deux directions sont privilégiées et suivent le positionnement théorique sur la DI que nous avons exposé dans l'introduction de cette thèse : l'approche développementale et l'approche différenciée ou « différence ». Malgré leur complémentarité, l'approche développementale est basée sur l'acquisition de concepts fondamentaux (catégorisation, ordre, nombre, relations spatiales, etc.) alors que l'approche différenciée tente de remédier aux processus déficitaires ou altérés par l'acquisition de stratégies cognitives. Cette dernière, plus constructiviste (Paour, 2010), semble donc plus adaptée au regard des résultats obtenus dans nos études auprès des jeunes porteurs du SW. L'objectif apparaît être, en effet, de remédier aux difficultés cognitives préalablement identifiées afin d'obtenir des changements structuraux³⁴ avant et au cours de l'apprentissage de la lecture.

Pointons néanmoins quatre limites spécifiques aux programmes de remédiations dont l'efficacité est dépendante des différences intra-individuelles : structurales, conceptuelles, langagières et motivationnelles (Courbois & Paour, 2007). Les deux dernières ne semblent pas être sources de difficultés chez les personnes porteuses du SW. S'agissant des limites structurales et conceptuelles, il est important d'adapter les tâches proposées (consigne simple et claire, gradation des difficultés, motivation de l'engagement dans les tâches, etc.) mais également le temps d'intervention et le degré d'intensité (évaluation régulière de type pré-test/entraînement/post-test), (e.g., les travaux d'Allor et al., 2010).

3.2. Comment travailler la lecture ? Quelle manière serait la plus adaptée ?

Les résultats de nos études indiquent que les difficultés phonologiques peuvent survenir au moment de l'enseignement de la lecture dans le SW. En conséquence, des remédiations

³⁴ Les changements structuraux (sphères cognitive et affectivo-motivationnel) renvoient ici au développement des processus de résolution de problème et d'apprentissage de manière durable et fonctionnellement intégrée.

pédagogiques peuvent permettre une prise en charge des compétences en lecture mais surtout un enseignement plus adapté à la population que nous étudions.

3.2.1. Méthodes pédagogiques d'apprentissage de la lecture

Les études disponibles font état de deux conceptions pédagogiques complémentaires dans le champ de l'enseignement de la lecture auprès de personnes porteuses de DI (Courbois & Paour, 2007).

La première propose une reconnaissance de mots entiers ou de logos par les lecteurs porteurs de DI. Les études considèrent que cette population apprend à lire les mots sans établir de relation entre oral et écrit. Cette approche exclusivement visuelle de la langue pouvait s'apparenter à l'apprentissage d'un « langage idéographique ou imagé » (Buckley, 1985, p. 327). La critique de cette interprétation ne s'est pas faite attendre en raison d'une erreur théorique : l'inexistence des apprentissages des règles de conversion grapho-phonologique plutôt que leurs déficits (Alberto, Waugh, & Fredrick, 2010 ; Browder, Wakeman, Spooner, Ahlgrim-Delzell, & Algozzinexya, 2006 ; Cupples & Iacono, 2002 ; Fidler & Nadel, 2007 ; Lemons & Fuchs, 2010). Selon Goigoux (2000) une pratique basée uniquement sur cette approche semble ainsi plutôt pénaliser les enfants porteurs de DI. Une approche idéovisuelle doit donc être perçue comme base de remédiation pour la construction d'un lexique mental par exemple, sans être exclusive.

La seconde méthode, appelée méthode phonique, s'oriente vers l'enseignement du code et son automatiser (Davis, 2011). Apprendre à décoder dans une langue basée sur le phonème comme c'est le cas du français, n'est pas dénué de sens. Allor et al. (2010) ont proposé un programme de remédiation auprès de 28 élèves porteurs de DI (300 séances de 40 à 50 minutes sur une année scolaire). Cette intervention portait essentiellement sur l'enseignement explicite de la conscience phonologique (notamment phonémique), du langage oral, du vocabulaire, de

la connaissance des lettres, du décodage et de son automatiser. Un effet bénéfique est observé dans tous les domaines remédiés (e.g., les travaux sur d'autres populations porteuses de DI de Browder et al., 2006 ; Cavallini, Berardo, & Perini, 2010 ; Cupples & Iacono, 2002 ; Lemons & Fuchs 2010).

Enfin, certaines méthodes de remédiation ont tenté de coupler les approches idéovisuelle et phonique³⁵. Par exemple, les techniques qui utilisent le dessin pour activer l'information sonore de la première lettre constituant le mot (par exemple le dessin d'un « Serpent » pour la lettre « S »). Une autre illustration est la méthode des Alphas (Huguenin & Dubois, 2012) qui propose des figurines associées à des onomatopées représentant chaque lettre de l'alphabet (par exemple un « Robinet » qui vibre lorsque l'eau s'écoule : « RRRR »). Au-delà de l'apprentissage du nom et du son des lettres nécessaires à la mise en place des correspondances graphèmes-phonèmes, ces lettres mobiles peuvent également être associées pour former des syllabes ou des mots monosyllabiques (Goigoux & Cèbe, 2006 ; Sermier Dessemontet & de Martinet, 2016 ; Van Reybroeck, Content, & Schelstraete, 2006). Cependant, nous devons rester vigilant quant à l'utilisation de cette méthode, qui est discutable car ne s'appuyant, à l'heure actuelle, sur aucun modèle théorique.

3.2.2. Remédiations des correspondances graphèmes-phonèmes

Les techniques d'entraînement autour des correspondances grapho-phonologiques (tâches d'épellation de phonèmes d'un mot écrit) font état d'un bénéfice chez les enfants porteurs de DI d'étiologies mixtes (âgés de 7 à 12 ans) (Browder, Ahlgrim-Delzell, Flowers, & Baker, 2012 ; Conners, Rosenquist, Slight, Atwell, & Kiser, 2006 ; Goetz, Hulme, Brigstocke, Carroll, Nasir, & Snowling, 2008 ; Hill, 2016 ; e.g., les travaux sur la dyslexie d'Ecalte,

³⁵ Notons que d'autres méthodes existent comme l'association de dessin au mot écrit pour faciliter l'installation de la procédure lexicale. Cependant, elles restent vivement critiquées (surcharge des capacités attentionnelles) voire inefficaces chez les populations porteuses de DI (e.g., la « double représentation » de Deloach, 2000 ; Didden, de Graaff, Nelemans, Vooren, & Lancioni, 2006).

Magnan, & Calmus, 2009 ; Magnan & Ecalle, 2006 ; la méta-analyse d'Ehri, Nunes, Willows Schuster, Yaghoub-Zadeh, & Shanahan, 2001).

Au regard des résultats précédemment observés, relevant des difficultés de la connaissance du son des graphèmes, de telles remédiations semblent indiquées. En particulier, pour être pleinement efficaces auprès de la population que nous étudions, ces entraînements doivent porter sur l'enseignement explicite des compétences de décodage en petit groupe ou individuellement (entraînement audio-visuel répétitif et intensif selon l'idée d'un renforcement positif) (e.g., l'expertise collective de l'INSERM 2007).

Précisons toutefois que l'acquisition de ces compétences peut nécessiter un entraînement de longue durée. Par exemple, Frederick, Davis, Alberto, & Waugh (2013) indiquent qu'il faut au moins 14 séances pour qu'un enfant porteur de DI modérée (âgé de 6 à 8 ans) maîtrise correctement quatre correspondances graphèmes-phonèmes.

3.2.3. Remédiations basées sur la manipulation de la syllabe

En France, la syllabe constitue une unité saillante et facilement manipulable, à la différence du phonème (Duncan, Colé, Seymour, & Magnan, 2006). Dès le départ, les lecteurs débutants utilisent la syllabe orale lors de l'extraction des séquences graphémiques au cours du décodage (Bastien-Toniazzo, Magnan, & Bouchafa, 1999 ; Colé, Magnan, & Grainger, 1999 ; Ecalle & Magnan, 2010). Les études suggèrent, dès le début de l'apprentissage de la lecture, la mise en œuvre d'un traitement des unités grapho-syllabiques (selon le niveau d'expertise et la fréquence des syllabes écrites) supplantant le traitement des unités grapho-phonologiques pour identifier les mots (Colé, Magnan, & Grainger, 1999 ; Doignon & Zagar, 2005 ; Maïonchi-Pino, Cara, Écalle, & Magnan, 2012 ; Maïonchi-Pino, Magnan, & Ecalle, 2010). La syllabe devient fonctionnelle à l'écrit au cours de l'apprentissage de la lecture et est influencée par des facteurs acoustiques (sonorité), phonétiques (frontière syllabique) et statistiques (fréquence). Ainsi, les

connaissances implicites sur les syllabes orales forgeraient l'accès explicite aux syllabes écrites (Duncan & al. 2006). Des difficultés d'acquisition de la lecture peuvent donc résulter des différences entre les unités phonologiques saillantes (syllabe, rime) et les unités orthographiques facilement mémorisables (lettres, graphèmes) (Ziegler & Goswami, 2005). Des études ont d'ailleurs testé les différences entre des entraînements au traitement grapho-syllabique et grapho-phonémique lors de la lecture par l'utilisation du logiciel *Chassy* (tâche d'amorçage de syllabique et de repérage du positionnel) (Ecalte & Magnan, 2010 ; Ecalte, Kleinsz, & Magnan, 2013). Les résultats indiquent un bénéfice (et maintien sur au moins 2 ans) de l'entraînement grapho-syllabique plutôt que grapho-phonémique sur les performances de lecture.

Dans notre étude, nous avons suggéré que la syllabe pouvait constituer une unité fonctionnelle privilégiée chez les lecteurs SW pour remédier aux altérations de conscience phonologique (cf. Partie 3 point 2.2.4.). Par exemple, des tâches d'entraînement à la détection de rime peuvent être proposées aux jeunes porteurs du SW (e.g., les travaux sur le SD de Kennedy & Flynn, 2003 ; Van Bysterveldt, Gillon, & Moran, 2006). Nous pouvons également proposer des entraînements ciblés au niveau méta-syllabique. Par exemple, la méthode de lecture par *Imprégnation syllabique* (Garnier-Lasek, 2002), déjà utilisée chez certaines personnes porteuses de dysphasie ou de dyslexie phonologique (Bosse, 2004 ; Launay, 2005 ; Magnan, Liger, Jabouley, & Ecalte, 2010) pourrait être également profitable aux lecteurs SW.

Par ailleurs, la question peut être posée de l'efficacité d'un entraînement basé sur la conversion grapho-syllabique pour faciliter l'identification des mots dans le SW. Ecalte, Magnan et Calmus (2009) ont étudié l'efficacité d'un logiciel expérimental d'aide à la segmentation grapho-syllabique auprès d'enfants considérés comme faibles lecteurs (e.g., les travaux d'Ecalte & Magnan, 2015 ; Magnan, Liger, Jaboulet, & Ecalte, 2010). Ils démontrent les bénéfices de cet entraînement (maintien au moins 9 mois après) notamment dans les tâches

de lecture silencieuse et à voix haute de mots isolés. Un entraînement audiovisuel complémentaire permettant la discrimination auditive et visuelle de paires syllabiques minimales (Magnan & Ecalle, 2006), peut être proposé. Par exemple, l'utilisation du logiciel « *Play On* », qui aide à l'identification des syllabes orales et écrites durant 5 semaines d'entraînement (2 fois 15 minutes par semaine) a permis d'observer des effets positifs auprès de 14 enfants dyslexiques (âgés de 8 à 12 ans) (Danon-Boileau & Barbier, 2002).

De tels entraînements plus spécifiques aux correspondances grapho-syllabiques chez les enfants porteurs du SW pourraient servir de support à un meilleur apprentissage ultérieur des conversions graphèmes-phonèmes nécessaires au décodage. En effet, les bonnes habiletés syllabiques que nous avons pu repérer dans la population que nous étudions nous laissent penser qu'une remédiation sur ces habiletés permettrait d'améliorer le traitement des mots déjà connus et de faciliter le décodage de mots nouveaux. Ainsi, par le travail de la syllabe comme unité de segmentation linguistique, il est possible de développer implicitement le processus d'auto-apprentissage (Share, 1999) chez les enfants porteurs du SW. Rappelons que le décodage de mots inconnus (traitement phonologique) permet le stockage de la séquence de lettres constitutives des mots (traitement orthographique). Ce sont donc ces représentations récupérées dans le lexique orthographique qui permettent une lecture plus rapide des mots.

3.3. Méthodes de remédiation axées sur les compétences en lecture

The Five Big Ideas décrit cinq compétences fondamentales à acquérir lors d'un apprentissage systématique et explicite de la lecture : la conscience phonologique, le décodage, l'identification rapide et précise des mots, le vocabulaire et les mécanismes de compréhension (Roberts, Torgesen, Boardman, & Scammacca, 2008). Nous avons préalablement évalué certaines de ces habiletés dans la population que nous étudions. La vision générale de nos résultats indique une préservation relative des habiletés de langage oral en modalité réceptive

et d'attention visuelle sélective, et une altération de la connaissance du code, des compétences méta-phonologiques, des habiletés visuo-spatiales, du stockage phonologique en mémoire à court terme et de la manipulation en mémoire de travail verbale. Cela nous permet de mieux observer les ressources et les fragilités chez les jeunes porteurs du SW avant toute remédiation.

Plus précisément, dans cette optique de rééducation, nous avons suggéré dans ce syndrome que les difficultés d'acquisition de la lecture seraient davantage liées à la sphère visuo-spatiale qu'à celle phonologique. Cependant, au cours du développement, des fragilités méta-phonologiques semblent s'ajouter aux difficultés visuo-spatiales. Ainsi, chez les lecteurs SW, les altérations visuo-spatiales seraient préalables aux fragilités méta-phonologiques pour expliquer les difficultés subséquentes de lecture.

Au regard de ces constatations, cinq pistes de remédiation peuvent être proposées pour soutenir ou renforcer certaines dimensions chez les personnes porteuses du SW : phonologique, haptique, visuo-spatiale et visuo-attentionnelle et mnésique.

3.3.1. Remédiations phonologiques

La prise en charge précoce des habiletés phonologiques impliquées dans la lecture reste l'une des plus reconnues en France (Ecalte, 2000 ; Ecalte & Magnan, 2002 ; Lecocq, 1991 ; Zorman, 1999). L'entraînement phonologique pourrait favoriser l'acquisition du décodage (conversion graphème-phonème) et donc l'installation de la procédure sublexicale chez les lecteurs SW (e.g., les travaux sur les populations porteuses de DI de Barker, Sevcik, Morris, & Ronski, 2013 ; Klusek et al., 2015 ; Sermier Dessemontet & de Chambrier, 2015).

3.3.1.1. Remédiations basées sur la conscience phonologique

Selon Gombert (2002), un enseignement explicite aux élèves porteurs de DI favorise le développement des capacités de conscience phonologique (e.g., les travaux de Allor et al.,

2010 ; Browder et al., 2006 ; Conners et al., 2001, 2006 ; Cupples et Iacono, 2002 ; Kennedy et Flynn, 2003 ; Snowling et al., 2008 ; e.g., les travaux sur les populations porteuses de DI légère à modéré de Channell, Loveall, & Conners, 2013 ; Lemons & Fuchs, 2010). Plus précisément, chez les lecteurs SW de notre étude transversale, nous avons pu repérer des difficultés dans l'accès à la conscience phonémique, lesquelles justifieraient une remédiation méta-phonémique.

Avant une remédiation basée spécifiquement sur le phonème, de premières activités d'imprégnation ou de sensibilisation épi-phonologique (sans manipulation intentionnelle), du type *Détection d'intrus*, *Jugement de similarité phonologique*, paraissent judicieuses. L'absence de difficultés dans les habiletés épi-phonologiques chez les enfants porteurs du SW (cf. Résultats de l'étude longitudinale, Partie 3 article 5) crée une ressource intéressante sur laquelle nous pouvons baser la remédiation phonémique. Ce type de sensibilisation primaire pourrait permettre aux enfants porteurs du SW de renforcer le développement des connaissances spontanées sur le langage oral et de prévenir les éventuelles altérations méta-phonologiques ultérieures. L'objectif est de (ré)organiser la base des connaissances phonologiques, dont la sensibilité primaire aux différences et ressemblances phonologiques.

Par suite, des activités méta-phonologiques pourraient être proposées³⁶ afin de développer un traitement explicite des unités sublexicales (phonèmes) nécessaires aux processus de reconnaissance de mots écrits, dont l'accès au décodage. Il est possible d'accroître la complexité des tâches méta-phonologiques au fur et à mesure de la remédiation : de la syllabe à la rime puis au phonème tout en proposant des activités variées³⁷ (trier des mots selon leur premier son, repérer des intrus phonologiques, etc.). Des bénéfices des entraînements

³⁶ Notons que la seule rééducation phonologique possible ne peut être qu'une stimulation explicite de la conscience phonologique.

³⁷ Faire référence aux tâches développées dans l'outil PHONO (Goigoux, Cèbe, & Paour, 2004) ou des activités d'enseignements de *PhonoDEL* (Monney, Martinet, de Chambrier, & Rouèche, 2016).

phonémiques ont d'ailleurs été observés auprès d'autres populations porteuses de DI (e.g., les travaux sur le syndrome de Down (SD) de Kennedy & Flynn, 2003 ; Van Bysterveldt, Gillon, & Moran, 2006). Ces travaux antérieurs proposaient des tâches de remédiation basées sur l'identification et la segmentation de phonème.

3.3.1.2. Remédiations sur la perception catégorielle

En complément des programmes précités, une remédiation basée sur les spécificités de perception catégorielle des sons de la parole (perception allophonique) chez les personnes porteuses du SW pourrait être proposée. Rappelons que nous avons, en effet, émis l'hypothèse que, dans la population que nous étudions, ces particularités de perception auditive pourraient expliquer une grande partie des difficultés obtenues dans le traitement oral des unités phonologiques.

Nous proposons un entraînement perceptif à la discrimination catégorielle auditive (Veuillet, Magnan, Ecalle et al., 2007). Par exemple, le programme *Fast For Word* propose un allongement des transitions acoustiques de la parole suivant une hypothèse sous-jacente d'un lien entre les difficultés du langage écrit et les déficits perceptifs auditifs (structure spectro-temporelle de la parole). Les exercices d'entraînement mettent en jeu la discrimination de séquences acoustiques, le changement sonore à l'intérieur de phonèmes et de mots, l'identification de phonèmes, l'appariement de syllabes, la compréhension de consignes et la distinction de structures et de règles grammaticales.

L'étude faite par Temple et al. (2003), qui porte sur 20 enfants dyslexiques ayant bénéficié durant 8 semaines du programme que nous venons d'expliquer, a perçu des améliorations des capacités de langage oral et de lecture, conséquences secondaires à un développement de la conscience phonologique. Les travaux de Majerus et al. (2016) ont également testé l'efficacité d'un programme d'entraînement à la perception phonologique des sons du langage auprès de

cinq enfants porteurs du SW. Cette méthode propose de rééduquer la catégorisation explicite et dirigée de son variant sur un continuum. Il a été observé une amélioration progressive mais instable des capacités de perception catégorielle pour tous les enfants de l'étude. Cependant, les effets positifs à long terme de ces deux programmes n'ont pas été mesurés.

3.3.2. Remédiations des habiletés visuo-spatiales et visuo-attentionnelles

Comme exposé précédemment, notre étude longitudinale a relevé des difficultés précoces dans les habiletés visuo-spatiales chez les enfants porteurs du SW. Le champ d'investigation des remédiations de telles habiletés est récent en France et presque inexistant dans la population porteuse de DI.

Nous proposons ici d'évoquer les rares remédiations existantes susceptibles de s'appliquer à la population que nous étudions et plus particulièrement les remédiations des processus visuels primaires, dont le mouvement des saccades oculaires, puis celles qui sont basées sur les habiletés visuo-attentionnelles afin d'augmenter l'empan visuo-attentionnel. Enfin, nous aborderons la récupération visuelle des caractéristiques orthographiques des mots.

3.3.2.1. Remédiations des mouvements oculaires

En premier lieu, notre intérêt s'est porté plus spécifiquement sur la remédiation du mouvement des saccades oculaires, déficitaire chez les personnes porteuses du SW.

Les entraînements basés sur l'enregistrement en temps réel des mouvements oculaires semblent entraîner des bénéfices sur la programmation saccadique lors du traitement de la langue écrite (e.g., les travaux auprès de lecteurs débutants de Lehtimäki & Reilly, 2005 ; les travaux sur la dyslexie de surface de Zorman & Jacquier-Roux, 1994). Plus précisément, dans l'étude de Lehtimäki et Reilly (2005), à la fin de 4 mois d'entraînement (2 séances par semaine de 5 minutes), des effets positifs sont observés dans les tâches de poursuite visuelle (suivre un

stimulus en mouvement sans bouger la tête et inversement) et de lecture (e.g., pour d'autres méthodes similaires voir Launay & Valdois, 2004 ; Lobier & Valdois, 2010 ; Zorzi et al., 2012).

En second lieu, d'autres techniques favorisent également la recherche d'informations visuelle par l'utilisation de cache de lecture, de surligneurs ou de pointage. Par exemple, nous pouvons évoquer la technique de la *Fenêtre attentionnelle* (Basset-Reyne, Metral, & Pinazo, 2007 ; Benois & Jover, 2006 ; Cornu-Leyrit & Ruiz-Reixs, 2008) ou encore l'utilisation du *Paradigme de la fenêtre mobile* (McConkie & Rayner, 1975 ; Rayner, Murphy, Henderson, & Pollatsek, 1989) qui permettraient de remédier les processus liés aux mouvements oculaires.

Si les travaux à venir confirment effectivement que les difficultés dans l'installation en lecture proviennent de déficits oculo-moteurs, les techniques évoquées pourraient être adaptées aux personnes porteuses du SW. En effet, elles reposent sur des consignes simples et explicites, sans manipulation d'outil spécifique ou l'utilisation de l'activité grapho-motrice. En parallèle, il serait tout de même judicieux de leur proposer un premier apprentissage de la manipulation de l'outil informatique (e.g., la méta-analyse de Blok, Oostdam, Otter, & Overmaat, 2002 ; le *Computer Assisted Learning* ou CAL de Dalgarno, 2001). Ces dispositifs informatisés (e.g., les travaux sur les effets des remédiations informatiques de Potocki, Ecalle, & Magnan, 2013) peuvent entraîner les enfants porteurs du SW à réajuster précocement leur regard, en optimisant le traitement de mots isolés ou de listes de mots. *In fine*, ces méthodes permettraient également l'enrichissement du lexique mental en atténuant les effets des difficultés visuo-spatiales lors de la récupération des unités linguistiques.

3.3.2.2. Remédiations des habiletés visuo-attentionnelles

Au regard de nos résultats, nous avons suggéré qu'une réduction de la fenêtre visuo-attentionnelle pouvait être responsable de difficultés dans la récupération visuelle des mots et donc dans l'installation voire l'utilisation des procédures de lecture (Ans et al., 1998). Si les

travaux à venir confirment un déficit de cette nature, un entraînement des habiletés visuo-attentionnelles des personnes porteuses du SW permettrait d'induire une augmentation de l'empan visuo-attentionnel.

Peu de remédiations de ce type paraissent toutefois adaptées aux populations porteuses de DI. Parmi les rares programmes existants, une technique de rééducation visuelle a néanmoins retenu notre attention appelée *Attention mes yeux* (Carret Goutte-Broze, Derrier-Coulougnon, & Icher-Poulaillon, 2005). Ce programme permet de remédier aux déficits visuo-attentionnels et visuo-spatiaux chez des lecteurs porteurs de troubles. Il permet de développer à la fois les capacités perceptives, de discrimination, de mémorisation et d'analyse visuelle, mais également, d'entraîner les stratégies de repérage et d'exploration visuelle. Un effet positif de cet entraînement est observé dont l'augmentation de l'empan visuo-attentionnel.

Il est possible de citer un autre programme d'entraînement basé sur l'*Outil de remédiation des troubles de l'empan visuo-attentionnel* ou COREVA (Valdois, Bosse, & Peyrin, 2014). Celui-ci a été initialement proposé à un enfant présentant une dyslexie de surface avec un déficit sévère de l'empan visuo-attentionnel. Cette rééducation s'étale sur une période de 6 semaines à raison de 15 minutes par jours. Il débute par un entraînement sur un matériel non-verbal (dessins, formes, symboles) puis verbal (lettres) avec une progression du nombre d'éléments présentés (de 1 à 5). Il comptabilise 450 exercices, dont la recherche visuelle et la discrimination de formes, des tâches de similitude visuelle (formes, lettres) et des tâches d'analyse visuelle sur des trigrammes. A l'issue de ce programme de remédiation, un bénéfice est démontré quant à l'augmentation de l'empan visuo-attentionnel. Cette amélioration a eu un impact positif sur les compétences en lecture (mots réguliers et irréguliers).

Même si ce programme doit être adapté (augmentation du temps d'entraînement, simplification des tâches), il est très encourageant à proposer aux personnes porteuses du SW à condition, bien

évidemment, que les hypothèses quant à la réduction de l'empan visuo-attentionnel soient vérifiées dans le SW.

3.3.2.3. *Remédiations de la récupération visuelle des caractéristiques orthographiques des mots*

Nous avons précédemment exposé que les fragilités visuo-spatiales des personnes porteuses du SW pouvaient induire des spécificités dans la récupération visuelle des informations orthographiques des mots. L'idée d'un entraînement de la récupération des caractéristiques orthographiques des mots (identification de la position des lettres dans un mot écrit) permettrait alors de faciliter l'installation de la lecture.

Une augmentation progressive des unités à traiter (graphèmes, syllabes, mots), indépendamment des propriétés phonologiques, peut ainsi être envisagée selon les capacités cognitives des jeunes porteurs du SW (Launay & Valdois, 2004 ; e.g., les travaux sur la dyslexie de Valdois & Launay, 1999).

En complément, il est possible d'envisager une rééducation orthophonique inspirée du programme informatisé *FlashWord* (Marouby-Terriou & Denhière, 2002) qui est proposé aux populations présentant des troubles de la lecture. Elle permet d'entraîner le positionnement du regard sur les caractéristiques visuelles saillantes lors de la lecture, laquelle se voit facilitée. Plus précisément, ce programme propose des tâches de jugement de similitude ou de différence après un affichage « flash » contrôlé de syllabes, de mots ou de pseudo-mots (e.g., les travaux de Bastien-Toniazzo, 1995 ; Klein, 1993 ; Marouby-Terriou & Denhière, 1994). Cette méthode propose d'utiliser les indices visuels (nombre de lettres, hampe et jambage, repérage des voyelles), de repérer les irrégularités orthographiques, de renforcer le lien entre graphèmes et phonèmes ou encore d'épeler des lettres. Ces propositions pourraient permettre aux lecteurs SW de renforcer leurs connaissances orthographiques fragilisées à travers l'utilisation de stratégies visuelles entraînées en parallèle.

3.3.3. Remédiations haptiques

Au vu des spécificités phonologiques et visuo-spatiales repérées chez les enfants porteurs du SW, il est probable qu'il existe des difficultés dans l'établissement des liens entre les représentations orthographiques des graphèmes et les représentations phonologiques correspondantes. Par exemple, l'une des premières techniques que nous proposons d'évoquer est la *Méthode de Borel-Maisony* (Goigoux & Cèbe, 2006) qui, en multipliant les entrées kinesthésiques et sensorielles, peut également favoriser l'apprentissage de la lecture chez les enfants porteurs du SW. Elle propose la mémorisation des relations arbitraires entre graphèmes et phonèmes à travers des symboles gestuels associés. L'un des intérêts réside dans l'absence de recours sémantique qui semble plus difficile d'accès dans la population que nous étudions (Karmiloff-Smith et al., 2003 ; Martens et al., 2008).

Une autre solution envisagée, au regard des principes pédagogiques suggérés par Montessori (1958), se tourne vers l'utilisation d'une *Méthode de remédiation multisensorielle* (visuelle, auditive et haptique³⁸ manuelle ou tactilo-kinesthésique) pour appréhender l'apprentissage de la lecture chez des enfants pré-lecteurs (Bara, & Gentaz, 2011 ; Bara, Gentaz, Colé, & Sprenger-Charolles, 2004 ; e.g., le « *bond effect* » de l'haptique de Fredembach, Hillairet de Boisferon, & Gentaz, 2009 ; Gentaz et al., 2003 ; Hatwell, Streri, & Gentaz, 2000 ; Labat, Vallet, Magnan, & Ecalle, 2015). L'exploration sensori-motrice (tactilo-kinesthésique ou haptique) lors des activités d'entraînement autour de la connaissance des signes linguistiques de notre langue (lettre, associations lettre/sons), semble favoriser la compréhension et l'utilisation du principe alphabétique (Bara et al., 2004 ; Gentaz, Colé, & Bara, 2003 ; e.g., les travaux sur les populations porteuses de DI de Labat, Ecalle, & Magnan 2013). Ces travaux indiquent que le type d'exploration sensorielle (entraînement haptique-visuel-auditif-métaphonologique) a plus d'impact que le type de procédure activé (« global » et analytique au

³⁸ Ce terme renvoie à la notion de « toucher actif » (Hatwell, 1986 ; Robles-De-La-Torre, & Hayward, 2001)

sens de Ans et al., 1998) durant l'exploration du mot (entraînement visuel-auditif-métaphonologique et séquentielle de lettres) (Bara et al., 2004 ; e.g., les travaux sur les enfants à risque de difficulté de lecture de Bara, Gentaz, & Colé, 2007 ; Hillairet de Boisferon, Bara, Gentaz, & Colé, 2007). Dans ce sens, Lederman et Klatzky (1987) ont conceptualisé différentes stratégies d'exploration afin de récupérer chaque propriété des objets proposés telles que la texture, la localisation, l'orientation, la taille, la forme, etc.

L'ajout de la modalité haptique aux programmes d'entraînement phonologique que nous avons proposés chez les enfants porteurs du SW semble pertinente au regard du partage des caractéristiques visuelles, spatiales³⁹ et auditives⁴⁰ du signe linguistique (Bara et al., 2004 ; Fernald, 1943 ; Ofman & Shaevitz, 1963 ; Gentaz et al., 2003 ; Labat et al., 2013). Par ailleurs, la récupération d'informations en modalité haptique est plus séquentielle que « globale », à la différence du mode de perception visuelle qui est davantage « global ». Ainsi, une technique de « tracé multisensoriel » tenant compte des aspects haptiques pourrait favoriser l'établissement du lien entre le traitement visuel et auditif lors du codage orthographique chez les jeunes porteurs du SW. En ce sens, Labat et al. (2013) ont étudié l'effet de l'exploration auditive et haptique sur la reconnaissance visuelle et haptique de lettres et la connaissance de sons auprès d'un enfant porteur du SD. L'absence des effets de l'exploration haptique sur la reconnaissance visuelle de lettre suggère des difficultés de transferts intermodaux. Bien entendu, ces résultats doivent être nuancés même s'ils peuvent être applicables à la population que nous étudions.

A ce titre, nous proposons en suivant de développer un entraînement phonologique et multisensoriel à la connaissance des lettres et de mots déjà existant qui utilise l'exploration visuo-haptique et haptique. Notons qu'avant ce type de remédiation, la représentation des lettres

³⁹ Exploration non linéaire et ordonnée.

⁴⁰ Énonciation du signe tracé.

doit être stockée selon toutes ses modalités en mémoire multisensorielle (propriété visuelle, auditive et motrice).

Ainsi, les travaux de mémoire de Gay et Gor (2015) auprès de 22 adolescents (âge moyen de 16,5 ans) porteurs de DI (légère à modéré) proposaient notamment un programme de remédiation visuo-haptique sur des tâches de reconnaissance de lettres et de lecture de pseudo-mots, lequel était basé sur trois outils. Le premier propose des lettres cursives (Labat, Magnan, & Ecalle, 2011) creusées dans de la mousse et collées sur des supports rigides. Une indication de l'exploration visuelle de ces lettres était fléchée directement sur le support (point bleu de départ et rouge d'arrivée). Ce premier matériel visuo-haptique impliquait donc un traitement analytique de la forme par l'exploration de « suivi de contour » (Bara, Fredembach, & Gentaz, 2010). Le deuxième utilise des lettres dactylographiées en écriture cursive en format papier. Le troisième, présente des illustrations permettant de récupérer l'information sonore de la lettre étudiée par l'activation de la première lettre du mot représenté par le dessin. La temporalité de ce travail était d'une séance par semaine de 20 minutes durant un mois (4 séances au total). Chaque séance proposait l'apprentissage de deux correspondances graphème-phonème à des groupes de 4 ou 5 adolescents. Un bénéfice est globalement observé des habiletés mesurées, malgré l'absence de maintien 11 mois après l'expérience (difficulté de généralisation possible à d'autres tâches, déficits attentionnelles et mnésiques). La limite de ces travaux nous rappelle la nécessité d'un couplage de plusieurs remédiations en parallèle.

L'intérêt d'un tel programme auprès de la population que nous étudions repose sur l'utilisation de séances courtes mais rapprochées, d'un matériel adapté et facile d'accès, de la prise en compte des modalités auditivo-visuo-haptiques et d'une prise en charge individuelle ou en groupe.

3.3.4. Remédiation des habiletés mnésiques

Les résultats de nos deux études indiquent des difficultés précoces dans les habiletés de mémoire à court terme et de manipulation de l'information en mémoire de travail chez les jeunes porteurs du SW.

Quelques programmes de remédiation autour de telles habiletés ont déjà été expérimentés auprès d'autres populations porteuses de DI (Bray, Huffman, & Fletcher, 1999 ; Comblain, 2001 ; Frenkel, 2004 ; Lanfranchi et al., 2004). Par exemple, des entraînements utilisant des tâches d'*Empan verbal auditif*, d'*Empan visuel de Wilson* et d'*Empan spatio-séquentiel* des Corsi Blocks (Milner, 1971) ont été adaptés aux personnes porteuses du SD (Frenkel, 2004). A la différence d'une remédiation standard (3 à 4 séances de 30 minutes), les résultats ont indiqué une amélioration des performances seulement après 8 à 10 séances d'une dizaine de minutes. Il est donc possible d'améliorer les stratégies d'auto-répétition subvocale. Toutefois, ce bénéfice ne garantit en rien le transfert des stratégies à d'autres dimensions, et notamment à la lecture.

D'autres programmes ont permis de stimuler à la fois la mémoire auditivo-verbale et le traitement visuo-attentionnel. Par exemple, des bénéfices ont été observés chez les enfants porteurs de DI via l'utilisation d'exercices informatiques du *RehaCom* (El-Hady, El-Azim, & El-Talawy, 2017). Vingt-quatre modules d'activités sont remédiés par ce programme, dont les capacités attentionnelles, la concentration, la mémoire topologique et les fonctions exécutives (raisonnement logique, planification et formation de concept en situation écologique).

Ces prises en charge semblent particulièrement intéressantes pour les enfants porteurs du SW en alliant à la fois les ressources attentionnelles avec les difficultés de mémoire de travail. Par ailleurs, tout programme rééducatif engage un traitement actif des informations se basant sur l'encodage et la récupération des stratégies de remédiation. Il est donc pertinent de proposer des programmes de remédiation aux altérations mnésiques et plus spécifiquement aux

fragilités dans les mécanismes d'auto-répétition subvocale que nous avons préalablement pointées chez les jeunes porteurs du SW (Menghini et al., 2010 ; Rhodes et al., 2011 ; Vicari et al., 1996).

3.4. Enjeux et perspectives des techniques de remédiation chez les jeunes porteurs du SW

À l'heure actuelle, rares sont les propositions de remédiation autour des compétences de lecture et des processus impliqués spécifiquement adaptées à la population porteuse du SW. En effet, la majorité des études que nous venons d'aborder propose des programmes aux populations de porteuses DI ou aux lecteurs en difficultés/troubles. Il est, dès lors, plus que nécessaire aujourd'hui de prendre appui sur des outils déjà validés auprès d'autres populations atypiques (troubles « Dys- », Syndrome de Down, Trouble du Spectre Autistique, etc.).

Dans cette optique, il paraît donc primordial, avant toute application de ces remédiations, d'effectuer des comparaisons auprès d'autres populations de lecteurs atypiques, dont les personnes porteuses de troubles de lecture, primaires ou associés (Dyslexie, Dysorthographe ou encore Dysphasie). Certaines études antérieures sur les personnes porteuses du SW se sont d'ailleurs accordées sur des profils de lecture similaires aux profils observés auprès des personnes présentant des troubles de lecture (Barca et al., 2010 ; Temple, 2003 ; Tomaiuolo et al., 2002). Si nous appliquons des techniques d'intervention spécifiques à d'autres populations atypiques, le repérage de profils de lecture et les facteurs explicatifs retenus semblent constituer les deux points d'intérêts de ces comparaisons. Par exemple, les populations dyslexiques admettent des déficits phonologiques et/ou visuo-spatiaux pouvant prédire une part de la variance sur les performances en lecture (Bosse et al., 2007 ; Valdois et al., 2003), comme ce que nous avons suggéré chez les lecteurs SW. Selon cette idée, nous avons commencé une étude transversale auprès de lecteurs SW appariés à des jeunes présentant des troubles de la lecture (dyslexie phonologique ou de surface) de même niveau de lecture. Nous

avons utilisé le même protocole que celui de l'étude transversale évoquée dans l'article 3 (cf. Partie 2). D'autres recherches devront être entreprises auprès de populations syndromiques d'étiologie génétique admettant une DI (syndrome de Prader-Willi, syndrome de l'X fragile, Duplication 7q11.23). L'objectif des comparaisons inter-syndromiques, au-delà de la construction de programmes de remédiations communs, serait de déterminer le rôle de certains facteurs cognitifs sur la mise en place de la lecture, dont celui de l'efficacité intellectuelle. Une thèse sur l'acquisition de la lecture auprès des personnes porteuses du syndrome de Prader-Willi, proposant un protocole équivalent à celui mené dans nos travaux, est actuellement en cours de réalisation au sein du LP3C dirigée par Nathalie Marec-Breton (Maître de conférences en Psychologie du Développement). Ainsi, il sera, *in fine*, très intéressant de comparer les deux syndromes sur la base des tâches utilisées pour évaluer les compétences en lecture et les habiletés impliquées.

Au-delà de ces développements, la question de la remédiation ne peut être conçue sans lien avec les conditions d'enseignement, lesquelles peuvent jouer un rôle primordial dans la mise en place de dispositifs adaptés (Ecalte, Magnan, & Gibert, 2006), notamment dans le cadre de l'école inclusive. Quels méthodes et objectifs adopter ? Quelles sont les attentes socio-scolaires sur le type d'enseignement à proposer ? Quelles sont les critères d'inclusions des personnes porteuses de DI (âge chronologique ou âge mental) ? Existe-t-il une ou des périodes plus propices pour qu'une remédiation fonctionne ? Doit-on donner à « apprendre » ou « développer » des processus préalables aux apprentissages ? Autant de questions actuelles que les réflexions autour de l'intégration et l'inclusion scolaire font émerger. Ainsi, et à titre d'exemple, Ecalte et Magnan (2015) préconisent la mise en place d'*Ateliers de Réduction des Difficultés en Lecture* ou ARDiLec (outils informatisés) au sein même des écoles à l'attention des enfants porteurs de DI.

A travers nos questionnements, il importe donc de ne pas oublier la finalité de ces prises en charge qui est de permettre une amélioration de la qualité de vie en termes d'adaptation au quotidien (e.g., les travaux sur l'impact des facteurs environnementaux de Fougeryrollas, 2010).

CONCLUSION GENERALE

L'intérêt des travaux portant sur l'acquisition de la lecture ne fait que s'accroître depuis l'ère du numérique et les multiples possibilités qu'elle propose pour lire. De la linguistique⁴¹ à la psychologie cognitive⁴² et développementale⁴³ en passant par le champ de la psycholinguistique⁴⁴, les recherches s'intéressant spécifiquement à l'acquisition de la lecture restent néanmoins très rares auprès des populations atypiques.

Notre projet, bien qu'exploratoire, se centrait sur l'acquisition de la lecture, avant et au début de son enseignement, auprès de personnes francophones porteuses du SW. Nous avons mesuré les compétences de lecture, mais également les habiletés impliquées dans son installation, dont la connaissance du code, le lexique, la phonologie, le traitement visuo-spatial, la mémoire et l'attention. Les résultats suggèrent que des altérations dans les capacités méta-phonologiques et visuo-spatiales peuvent expliquer, en partie, les difficultés d'acquisition de la lecture dans ce syndrome. Nous supposons que ces deux habiletés influencent l'apprentissage du langage écrit de façon indépendante et à des degrés différents. Toutefois, ces résultats exploratoires restent à pondérer par l'objectivation de diverses limites méthodologiques.

Dans la continuité de ces travaux, nous avons proposé quelques perspectives de recherche afin d'affiner la compréhension des mécanismes cognitifs impliqués dans la production de ces compétences en lecture chez les lecteurs SW. Enfin, nous avons évoqué l'adaptation des outils de remédiation et des prises en charge précoces, en vue d'une meilleure insertion sociale, scolaire et professionnelle (loi du 11 février 2005). Rappelons qu'en France,

⁴¹ Étude du langage et des systèmes linguistiques.

⁴² Étude des liens entre les compétences de lecture et les habiletés cognitives impliquées dans son installation : perception, langage oral, lexique, phonologie, visuo-spatial, mémoire, fonctions exécutives, etc.

⁴³ Étude des facteurs prédicteurs des possibles installations de la lecture.

⁴⁴ Étude de la modélisation des liens entre la cognition et le langage.

12 à 20 % des enfants de 8 ans présentent des difficultés relativement importantes en lecture (Billard et al., 2008). Tous ne deviennent donc pas lecteurs experts. Ce n'est que très récemment (fin du XIX^{ème} siècle) que les études ont interrogé les facteurs de réussite ou de difficultés dans l'apprentissage de la lecture, par l'observation notamment de troubles de lecture, dont les premières formes de dyslexie (Valdois, 2006, 2008 ; Whitney & Cornelissen, 2005).

En tenant compte des facteurs socio-économiques et contextuels de notre société, il est donc plus impératif que jamais, de s'inscrire dans l'ère proposée par l'école inclusive, d'évaluer avec précision la sévérité des difficultés ou troubles, de proposer des aides spécifiques et adaptées, des stratégies d'apprentissage et de remédiation, et enfin, de coordonner les différentes interventions thérapeutiques et pédagogiques.

Nous terminerons en relevant qu'aucune méthode « magique » n'existe et ne peut donc être préconisée pour tous les lecteurs admettant des difficultés ou troubles de lecture. Cependant, il est possible aujourd'hui de proposer quelques pistes de remédiation, après une identification rigoureuse des forces et faiblesses cognitives de l'enfant pré-lecteur ou lecteur, pouvant permettre d'accéder au plaisir de l'activité de lecture. Nous ne pouvons alors que terminer ce travail par l'évocation de Voltaire pour qui « *en lisant pour la première fois un bon livre, on doit éprouver le même plaisir que si l'on faisait un nouvel ami : relire un livre qu'on a lu, c'est un ancien ami qu'on revoit.* » (cité par Delessert, 1840, p. 1187).

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

A

- Abbeduto, L., Warren, S. F., & Conners, F. A. (2007). Language development in Down syndrome: From the prelinguistic period to the acquisition of literacy. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *13*, 247-261. doi: 10.1002/mrdd.20158
- Adrien, J. L., Barthélémy, C., Couturier, G., Boiron, M., & Dansart, P. (1992). Infantile autism. Evaluation of cognitive and social disorders and therapeutic applications. *Soins. Psychiatrie*, (140-141), 21.
- Aghababian, V., & Nazir, T. A. (2000). Developing normal reading skills: aspects of the visual processes underlying word recognition. *Journal of experimental child psychology*, *76*(2), 123-150. doi: 10.1006/jecp.1999.2540
- Ahlgrim-Delzell, L., Browder, D. M., Wood, L., Stanger, C., Preston, A. I., & Kemp-Inman, A. (2016). Systematic instruction of phonics skills using an iPad for students with developmental disabilities who are AAC users. *The Journal of Special Education*, *50*(2), 86-97. doi: 10.1177/0022466915622140
- Alberto, P. A., Waugh, R. E., & Fredrick, L. D. (2010). Teaching the reading of connected text through sight-word instruction to students with moderate intellectual disabilities. *Research in developmental disabilities*, *31*(6), 1467-1474. doi: 10.1016/j.ridd.2010.06.011
- Allor, J. H., Mathes, P. G., Roberts, J. K., Cheatham, J. P., & Champlin, T. M. (2010). Comprehensive reading instruction for students with intellectual disabilities: Findings from the first three years of a longitudinal study. *Psychology in the Schools*, *47*(5), 445-466. doi: 10.1002/pits.20482
- Alloway, T. P., Gathercole, S. E., & Pickering, S. J. (2006). Verbal and visuospatial short-term and working memory in children: Are they separable? *Child development*, *77*(6), 1698-1716. doi: 10.1111/j.1467-8624.2006.00968.x
- American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th Edition). Arlington, VA: Author.
- Ans, B., Carbonnel, S., & Valdois, S. (1998). A connectionist multiple-trace memory model for polysyllabic word reading. *Psychological Review*, *105*(4), 678-723. doi: 10.1037//0033-295X.105.4.678-723
- Anthony, J. L., & Francis, D. J. (2005). Development of phonological awareness. *Current Directions in Psychological Science*, *14*(5), 255-259. doi: 10.1111/j.0963-7214.2005.00376.x

- Anthony, J. L., Williams, J. M., McDonald, R., Corbitt-Shindler, D., Carlson, C. D., & Francis, D. J. (2006). Phonological processing and emergent literacy in Spanish-speaking preschool children. *Annals of dyslexia*, *56*(2), 239-270. doi: 10.1007/s11881-006-0011-5
- Anthony, J. L., Williams, J. M., McDonald, R., & Francis, D. J. (2007). Phonological processing and emergent literacy in younger and older preschool children. *Annals of dyslexia*, *57*(2), 113-137. doi: 10.1007/s11881-007-0008-8
- Arrington, C. N., Kulesz, P. A., Francis, D. J., Fletcher, J. M., & Barnes, M. A. (2014). The contribution of attentional control and working memory to reading comprehension and decoding. *Scientific Studies of Reading*, *18*(5), 325-346. doi: 10.1080/10888438.2014.902461
- Atkinson, J., & Braddick, O. (2010). From genes to brain development to phenotypic behavior: "Dorsal-stream vulnerability" in relation to spatial cognition, attention, and planning of actions in Williams syndrome (WS) and other developmental disorders. *Progress in brain research*, *189*, 261-283. doi: 10.1016/B978-0-444-53884-0.00029-4
- Atkinson, J., Braddick, O., Anker, S., Curran, W., Andrew, R., Wattam-Bell, J., & Braddick, F. (2003). Neurobiological models of visuospatial cognition in children with Williams syndrome: measures of dorsal-stream and frontal function. *Developmental Neuropsychology*, *23*(1-2), 139-172. doi: 10.1080/87565641.2003.9651890
- Atkinson, J., Braddick, O., Rose, F. E., Searcy, Y. M., Wattam-Bell, J., & Bellugi, U. (2006). Dorsal-stream motion processing deficits persist into adulthood in Williams syndrome. *Neuropsychologia*, *44*(5), 828-833. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2005.08.002
- Atkinson, J., & Braddick, O. (2007). Visual and visuo-cognitive development in children born very prematurely. *Progress in brain research*, *164*, 123-149. doi: 10.1016/S0079-6123(07)64007-2
- Atwell, J. A., Conners, F. A., & Merrill, E. C. (2003). Implicit and explicit learning in young adults with mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, *108*(1), 56-68. doi: 10.1352/0895-8017(2003)108<0056:IAELIY>2.0.CO;2
- Averbach, E., & Sperling, G. (1961). Short-term storage of information in vision. In E. C. Cherry (Ed.), *Symposium on Information Theory* (pp. 196-211). London: Butterworth.
- Awadh, F. H., Phénix, T., Antzaka, A., Lallier, M., Carreiras, M., & Valdois, S. (2016). Cross-language modulation of visual attention span: an Arabic-French-Spanish comparison in skilled adult readers. *Frontiers in psychology*, *7*, 307-317. doi: 10.3389/fpsyg.2016.00307

B

- Baddeley, A. D. (2000). Short-term and working memory. In E. Tulving & F. I. M. Craik (Eds.), *The Oxford handbook of memory* (pp. 77-92). New York: Oxford University Press.

- Baddeley, A., & Gathercole, S. (1992). Learning to read: The role of the phonological loop. In J. Alegria, D. Holender, J. Junca de Morais & M. Radeau (Ed.), *Analytic approaches to human cognition* (pp. 153-167). Oxford, England: North-Holland.
- Baddeley, A., & Jarrold, C. (2007). Working memory and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(12), 925-931. doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.00979.x
- Bara, F., Fredembach, B., & Gentaz, É. (2010). Rôle des procédures exploratoires manuelles dans la perception haptique et visuelle de formes chez des enfants scolarisés en cycle 2. *L'année psychologique*, 110(2), 197-225. doi: 10.4074/S0003503310002022
- Bara, F., & Gentaz, E. (2011). Haptics in teaching handwriting: The role of perceptual and visuo-motor skills. *Human movement science*, 30(4), 745-759. doi: 10.1016/j.humov.2010.05.015
- Bara, F., Gentaz, É., & Colé, P. (2004). Les effets des entraînements phonologiques et multisensoriels destinés à favoriser l'apprentissage de la lecture chez les jeunes enfants. *Enfance*, 56(4), 387-403. doi: 10.3917/enf.564.0387
- Bara, F., Gentaz, E., & Colé, P. (2007). Haptics in learning to read with children from low socio-economic status families. *British Journal of Developmental Psychology*, 25(4), 643-663. doi: 10.1348/026151007X186643
- Bara, F., Gentaz, E., Colé, P., & Sprenger-Charolles, L. (2004). The visuo-haptic and haptic exploration of letters increases the kindergarten-children's understanding of the alphabetic principle. *Cognitive development*, 19(3), 433-449. doi: 10.1016/j.cogdev.2004.05.003
- Barca, L., Bello, A., Volterra, V., & Burani, C. (2010). Lexical-semantic reading in a shallow orthography: evidence from a girl with Williams Syndrome. *Reading and Writing*, 23(5), 569-588. doi: 10.1007/s11145-009-9192-8
- Barker, R. M., Sevcik, R. A., Morris, R. D., & Ronski, M. (2013). A model of phonological processing, language, and reading for students with mild intellectual disability. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 118(5), 365-380. doi: 10.1352/1944-7558-118.5.365
- Basset-Reyne, P., Metral, E., & Pinazo, A. (2007). *Fenêtre attentionnelle [logiciel]*. St Genis les Ollières, France : Gerip.
- Bastien-Toniazzo, M. (1995). L'importance de l'ordre des lettres dans l'acquisition de la lecture. *Revue française de pédagogie*, 113, 51-58. doi: 10.3406/rfp.1995.1217
- Bastien-Toniazzo M., Magnan A., & Bouchafa H. (1999). Nature des représentations du langage écrit aux débuts de l'apprentissage de la lecture : un modèle interprétatif. *Journal international de psychologie*, 34(1), 43-58. doi: 10.1080/002075999400096
- Baulieu, K. (2001). La structure interne de la syllabe : ce qu'en disent les lapsus. *Proceedings in Colloque des étudiants en Science du langage (CESLa)*. Montréal, Canada : Université de Québec.

- Bayliss, D. M., Jarrold, C., Baddeley, A. D., & Leigh, E. (2005). Differential constraints on the working memory and reading abilities of individuals with learning difficulties and typically developing children. *Journal of Experimental Child Psychology*, 92(1), 76-99. doi: 10.1016/j.jecp.2005.04.002
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St-George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12(1), 7-29. doi: 10.1162/089892900561959
- Bellugi, U., Marks, A. B., Bihrlé, A., & Sabo, H. (1993). Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome. In D. Bishop & K. Mogford (Ed.), *Language development in exceptional circumstances* (pp. 177-189). Edinburgh: Psychology Press.
- Benois, C., & Jover, M. (2006). Dysfonctionnement visuo-spatial chez l'enfant : cadre nosographique, dépistage et rééducation. In J. Corraze & J. M. Albaret (Ed.), *Entretiens de Bichat : Entretiens de Psychomotricité* (pp. 69-81). Paris : Expansion Scientifique Française.
- Benton, A. L. (1955). *Benton Visual Retention Test (5th Edition)*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.
- Berger, D. (2002). Lecture et déficit intellectuel léger : quelles difficultés et quelles pratiques pédagogiques ? *Revue Européenne du Handicap Mental*, 24, 15-28. Repéré sur <http://www.bdsp.ehesp.fr/Base/261820/>
- Billard, C., Fluss, J., Ducot, B., Warszawski, J., Ecalle, J., Magnan, A., ... Ziegler, J. (2008). Étude des facteurs liés aux difficultés d'apprentissage de la lecture. À partir d'un échantillon de 1062 enfants de seconde année d'école élémentaire. *Archives de pédiatrie*, 15(6), 1058-1067. doi: 10.1016/j.arcped.2008.02.020
- Billard, C., & Touzin, M. (2012). *L'EDA : Évaluation Des fonctions cognitives et Apprentissages*. Paris : Ortho Éditions.
- Biot-Chevrier, C., Ecalle, J., & Magnan, A. (2009). Poids des connaissances alphabétiques précoces dans l'acquisition de l'écrit : une étude longitudinale auprès d'enfants de 5 à 10 ans. *Archives de psychologie*, 74, 205-226.
- Bird, E. K. R., Cleave, P. L., & McConnell, L. (2000). Reading and phonological awareness in children with Down syndrome: A longitudinal study. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 9(4), 319-330. doi: 10.1044/1058-0360.0904.319
- Bishop, D. V. (2008). Specific language impairment, dyslexia, and autism: Using genetics to unravel their relationship. In C. F. Norbury, J. B. Tomblin & D. V. M. Bishop (Ed.), *Understanding Developmental Language Disorders: From Theory to Practice* (pp. 67-78). Hove: Psychology Press.
- Blackburn, E. H., & Gall, J. G. (1978). A tandemly repeated sequence at the termini of the extrachromosomal ribosomal RNA genes in *Tetrahymena*. *Journal of molecular biology*, 120(1), 33-53. doi: 10.1016/0022-2836(78)90294-2
- Blischak, D. M., Shah, S. D., Lombardino, L. J., & Chiarella, K. (2004). Effects of phonemic awareness instruction on the encoding skills of children with severe speech impairment. *Disability and Rehabilitation*, 26(21-22), 1295-1304. doi: 10.1080/09638280412331280325

- Blok, H., Oostdam, R., Otter, M. E., & Overmaat, M. (2002). Computer-assisted instruction in support of beginning reading instruction: A review. *Review of educational research*, 72(1), 101-130. doi: 10.3102/00346543072001101
- Boddaert, N., Mochel, F., Meresse, I., Seidenwurm, D., Cachia, A., Brunelle, F., ... Zilbovicius, M. (2006). Parieto-occipital grey matter abnormalities in children with Williams syndrome. *NeuroImage*, 30(3), 721-725. doi: 10.1016/j.neuroimage.2005.10.051
- Bogliotti, C., Serniclaes, W., Messaoud-Galusi, S., & Sprenger-Charolles, L. (2008). Discrimination of speech sounds by children with dyslexia: Comparisons with chronological age and reading level controls. *Journal of Experimental Child Psychology*, 101(2), 137-155. doi: 10.1016/j.jecp.2008.03.006
- Bosse, M. L. (2004). Activités et adaptations pédagogiques pour la prévention et la prise en compte de la dyslexie à l'école. Dans S. Valdois, P. Colé & D. David (Ed.), *Apprentissage de la lecture et dyslexies développementales : de la théorie à la pratique* (pp. 233-258). Marseille : Solal.
- Bosse, M. L. (2005). De la relation entre acquisition de l'orthographe lexicale et traitement visuo-attentionnel chez l'enfant. Dans S. Borel-Maisonny (Ed.), *L'orthographe lexicale - Rééducation orthophonique* (pp. 9-30). Paris : Otho Édition.
- Bosse, M. L., Commandeur-Lacôte, P., & Limbert, L. (2007). La mémorisation de l'orthographe d'un mot lu en fonction du traitement visuel pendant la lecture. *Psychologie et éducation*, 1, 47-58. Repéré sur <https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00854553>
- Bosse, M. L., Tainturier, M. J., & Valdois, S. (2007). Developmental dyslexia: The visual attention span deficit hypothesis. *Cognition*, 104(2), 198-230. doi: 10.1016/j.cognition.2006.05.009
- Bosse, M. L., & Valdois, S. (2009). Influence of the visual attention span on child reading performance: A cross-sectional study. *Journal of Research in Reading*, 32(2), 230-253. doi: 10.1111/j.1467-9817.2008.01387.x
- Bosse, M. L., Valdois, S., & Tainturier, M. J. (2003). Analogy without priming in early spelling development. *Reading and Writing*, 16(7), 693-716. doi: 10.1023/A:1025883815395
- Boudreau, D. (2002). Literacy skills in children and adolescents with Down syndrome. *Reading and Writing*, 15, 497-525. doi: 10.1023/A:1016389317827
- Bowey, J. A. (2005). Predicting individual differences in learning to read. In M. Snowling & C. Hulme (Ed.), *The science of reading: A handbook* (pp. 155-172). Oxford, UK: Blackwell.
- Bowey, J. A., & Muller, D. (2005). Phonological recoding and rapid orthographic learning in third-graders' silent reading: A critical test of the self-teaching hypothesis. *Journal of experimental child psychology*, 92(3), 203-219. doi: 10.1016/j.jecp.2005.06.005
- Braddick, O., & Atkinson, J. (2011). Development of human visual function. *Vision research*, 51(13), 1588-1609. doi: 10.1016/j.visres.2011.02.018

- Bradley, L., & Bryant, P. E. (1985). *Rhyme and reason in reading and spelling (International Academy for Research in Learning Disabilities Monograph Series No. 1)*. Ann Arbor, MI: University of Michigan Press.
- Bray, N. W., Huffman, L. F., & Fletcher, K. L. (1999). Developmental and intellectual differences in self-report and strategy use. *Developmental Psychology, 35*(5), 1223. doi: 10.1037//0012-1649.35.5.1223
- Brickenkamp, R., Schmidt-Atzert, L., & Liepmann, D. (2016). *Test d'Attention Concentrée-Révisé ou d2-R*. Paris : Édition Hogrefe France.
- Brock, J. (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology, 19*(1), 97-127. doi: 10.1017/S095457940707006X
- Browder, D., Ahlgrim-Delzell, L., Flowers, C., & Baker, J. (2012). An evaluation of a multicomponent early literacy program for students with severe developmental disabilities. *Remedial and Special Education, 33*(4), 237-246. doi: 10.1177/0741932510387305
- Browder, D. M., Spooner, F., Ahlgrim-Delzell, L., Harris, A., & Wakeman, S. (2008). A meta-analysis on teaching mathematics to students with significant cognitive disabilities. *Exceptional Children, 74*, 407- 432. doi: 10.1177/001440290807400401
- Browder, D. M., Wakeman, S. Y., Spooner, F., Ahlgrim-Delzell, L., & Algozzinexya, B. (2006). Research on reading instruction for individuals with significant cognitive disabilities. *Exceptional children, 72*(4), 392-408. doi: 10.1177/001440290607200401
- Brun-Henin, F., Velay, J. L., Beecham, Y., & Cariou, S. (2012). Troubles d'écriture et dyslexie : revue théorique, aspects cliniques et approche expérimentale. *Développements, 4*(13), 4-28. doi: 10.3917/devel.013.0004
- Büchel, F. P., & Paour, J. L. (2005). Déficience intellectuelle : Déficits et remédiation cognitive. *Enfance, 57*(3), 227-240. doi: 10.3917/enf.573.0227
- Buckel, S. J. (1985). Attaining basic educational skills: reading, writing and number. In D. Lane & B. Stratford (Eds.), *Current approaches to Down's syndrome* (pp. 315-343). Eastbourne: Holt, Rinehart & Winston.
- Buckley, S., & Bird, G. (2002). Cognitive development and education: Perspectives on Down syndrome from a twenty-year research programme. In M. Cuskally, A. Jobling & S. Buckley (Eds.), *Down syndrome across the life span* (pp. 66-80). London: Whurr Publishers.
- Bundesen, C. (1990). A theory of visual attention. *Psychological review, 97*(4), 523-547. doi: 10.1037/0033-295X.97.4.523
- Bundesen, C. (1998). Visual selective attention: Outlines of a choice model, a race model and a computational theory. *Visual Cognition, 5*(1-2), 287-309. doi: 10.1080/713756774
- Burani, C., Arduino, L. S., & Barca, L. (2007). Frequency, not age of acquisition, affects Italian word naming. *European Journal of Cognitive Psychology, 19*, 828-866. doi: 10.1080/09541440600847946

- Burgess, S. R., Hecht, S. A., & Lonigan, C. J. (2002). Relations of the home literacy environment (HLE) to the development of reading-related abilities: A one-year longitudinal study. *Reading Research Quarterly*, 37(4), 408-426. doi: 10.1598/RRQ.37.4.4
- Bussy, G., Charrin, E., Brun, A., Curie, A., & Des Portes, V. (2011). Implicit procedural learning in fragile X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(5), 521-528. doi: 10.1111/j.1365-2788.2011.01410.x

C

- Cain, K., Oakhill, J., & Bryant, P. (2004). Children's reading comprehension ability: Concurrent prediction by working memory, verbal ability, and component skills. *Journal of Educational Psychology*, 96(1), 31-42. doi: 10.1037/0022-0663.96.1.31
- Campbell, L. E., Daly, E., Toal, F., Stevens, A., Azuma, R., Karmiloff-Smith, A. ... Murphy, K. C. (2009). Brain structural differences associated with the behavioural phenotype in children with Williams syndrome. *Brain Research*, 1258, 96-107. doi: 10.1016/j.brainres.2008.11.101
- Campione, J. C., Brown, A. L., & Ferrara, R. A. (1982). Mental retardation and intelligence. In R. J. Sternberg (Ed.), *Handbook of human intelligence* (pp. 392-490). New York: Cambridge University Press.
- Carlisle, J. F. (2000). Awareness of the structure and meaning of morphologically complex words: Impact on reading. *Reading and writing*, 12(3), 169-190. doi: 10.1023/A:10081319
- Carlisle, J. F. (2003). Morphology matters in learning to read: A commentary. *Reading Psychology*, 24(3-4), 291-322. doi: 10.1080/02702710390227369
- Carney, D. P. J., Brown, J. H., & Henry, L. A. (2013). Executive function in Williams and Down syndromes. *Research in developmental disabilities*, 34(1), 46-55. doi: 10.1016/j.ridd.2012.07.013
- Carrasco, X., Castillo, S., Aravena, T., Rothhammer, P., & Aboitiz, F. (2005). Williams syndrome: Pediatric, neurologic, and cognitive development. *Pediatric Neurology*, 32(3), 166-172. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2004.09.013
- Carret Goutte-Broze, C., Derrier-Coulougnon, C., & Icher-Poulaillon, N. (2005). *Attention mes yeux : rééducation du champ visuel fonctionnel avec systématisation des stratégies*. Isbergues, France : Ortho Édition.
- Carter, E. W., Owens, L., Trainor, A. A., Sun, Y., & Swedeen, B. (2009). Self-determination skills and opportunities of adolescents with severe intellectual and developmental disabilities. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 114(3), 179-192. doi: 10.1352/1944-7558-114.3.179

- Casalis, S., & Louis-Alexandre, M. F. (2000). Morphological analysis, phonological analysis and learning to read French: A longitudinal study. *Reading and Writing*, 12(3), 303-335. doi: 10.1023/A:1008177205648
- Casalis, S., Parriaud, F. B., Cavalli, E., Chaix, Y., Colé, P., Leloup, G., ... Zoubrinetzky, R. (2018). *Les dyslexies*. Paris : Elsevier Health Sciences.
- Cashon, C. H., Ha, O. R., Allen, C. L., Graf, K. M., Saffran, J. R., & Mervis, C. B. (2009, avril). *9- to 20-month-olds with Williams syndrome are linguistic statistical learners*. Paper presented at the biennial meeting of the Society for Research in Child Development, Denver, CO.
- Castles, A., Bates, T., Coltheart, M., Luciano, M., & Martin, N. G. (2006). Cognitive modelling and the behaviour genetics of reading. *Journal of Research in Reading*, 29(1), 92-103. doi: 10.1111/j.1467-9817.2006.00294.x
- Castles, A., & Coltheart, M. (2004). Is there a causal link from phonological awareness to success in learning to read? *Cognition*, 91(1), 77-111. doi: 10.1016/S0010-0277(03)00164-1
- Catterall, C., Howard, S., Stojanovik, V., Szczerbinski, M., & Wells, B. (2006). Investigating prosodic ability in Williams syndrome. *Clinical linguistics & phonetics*, 20(7/8), 531-538. doi: 10.1080/02699200500266380
- Cavallini, F., Berardo, F., & Perini, S. (2010). Mental retardation and reading rate: Effects of precision teaching. *Life Span and Disability*, 13(1), 87-101. Repéré sur <https://pdfs.semanticscholar.org/ae1d/a254447c13d78e3129b4b9956039f9c8fc44.pdf>
- Channell, M. M., Loveall, S. J., & Conners, F. A. (2013). Strengths and weaknesses in reading skills of youth with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 34(2), 776-787. doi: 10.1016/j.ridd.2012.10.010
- Chapman, R., & Hesketh, L. (2001). Language, cognition, and short-term memory in individuals with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 1-7. doi: 10.3104/reviews.108
- Chauveau, G. (2011). *Comprendre l'enfant apprenti lecteur*. Paris : Retz.
- Chetail, F., & Mathey, S. (2009). The syllable frequency effect in visual recognition of French words: A study in skilled and beginning readers. *Reading and Writing*, 22(8), 955-973. doi: 10.1007/s11145-008-9135-9
- Chevrie-Muller, C., Maillard, C., Simon, A-M., & Fournier, S. (2010). *L2MA2- langage oral, langage écrit, mémoire, attention*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Clay, M. M. (1966). *Emergent reading behavior Unpublished doctoral dissertation*. Auckland: University of Auckland.
- Cognet, G. (2006). *Nouvelle échelle métrique de l'intelligence-2 (NEMI-2)*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Cohen, M. (1997). *Children's memory scale*. San Antonio, TX: Psychological Corporation.

- Cohen, D., Rivière, J. P., Plaza, M., Thompson, C., Chauvin, D., Hambourg, N., ... Flament, M. (2001). Word identification in adults with mild mental retardation: Does IQ influence reading achievement? *Brain and Cognition*, 46(1-2), 69-73.
- Colé, P., Magnan, A., & Grainger, J. (1999). Syllable-sized units in visual word recognition: Evidence from skilled and beginning readers of French. *Applied psycholinguistics*, 20(4), 507-532.
- Colé, P., Marec-Breton, N., Royer, C., & Gombert, J. E. (2003). Morphologie des mots et apprentissage de la lecture. Dans S. Borel-Maisonny (Ed.), *Langage écrit : morphologie et conscience morphologique - Rééducation Orthophonique* (pp.57-76). Paris : Otho Édition.
- Coltheart, M. (1978). Lexical access in simple reading tasks. In G. Underwood (Ed.), *Strategies of information processing* (pp. 151-216). London: Academic Press.
- Coltheart, M., Rastle, K., Perry, C., Langdon, R., & Ziegler, J. (2001). DRC: a dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review*, 108(1), 204-256. doi: 10.1037/0033-295X.108.1.204
- Comblain, A. (2001). Fonctionnement mnésique. In R. J. Rondal & A. Comblain (Ed.), *Manuel de psychologie des handicaps. Sémiologie et principes de remédiation* (pp. 17-47). Sprimont, Belgique : Mardaga.
- Connors, F. A. (2003). Reading skills and cognitive abilities of individuals with mental retardation. In L. Abbeduto (Ed.), *Language and communication in Mental Retardation* (pp. 191-229). London: Academic Press.
- Connors, F. A., Atwell, J. A., Rosenquist, C. J., & Sligh, A. C. (2001). Abilities underlying decoding differences in children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(4), 292-299. doi: 10.1046/j.1365-2788.2001.00319.x
- Connors, F. A., Moore, M. S., Loveall, S. J., & Merrill, E. C. (2011). Memory profiles of Down, Williams, and fragile X syndromes: Implications for reading development. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 32(5), 405-417. doi: 10.1097/DBP.0b013e3182168f95
- Connors, F. A., Rosenquist, C. J., Sligh, A. C., Atwell, J. A., & Kiser, T. (2006). Phonological reading skills acquisition by children with mental retardation. *Research in developmental disabilities*, 27(2), 121-137. doi: 10.1016/j.ridd.2004.11.015
- Cornish, K., Cole, V., Longhi, E., Karmiloff-Smith, A., & Scerif, G. (2013). Mapping developmental trajectories of attention and working memory in fragile X syndrome: Developmental freeze or developmental change? *Development and psychopathology*, 25(2), 365-376. doi: 10.1017/S0954579412001113
- Cornu-Leyrit, A., & Ruiz-Reixs, C. (2008). *Tâches attentionnelles*. Isbergues, France : Ortho Édition.
- Corsi, P. M. (1972). Human memory and the medial temporal region of the brain. *Dissertation Abstracts International*, 34, 819B

- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Gianesini, T., & Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: a comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(5), 1770-1780. doi: 10.1016/j.ridd.2013.01.024
- Courbois, Y., & Facon, B. (2014). Les savoirs de la psychologie cognitive. Dans C. Gardou (Ed.), *Handicap, une encyclopédie des savoirs* (pp. 257-272). Toulouse : ERES.
- Courbois, Y., & Paour, J.-L. (2007). Le retard mental. In S. Ionescu & A. Blanchet (Ed.), *Psychologie du développement et de l'éducation* (pp. 377-406). Paris : PUF.
- Cowan, N. (1999). An embedded-processes model of working memory. In A. Miyake & P. Shah (Ed.), *Models of working memory: Mechanisms of active maintenance and executive control* (pp. 62-101). London: Cambridge University Press.
- Cowie, D., Braddick, O., & Atkinson, J. (2012). Visually guided step descent in children with Williams syndrome. *Developmental science, 15*(1), 74-86. doi: 10.1111/j.1467-7687.2011.01104.x
- Cunningham, A. E., Perry, K. E., & Stanovich, K. E. (2001). Converging evidence for the concept of orthographic processing. *Reading and Writing, 14*(5-6), 549-568. doi: 10.1023/A:1011100226798
- Cupples, L., & Iacono, T. (2002). The efficacy of 'whole word' versus 'analytic' reading instruction for children with Down syndrome. *Reading and Writing, 15*(5-6), 549-574. doi: 10.1023/A:1016385114848

D

- Dalgarno, B. (2001). Interpretations of constructivism and consequences for computer assisted learning. *British Journal of Educational Technology, 32*(2), 183-194. doi: 10.1111/1467-8535.00189
- Danielsson, H., Henry, L., Messer, D., Carney, D. P., & Rönnerberg, J. (2016). Developmental delays in phonological recoding among children and adolescents with Down syndrome and Williams syndrome. *Research in developmental disabilities, 55*, 64-76. doi: 10.1016/j.ridd.2016.03.012
- Danielsson, H., Henry, L., Messer, D., & Rönnerberg, J. (2012). Strengths and weaknesses in executive functioning in children with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities, 33*(2), 600-607. doi: 10.1016/j.ridd.2011.11.004
- Danon-Boileau, L., & Barbier, D. (2002). *Play on: Un logiciel d'entraînement à la lecture*. CD-ROM PC: Audivi-Média.
- Davidson, M. C., Amso, D., Anderson, L. C., & Diamond, A. (2006). Development of cognitive control and executive functions from 4 to 13 years: Evidence from manipulations of memory, inhibition, and task switching. *Neuropsychologia, 44*(11), 2037-2078. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2006.02.006

- Davis, C. J. (2010). The spatial coding model of visual word identification. *Psychological Review*, 117(3), 713-758. doi: 10.1037/a0019738
- Davis, D. (2011). Naming speed, letter-sound automaticity, and acquiring blending skills among students with moderate intellectual disabilities. *Educational Psychology and Special Éducation Dissertations*, 5-7. Repéré sur https://scholarworks.gsu.edu/cgi/viewcontent.cgi?article=1074&context=epse_diss
- De Agostini, M., Metz-Lutz, M. N., Van Hout, A., Chavance, M., Deloche, G., Pavao-Martins, I., & Dellatolas, G. (1998). Batterie d'évaluation du langage oral de l'enfant aphasique (ELOLA) : standardisation française (4-12 ans). *Revue de neuropsychologie*, 8, 319-67.
- Dehaene, S. (1997). *The number sense: How the mind creates mathematics*. New York: Oxford University Press.
- Dekker, T. M., & Karmiloff-Smith, A. (2011). The dynamics of ontogeny: A neuroconstructivist perspective on genes, brains, cognition and behavior. In J. Christensen & A. Gomila (Ed.), *Progress in brain research* (pp. 23-33). New-York: Elsevier.
- Delage, H., & Frauenfelder, U. (2012). Développement de la mémoire de travail et traitement des phrases complexes : Quelle relation ? Dans SHS web of conferences. *3ème congrès mondial de linguistique française* (pp. 1555-1573). Repéré sur <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:82789>
- Delessert, B. (1840). *Le Guide Du Bonheur*. Paris : Broché.
- DeLoache, J. S. (2000) Dual representation and young children's use of scale models. *Child Development*, 71(2), 329-338. doi: 10.1111/1467-8624.00148
- Deltour J. J., & Hupkens D. (1980). *Test de Vocabulaire Actif et Passif, TVAP*. Paris : Editions EAP.
- Deltour, J. J., & Hupkens, D. (1990). *Test de vocabulaire actif et passif pour enfants de 3 à 5 ans - TVAP*. Issy-les-Moulineaux : Édition scientifiques et psychologiques.
- Deltour, J. J., & Hupkens, D. (2011). *DEDALE : Batterie du dépistage expérimental des difficultés d'apprentissage de la lecture et de l'écriture*. Paris : Eurotests Édition.
- Démonet, J. F., Taylor, M. J., & Chaix, Y. (2004). Developmental dyslexia. *The Lancet*, 363(9419), 1451-1460. doi: 10.1016/S0140-6736(04)16106-0
- Demont, É., & Gombert, J. É. (2004). L'apprentissage de la lecture : Evolution des procédures et apprentissage implicite. *Enfance*, 56(3), 245-257. doi: 10.3917/enf.563.0245
- Demoulin, C., & Kolinsky, R. (2016). Does learning to read shape verbal working memory? *Psychonomic bulletin & review*, 23(3), 703-722. doi: 10.3758/s13423-015-0956-7
- Deruelle, C., Schön, D., Rondan, C., & Mancini, J. (2005). Global and local music perception in children with Williams syndrome. *Neuroreport*, 16(6), 631-634.
- Dessalegn, B., Landau, B., & Rapp, B. (2013). Consequences of severe visual-spatial deficits for reading acquisition: Evidence from Williams syndrome. *Neurocase*, 19(4), 328-347. doi: 10.1080/13554794.2012.667127

- Dessalegn, B., & Landau, B. (2008). More than meets the eye: The role of language in binding and maintaining feature conjunctions. *Psychological Science, 19*(2), 189-195. doi: 10.1111 / j.1467-9280.2008.02066.x.
- Devenny, D. A., Krinsky-McHale, S. J., Kittler, P. M., Flory, M., Jenkins, E., & Brown, W. T. (2004). Age-associated memory changes in adults with Williams syndrome. *Developmental neuropsychology, 26*(3), 691-706. doi: 10.1207/s15326942dn2603_3
- Didden, R., de Graaff, S., Nelemans, M., Vooren, M., & Lancioni, G. (2006). Teaching sight words to children with moderate to mild mental retardation: Comparison between instructional procedures. *American Journal on Mental Retardation, 111*(5), 357-365. doi: 10.1352/0895-8017(2006)111[357:TSWTCW]2.0.CO;2
- Dilks, D., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2008). Vision for perception and vision for action: Normal and unusual development. *Developmental Science, 11*(4), 474-486. doi: 10.1111/j.1467-7687.2008.00693.x
- Doignon, N., & Zagar, D. (2005). Illusory conjunctions in French: The nature of sublexical units in visual word recognition. *Language and Cognitive processes, 20*(3), 443-464. doi: 10.1080/01690960444000269
- Dubois, M., Kyllingsbæk, S., Prado, C., Musca, S. C., Peiffer, E., Lassus-Sangosse, D., & Valdois, S. (2010). Fractionating the multi-character processing deficit in developmental dyslexia: Evidence from two case studies. *Cortex, 46*(6), 717-738. doi: 10.1016/j.cortex.2009.11.002
- Ducrot, S., & Lété, B. (2008). Attention et contrôle oculaire en lecture experte. Dans G. Michael (Ed.), *Neurosciences cognitives de l'attention visuelle* (pp. 229-264). Marseille : Solal.
- Ducrot, S., Pynte, J., Ghio, A., & Lété, B. (2013). Visual and linguistic determinants of the eyes' initial fixation position in reading development. *Acta psychologica, 142*(3), 287-298. doi: 10.1016/j.actpsy.2013.01.013
- Dufva, M., Niemi, P., & Voeten, M. J. (2001). The role of phonological memory, word recognition, and comprehension skills in reading development: From preschool to grade 2. *Reading and Writing, 14*(1-2), 91-117. doi: 10.1023/A:1008186801932
- Duncan, L. G., Colé, P., Seymour, P. H., & Magnan, A. (2006). Differing sequences of metaphonological development in French and English. *Journal of Child Language, 33*(2), 369-399. doi: 10.1017/S030500090600732X
- Duncan, L. G., Seymour, P. H., & Hill, S. (1997). How important are rhyme and analogy in beginning reading? *Cognition, 63*(2), 171-208. doi: 10.1016/S0010-0277(97)00001-2
- Dunn, L. M., Thériault-Whalen, C. M., & Dunn, L. M. (1993). *Echelle de vocabulaire en images peabody [French adaptation of Peabody Picture Vocabulary Test, Revised]*. Paris, France : ATM.
- Dykens, E. M. (2003). Anxiety, fears, and phobias in persons with Williams syndrome. *Developmental neuropsychology, 23*(1-2), 291-316. doi: 10.1080/87565641.2003.9651896

E

- Ecalles, J. (2000). Prédiction de réussite scolaire en lecture-écriture au cycle II. *European review of applied psychology*, 50(1), 81-86.
- Ecalles, J. (2007). *THaPho : test d'habiletés phonologiques*. Paris : Édition Mot à Mot.
- Ecalles, J., Biot-Chevrier, C., & Magnan, A. (2008). Alphabet knowledge and early literacy skills in French beginning readers. *European Journal of Developmental Psychology*, 5(3), 303-325. doi: 10.1080/17405620600901714
- Ecalles, J., Kleinsz, N., & Magnan, A. (2013). Computer-assisted learning in young poor readers: The effect of grapho-syllabic training on the development of word reading and reading comprehension. *Computers in Human Behavior*, 29(4), 1368-1376. doi: 10.1016/j.chb.2013.01.041
- Ecalles, J., & Magnan, A. (2002). *L'apprentissage de la lecture : Fonctionnement et développement cognitifs*. Paris : Armand Colin.
- Ecalles, J., & Magnan, A. (2007). Development of phonological skills and learning to read in French. *European Journal of Psychology of Education*, 22(2), 153-167. doi: 10.1007/BF03173519
- Ecalles, J., & Magnan, A. (2010). *L'apprentissage de la lecture et ses difficultés*. Paris : Dunod.
- Ecalles, J., & Magnan, A. (2015). *L'apprentissage de la lecture et ses difficultés (2nd Edition)*. Paris : Dunod.
- Ecalles, J., Magnan, A., & Bouchafa, H. (2002). Le développement des habiletés phonologiques avant et au cours de l'apprentissage de la lecture : de l'évaluation à la remédiation. *Glossa*, 82, 4-12. Repéré sur http://reseautap.org/filemanager/files/textes/2342-1_ECALLE.pdf
- Ecalles, J., Magnan, A., & Calmus, C. (2009). Lasting effects on literacy skills with a computer-assisted learning using syllabic unit in low-progress readers. *Computers & Education*, 52(3), 554-561. doi: 10.1016/j.compedu.2008.10.010
- Ecalles, J., Magnan, A., & Gibert, F. (2006). Class size effects on literacy skills and literacy interest in first grade: A large-scale investigation. *Journal of school psychology*, 44(3), 191-209. doi: 10.1016/j.jsp.2006.03.002
- Eckert, M. A., Galaburda, A. M., Karchemskiy, A., Liang, A., Thompson, P., Dutton, R. A. ... Rose, F. E. (2006). Anomalous sylvian fissure morphology in Williams syndrome. *NeuroImage*, 33(1), 39-45. doi: 10.1016/j.neuroimage.2006.05.062
- Edgin, J. O., Pennington, B. F., & Mervis, C. B. (2010). Neuropsychological components of intellectual disability: The contributions of immediate, working, and associative memory. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(5), 406-417. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01278.x
- Ehri, L. C. (2005). Learning to read words: Theory, findings, and issues. *Scientific Studies of reading*, 9(2), 167-188. doi: 10.1207/s1532799xssr0902_4

- Ehri, L. C., Nunes, S. R., Willows, D. M., Schuster, B. V., Yaghoub-Zadeh, Z., & Shanahan, T. (2001). Phonemic awareness instruction helps children learn to read: Evidence from the National Reading Panel's meta-analysis. *Reading research quarterly, 36*(3), 250-287. doi: 10.1598/RRQ.36.3.2
- Eisenberg, D. P., Jabbi, M., & Berman, K. F. (2010). Bridging the gene-behavior divide through neuroimaging deletion syndromes: Velocardiofacial (22q11. 2 Deletion) and Williams (7q11. 23 Deletion) syndromes. *NeuroImage, 53*(3), 857-869. doi: 10.1016/j.neuroimage.2010.02.070
- Elbro, C., & Scarborough, H. S. (2003). Early identification. In P. Bryant & T. Nunes (Ed.), *Handbook of children's literacy* (pp. 339-359). Dordrchet: Kluwer.
- El-Hady, S. S. A., El-Azim, F. H. A., & El-Talawy, H. A. E. A. M. (2018). Correlation between cognitive function, gross motor skills and health-Related quality of life in children with Down syndrome. *Egyptian Journal of Medical Human Genetics, 19*(2), 97-101. Repéré sur <https://www.ajol.info/index.php/ejhg/article/view/169815/159257>
- Elias, R., & Cail, F. (1983). Exigences visuelles et fatigue dans deux types de tâches informatisées. Dans R. Elias & F. Cail (Ed.), *Le travail humain* (pp. 81-92). Paris : Presses Universitaires de France.
- Elliott, C. D. (1990). *Differential Abilities Scale: Introductory and technical manual*. San Antonio, TX: Psychological Corporation.
- Ellis, A. W., & Brysbaert, M. (2010). Split fovea theory and the role of the two cerebral hemispheres in reading: A review of the evidence. *Neuropsychologia, 48*(2), 353-365. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.08.021
- Ellis, A. W., & Young, A. W. (1988). *Human cognitive neuropsychology: A textbook with readings*. Hove, East Sussex: Psychology Press.
- Ellis, N. R., & Cavalier, A. R. (1982). Research perspectives in mental retardation. In E. Zigler & D. Balla (Ed.), *Mental retardation: The Developmental-Difference Controversy* (pp. 121-152). New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates.
- Engbert, R., Longtin, A., & Kliegl, R. (2002). A dynamical model of saccade generation in reading based on spatially distributed lexical processing. *Vision research, 42*(5), 621-636. doi: 10.1016/S0042-6989(01)00301-7
- Engbert, R., Nuthmann, A., Richter, E. M., & Kliegl, R. (2005). SWIFT: a dynamical model of saccade generation during reading. *Psychological review, 112*(4), 777-813. doi: 10.1037/0033-295X.112.4.777
- Ericsson, K. A., & Kintsch, W. (1995). Long-term working memory. *Psychological review, 102*(2), 211-245. doi: 10.1037/0033-295X.102.2.211
- Evans, M. A., Bell, M., Shaw, D., Moretti, S., & Page, J. (2006). Letter names, letter sounds and phonological awareness: An examination of kindergarten children across letters and of letters across children. *Reading and writing, 19*(9), 959-989. doi: 10.1007/s11145-006-9026-x

F

- Facoetti, S. (2004). Phonological processing in Williams syndrome. In S. Bartke & J. Siegmüller (Ed.), *Williams syndrome across languages* (pp. 125-142). Amsterdam, Philadelphia: John Benjamins Publishing Company.
- Facoetti, A., Corradi, N., Ruffino, M., Gori, S., & Zorzi, M. (2010). Visual spatial attention and speech segmentation are both impaired in preschoolers at familial risk for developmental dyslexia. *Dyslexia, 16*(3), 226-239. doi: 10.1002/dys.413
- Facoetti, A., Lorusso, M. L., Paganoni, P., Umiltà, C., & Mascetti, G. G. (2003). The role of visuospatial attention in developmental dyslexia: evidence from a rehabilitation study. *Cognitive Brain Research, 15*(2), 154-164. doi: 10.1016/S0926-6410(02)00148-9
- Facoetti, A., Paganoni, P., & Lorusso, M. L. (2000). The spatial distribution of visual attention in developmental dyslexia. *Experimental Brain Research, 132*(4), 531-538. doi: 10.1007/s002219900330
- Fajardo, I., Tavares, G., Ávila, V., & Ferrer, A. (2013). Towards text simplification for poor readers with intellectual disability: When do connectives enhance text cohesion? *Research in Developmental Disabilities, 34*(4), 1267-1279. doi: 10.1016/j.ridd.2013.01.006
- Faria, A., Landau, B., O'Hearn, K. M., Li, X., Jiang, H., Oishi, K., ... Mori, S. (2012). Quantitative analysis of gray and white matter in Williams syndrome. *Neuroreport, 23*(5), 283-289. doi: 10.1097/WNR.0b013e3283505b62
- Farran, E. K. (2005). Perceptual grouping ability in Williams syndrome: Evidence for deviant patterns of performance. *Neuropsychologia, 43*(5), 815-822. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2004.09.001
- Farran, E. K., & Jarrold, C. (2003). Visuospatial cognition in Williams syndrome: Reviewing and accounting for the strengths and weaknesses in performance. *Developmental neuropsychology, 23*(1-2), 173-200. doi: 10.1080/87565641.2003.9651891
- Farran, E. K., Jarrold, C., & Gathercole, S. E. (2003). Divided attention, selective attention and drawing: Processing preferences in Williams syndrome are dependent on the task administered. *Neuropsychologia, 41*(6), 676-687. doi: 10.1016/S0028-3932(02)00219-1
- Fayasse, M., & Thibaut, J. P. (2003). Visuo-construction impairments in Williams syndrome. *L'année psychologique, 103*(4), 695-727. Retrieved from https://www.researchgate.net/publication/286517518_Visuo-constructive_impairments_in_Williams_syndrome
- Fenson, L., Marchman, V. A., Thal, D., Dale, P. S., Bates, E., & Reznick, J. S. (2007). *The MacArthur-Bates Communicative Development Inventories user's guide and technical manual* (2nd Edition.). Baltimore, MD: Brookes Publishing.
- Fernald, G. M. (1943). *Remedial techniques in basic school subjects*. New-York: McGraw-Hill.

- Ferrero, G. B., Howald, C., Micale, L., Biamino, E., Augello, B., Fusco, C., ... Merla, G. (2010). An atypical 7q11. 23 deletion in a normal IQ Williams-Beuren syndrome patient. *European Journal of Human Genetics*, 18(1), 33. doi: 10.1038/ejhg.2009.108
- Fidler, D. J., & Nadel, L. (2007). Education and children with Down syndrome: Neuroscience, development, and intervention. *Mental retardation and developmental disabilities research reviews*, 13(3), 262-271. doi: 10.1002/mrdd.20166
- Flynn, J. R., & Widaman, K. F. (2008). The Flynn effect and the shadow of the past: Mental retardation and the indefensible and indispensable role of IQ. *International Review of Research in Mental Retardation*, 35, 121-149. doi: 10.1016/S0074-7750(07)35004-0
- Fougeyrollas, P. (2010). *La funambule, le fil et la toile : transformations réciproques du sens du handicap*. Québec : Presses de l'Université Laval.
- Foulin, J. N. (2005). Why is letter-name knowledge such a good predictor of learning to read? *Reading and writing*, 18(2), 129-155. doi: 10.1007/s11145-004-5892-2
- Foulin, J. N. (2007). La connaissance des lettres chez les prélecteurs : aspects pronostiques, fonctionnels et diagnostiques. *Psychologie française*, 52(4), 431-444. doi: 10.1016/j.psfr.2006.12.004
- Frankel, E. B., & Gold, S. (2007). Principles and practices of early intervention. In I. Brown & M. Percy. (Ed.), *A comprehensive guide to intellectual and developmental disabilities* (pp. 451-466). Baltimore, London: Brookes Publishing.
- Fredembach, B., de Boisferon, A. H., & Gentaz, E. (2009). Learning of arbitrary association between visual and auditory novel stimuli in adults: the “bond effect” of haptic exploration. *PLoS one*, 4(3), e4844. doi: 10.1371/journal.pone.0004844
- Frederickson, N., Frith, U., & Reason, R. (1997). *Phonological Assessment Battery (manual and test materials)*. NFER-Nelson: Windsor
- Fredrick, L. D., Davis, D. H., Alberto, P. A., & Waugh, R. E. (2013). From Initial Phonics to Functional Phonics: Teaching Word Analysis Skills to Students with Moderate Intellectual Disability. In D. L. Fredrick, H. D. Davis, P. A. Alberto & R. E. Waugh (Ed.) *Education and Training in Autism and Developmental Disabilities* (pp. 49-66). London: Division on Autism and Developmental Disabilities.
- Frenkel, S. (2004). *Évaluation des compétences cognitives, langagières et mnésiques des personnes trisomiques 21 : pour une conception intégrative du retard mental*. Thèse de doctorat. Amiens : Université de Picardie - Jules-Verne.
- Frey, A., & Bosse, M. L. (2018). Perceptual span, visual span, and visual attention span: Three potential ways to quantify limits on visual processing during reading. *Visual Cognition*, 26(5), 1-18. doi: 10.1080/13506285.2018.1472163.
- Frey, A., Ionescu, G., Lemaire, B., López-Orozco, F., Baccino, T., & Guérin-Dugué, A. (2013). Decision-making in information seeking on texts: an eye-fixation-related potentials investigation. *Frontiers in systems neuroscience*, 7, 39. doi: 10.3389/fnsys.2013.00039
- Friedmann, N., & Haddad-Hanna, M. (2012). Letter position dyslexia in Arabic: From form to position. *Behavioural Neurology*, 25(3), 193-203. doi: 10.3233/BEN-2012-119004

Frith, U. (1985). Beneath the surface of developmental dyslexia. In K. Patterson, J. C. Marshall & M. Coltheard (Ed.), *Surface dyslexia* (pp. 301-330). London: Routledge.

G

Garayzábal, H. E., & Cuetos, V. F. (2008). Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, 20, 672-677.

Retrieved from <http://www.redalyc.org/html/727/72720425/>

Garayzábal, H. E., & Cuetos, V. F. (2010). Procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams. *Psicothema*, 22(4), 732-738.

Retrieved from <http://www.redalyc.org/html/727/72715515031/>

Garnier-Lasek, D. (2002). *L'Imprégnation Syllabique*. Isbergues : Ortho-Édition.

Gauthier, L., Dehaut, F., & Joanette, Y. (1989). The bells test: A quantitative and qualitative test for visual neglect. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 11, 49-54.

Gay, J., & Gor, A. (2015). Effets d'un entraînement phonologique et multisensoriel à la connaissance des lettres sur l'apprentissage de la lecture et l'écriture chez des adolescents déficients intellectuels : approche différentielle. Certificat de capacité d'orthophonie. Lyon : Université Claude Bernard Lyon.

Gayadeen, S. (2014). *L'efficacité des mesures de soutien offertes aux parents d'enfants âgés de 2 à 5 ans ayant un retard global de développement* (Rapport de revue systématique). Trois-Rivières : CRDITED MCQ-IU.

Geiger, G., & Lettvin, J. Y. (2000). Developmental dyslexia: A different perceptual strategy and how to learn a new strategy for reading. *Saggi CD and D*, 26, 73-89. Retrieved from http://www.emedeia.it/editoria/medea_scientifica/saggi/pdf_1_2000/73-89.pdf

Gentaz, E., Colé, P., & Bara, F. (2003). Évaluation d'entraînements multi-sensoriels de préparation à la lecture pour les enfants en grande section de maternelle : une étude sur la contribution du système haptique manuel. *L'année psychologique*, 103(4), 561-584. Repéré sur http://www.persee.fr/doc/psy_0003-5033_2003_num_103_4_29652

Georgopoulos, M. A., Georgopoulos, A. P., Kuz, N., & Landau, B. (2004). Figure copying in Williams syndrome and normal subjects. *Experimental brain research*, 157(2), 137-146. doi: 10.1007/s00221-004-1834-0

Gleason, J. B., & Ratner, N. B. (2013). *The development of language* (8^{ème} Edition). New York: Eighth Edition.

Goetz, K., Hulme, C., Brigstocke, S., Carroll, J. M., Nasir, L., & Snowling, M. (2008). Training reading and phoneme awareness skills in children with Down syndrome. *Reading and Writing*, 21(4), 395-412. doi: 10.1007/s11145-007-9089-3

Goigoux, R. (2000). Apprendre à lire à l'école : les limites d'une approche idéovisuelle. *Psychologie française*, 45(3), 233-244. Repéré sur http://acfos.org/wp-content/uploads/base_doc/lecture_surdite/art_goigoux.pdf

- Goigoux, R., & Cèbe, S. (2006). *Apprendre à lire à l'école*. Paris : Retz.
- Goigoux, R., & Cèbe, S. (2009, juin). Un autre rapport entre recherche, pratique et formation. Les instruments didactiques comme vecteur de transformation des pratiques des enseignants confrontés aux difficultés d'apprentissage des élèves. Présenté dans le congrès sur *Les instruments didactiques comme vecteur de transformation des pratiques des enseignants confrontés aux difficultés d'apprentissage des élèves*. Nantes : HAL. Repéré sur <https://halshs.archives-ouvertes.fr/halshs-00936348>
- Goigoux, R., Cèbe, S., & Paour, J. L. (2004). *Phono, Un outil pour développer la conscience phonologique en grande section de maternelle et au début du CP*. Paris : Hatier.
- Gombert, J. E. (1990). *Le développement métalinguistique*. Paris : PUF.
- Gombert, J. E., (1997). Metalinguistic development in first language acquisition. In L. van Lier & D. Corson (Ed.), *Encyclopaedia of language education, vol. 6: Knowledge about language* (pp. 43-51). Dordrecht: Kluwer Academic Publishers.
- Gombert, J. E. (1999). La construction des connaissances phonologiques chez l'enfant. *Revue Parole*, 9(10), 89-100.
- Gombert, J. E. (2002). Children with Down syndrome use phonological knowledge in reading. *Reading and Writing*, 15(5-6), 455-469. doi: 10.1023/A:1016324016485
- Gombert, J. E. (2003). Implicit and explicit learning to read: Implication as for subtypes of dyslexia. *Current psychology letters. Behaviour, brain & cognition*, 10(1), 1-9. Retrieved from <http://journals.openedition.org/cpl/202>
- Gombert, J. E., Bryant, P., & Warrick, N. (1997). Children's use of analogy in learning to read and to spell. In C. A. Perfetti, L. Rieben & M. Fayol (Ed.), *Learning to spell: Research, theory, and practice across languages* (pp. 221-235). London: Lawrence Erlbaum Associates.
- Gombert, J. É., & Colé, P. (2000). Activités métalinguistiques, lecture et illettrisme. In M. Kail & M. Fayol (Ed.), *Psychologie et sciences de la pensée* (pp. 117-150). Paris : Presses Universitaires de France.
- Good, T., & Brophy, J. (2000). *Looking in classrooms* (8th Edition). New York: Longman.
- Gosh, A., & Pankau, R. (1994). Social-emotional and behavioral adjustment in children with Williams-Beuren syndrome. *American journal of medical genetics*, 53, 335-339. doi: 10.1002/ajmg.1320530406
- Goslin, J., & Frauenfelder, U. H. (2001). A comparison of theoretical and human syllabification. *Language and Speech*, 44(4), 409-436. doi: 10.1177/00238309010440040101
- Grainger, J. (2008). Cracking the orthographic code: An introduction. *Language and cognitive processes*, 23(1), 1-35. doi: 10.1080/01690960701578013
- Grainger, J., Dufau, S., & Ziegler, J. C. (2016). A vision of reading. *Trends in Cognitive Sciences*, 20(3), 171-179. doi: 10.1016/j.tics.2015.12.008

- Grainger, J., & Jacobs, A. M. (1996). Orthographic processing in visual word recognition: a multiple read-out model. *Psychological review*, 103(3), 518-565. Retrieved from <https://pdfs.semanticscholar.org/483a/b843da74536e7546a1d89356a0165eccced2.pdf>
- Grainger, J., & Ziegler, J. (2011). A dual-route approach to orthographic processing. *Frontiers in psychology*, 2, 54. doi: 10.3389/fpsyg.2011.00054
- Greer, J., Riby, D. M., Hamilton, C., & Riby, L. M. (2013). Attentional lapse and inhibition control in adults with Williams Syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 34(11), 4170-4177. doi: 10.1016/j.ridd.2013.08.041
- Grégoire, J. (1996). L'évaluation diagnostique des troubles d'apprentissages. De l'évaluation des performances à l'évaluation des compétences. *Revue ANAE*, 39/40, 116-122.
- Gregory, E., Landau, B., & McCloskey, M. (2011). Representation of object orientation in children: Evidence from mirror-image confusions. *Visual Cognition*, 19, 1035-1062. doi: 10.1080 / 13506285.2011.610764
- Grice, S. J., Spratling, M. W., Karmiloff-Smith, A., Halit, H., Csibra, G., de Haan, M., & Johnson, M. H. (2001). Disordered visual processing and oscillatory brain activity in autism and Williams syndrome. *NeuroReport*, 12(12), 2697-2700. doi: 10.1097/00001756-200108280-00021
- Groen, M.A., Laws, G., Nation, K., & Bishop, D.V. (2006). A case of exceptional reading accuracy in a child with Down syndrome: Underlying skills and the relation to reading comprehension. *Cognitive Neuropsychology*, 23, 1190-1214. doi: 10.1080/02643290600787721

H

- Hakes, D. T. (2012). *The development of metalinguistic abilities in children*. Berlin: Springer Verlag.
- Hasselhorn, M., & Mähler, C. (2007). Phonological working memory of children in two German special schools. *International Journal of Disability, Development and Education*, 54(2), 225-244. doi: 10.1080/10349120701330545
- Hatcher, P. J., & Hulme, C. (1999). Phonemes, rhymes, and intelligence as predictors of children's responsiveness to remedial reading instruction: Evidence from a longitudinal intervention study. *Journal of Experimental Child Psychology*, 72(2), 130-153. doi: 10.1006/jecp.1998.2480
- Hawelka, S., Gagl, B., & Wimmer, H. (2010). A dual-route perspective on eye movements of dyslexic readers. *Cognition*, 115(3), 367-379. doi: 10.1016/j.cognition.2009.11.004
- Hatwell, Y. (1986). *Toucher l'espace : la main et la perception tactile de l'espace*. Presses Lille : Universitaires de Lille.
- Hatwell Y., Streri A., & Gentaz E. (2000). *Toucher pour connaître. Psychologie cognitive de la perception tactile manuelle*. Paris : Presses Universitaires de France.

- Hatwell, Y., Streri, A., & Gentaz, E. (Ed.). (2003). *Touching for knowing: cognitive psychology of haptic manual perception (Vol. 53)*. Amsterdam: John Benjamins Publishing.
- Hayes, A. F. (2017). *Introduction to mediation, moderation, and conditional process analysis: A regression-based approach*. New-York: Guilford Publications.
- Henry, L. A. (2010). The episodic buffer in children with intellectual disabilities: An exploratory study. *Research in Developmental Disabilities, 31*(6), 1609-1614. doi: 10.1016/j.ridd.2010.04.025
- Henry, L. A., & MacLean, M. (2002). Working memory performance in children with and without intellectual disabilities. *American Journal on Mental Retardation, 107*(6), 421-432. doi: 10.1352/0895-8017(2002)107<0421:WMPICW>2.0.CO;2
- Henry, L. A., & Winfield, J. (2010). Working memory and educational achievement in children with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research, 54*(4), 354-365. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01264.x
- Hessels, M. G., & Gassner, M. (2010). L'étude des processus cognitifs chez les personnes avec déficience intellectuelle : la remise en question de la validité de l'appariement de groupes selon l'âge mental. *Schweizerische Zeitschrift für Heilpädagogik, 4*, 37-42. Repéré sur <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:12311>
- Hilaire, R. D. (2014). *Synthèse de sept programmes d'intervention éducative visant l'acquisition d'habiletés sociales chez les personnes ayant un trouble du spectre autistique (TSA)*. Doctoral dissertation. Canada: Université d'Ottawa.
- Hill, D. R. (2016). Phonics Based Reading Interventions for Students with Intellectual Disability: A Systematic Literature Review. *Journal of Education and Training Studies, 4*(5), 205-214. doi: 10.11114/jets.v4i5.1472
- Hillairet de Boisferon, A., Bara, F., Gentaz, E., & Colé, P. (2007). Préparation à la lecture des jeunes enfants : Effets de l'exploration visuo-haptique des lettres et de la perception visuelle des mouvements d'écriture. *L'année psychologique, 107*(4), 537-564. Repéré sur https://www.persee.fr/doc/psy_0003-5033_2007_num_107_4_30953
- Hindman, A. H., Connor, C. M., Jewkes, A. M., & Morrison, F. J. (2008). Untangling the effects of shared book reading: Multiple factors and their associations with preschool literacy outcomes. *Early Childhood Research Quarterly, 23*(3), 330-350. doi: 10.1016/j.ecresq.2008.01.005
- Hocking, D. R., Thomas, D., Menant, J. C., Porter, M. A., Smith, S., Lord, S. R., & Cornish, K. M. (2013). The interplay between executive control and motor functioning in Williams syndrome. *Developmental science, 16*(3), 428-442. doi: 10.1111/desc.12042
- Hoffman, J. E., Landau, B., & Pagani, J. (2003). Spatial breakdown in spatial construction: Evidence from eye movements in children with Williams syndrome. *Cognitive Psychology, 46*, 260-301. doi: 10.1016/S0010-0285(02)00518-2
- Høien, T., Lundberg, I., Stanovich, K. E., & Bjaalid, I. K. (1995). Components of phonological awareness. *Reading and writing, 7*(2), 171-188. doi: 10.1007/BF01027184

- Hooper, J. B. (1972). The syllable in phonological theory. *Language*, 48(3), 525-540. doi: 10.2307/412031
- Howald, C., Merla, G., Digilio, M. C., Amenta, S., Lyle, R., Deutsch, S., ... Dallapiccola, B. (2006). Two high throughput technologies to detect segmental aneuploidies identify new Williams-Beuren syndrome patients with atypical deletions. *Journal of medical genetics*, 43(3), 266-273. doi: 10.1136/jmg.2005.034009
- Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of child psychology and psychiatry*, 39(2), 183-189. doi: 10.1111/1469-7610.00312
- Huguenin, C., & Dubois, O. (2012). *Apprendre à lire... avec plaisir! : le coffret des Alphas*. Récréaire.
- Hulme, C., & Mackenzie, S. (2014). *Working memory and severe learning difficulties*. London: Psychology Press.

I

- Inhelder, B. (1943). *Le diagnostic du raisonnement chez les débiles mentaux*. Oxford, Angleterre : Delachaux & Niestle.
- Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (2007). *Expertise collective : Dyslexie, dysorthographe, dyscalculie. Bilan des données scientifiques*. Paris : Les éditions Inserm.
- Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (2016). *Expertise collective : Déficiences intellectuelles - Synthèses et recommandations*. Paris : Les éditions Inserm.

J

- Jacquier-Roux, M., Valdois, S., & Zorman M. (2005). *ODéDYS, Outil de Dépistage des DYSlexies (version 2)*. Grenoble : Laboratoire des Sciences de l'Éducation UPMF. Repéré sur http://circo89-sens2.ac-dijon.fr/IMG/pdf/Odedys2__04_2009.pdf
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., Hewes, A. K., Leeke, T. C., & Phillips, C. E. (2004). What links verbal short-term memory performance and vocabulary level? Evidence of changing relationships among individuals with learning disability. *Journal of memory and language*, 50(2), 134-148. doi: 10.1016/j.jml.2003.10.004
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., Hewes, A. K., & Phillips, C. (2001). A longitudinal assessment of diverging verbal and non-verbal abilities in the Williams syndrome phenotype. *Cortex*, 37(3), 423-431. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70583-5
- Jarrold, C., Baddeley, A., & Phillips, C. (2007). Long-term memory for verbal and visual information in Down syndrome and Williams syndrome: Performance on the Doors and People test. *Cortex*, 43(2), 233-247. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70478-7

- Jarrold, C., Cowan, N., Hewes, A. K., & Riby, D. M. (2004). Speech timing and verbal short-term memory: Evidence for contrasting deficits in Down syndrome and Williams syndrome. *Journal of memory and language*, *51*(3), 365-380. doi: 10.1016/j.jml.2004.06.007
- Jarrold, C., Hartley, S. J., Phillips, C., & Baddeley, A. D. (2000). Word fluency in Williams syndrome: Evidence for unusual semantic organisation? *Cognitive Neuropsychiatry*, *5*(4), 293-319. doi: 10.1080/13546800050199739
- John-Steiner, V., & Mahn, H. (1996). Sociocultural approaches to learning and development: A Vygotskian framework. *Educational psychologist*, *31*(3/4), 191-206. doi: 10.1080/00461520.1996.9653266
- Jones, W., Bellugi, U., Lai, Z., Chiles, M., Reilly, J., Lincoln, A., & Adolphs, R. (2000). II. Hypersociability in Williams syndrome. *Journal of cognitive neuroscience*, *12*(Supplement 1), 30-46. doi: 10.1162/089892900561968
- Jordan, T. R., & Paterson, K. (2010). Where is the evidence for split fovea processing in word recognition? *Neuropsychologia*, *89*, 2782-2783. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2010.04.029

K

- Karmiloff-Smith, A. (1995). *Beyond modularity: A developmental perspective on cognitive science*. Cambridge: MIT Press.
- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. In A. Karmiloff-Smith, M. S. C. Thomas & M. H. Johnson (Ed.), *Trends in cognitive sciences* (pp. 389-398). London: Routledge.
- Karmiloff-Smith, A. (2009). Nativism versus neuroconstructivism: Rethinking the study of developmental disorders. *Developmental psychology*, *45*(1), 56-63. doi: 10.1037/a0014506
- Karmiloff-Smith, A. (2012). Brain: The neuroconstructivist approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Ed.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 37-58). New York: Oxford University Press.
- Karmiloff-Smith, A., Brown, J. H., Grice, S., & Paterson, S. (2003). Dethroning the myth: Cognitive dissociations and innate modularity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, *23*(1-2), 227-242. doi: 10.1080/87565641.2003.9651893
- Karmiloff-Smith, A., D'Souza, D., Dekker, T. M., Van Herwegen, J., Xu, F., Rodic, M., & Ansari, D. (2012). Genetic and environmental vulnerabilities in children with neurodevelopmental disorders. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, *109*(Supplement 2), 17261-17265. doi: 0.1073/pnas.1121087109
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., & Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: How intact is "intact"? *Child development*, *68*(2), 246-262. doi: 10.1111/j.1467-8624.1997.tb01938.x

- Karmiloff-Smith, A., Scerif, G., & Thomas, M. (2002). Different approaches to relating genotype to phenotype in developmental disorders. *Developmental psychobiology*, 40(3), 311-322. doi: 10.1002/dev.10035
- Karmiloff-Smith, A., Thomas, M., Annaz, D., Humphreys, K., Ewing, S., Brace, N. ... Campbell, R. (2004). Exploring the Williams syndrome face-processing debate: The importance of building developmental trajectories. *Journal of child psychology and psychiatry*, 45(7), 1258-1274. doi: 10.1111/j.1469-7610.2004.00322.x
- Karmiloff-Smith, A., Tyler, L. K., Voice, K., Sims, K., Udwin, O., Howlin, P., & Davies, M. (1998). Linguistic dissociations in Williams syndrome: Evaluating receptive syntax in on-line and off-line tasks. *Neuropsychologia*, 36(4), 343-351. Repéré sur http://csl.psychol.cam.ac.uk/publications/pdf/98_KarmiloffSmith_Neuropsychologia.pdf
- Katims, D. S. (2000). Literacy instruction for people with mental retardation: Historical highlights and contemporary analysis. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 35(1), 3-15.
- Katims, D. S. (2001). Literacy assessment of students with mental retardation: An exploratory investigation. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 363-372.
- Kaufman, A. S. (1990). *Kaufman brief intelligence test: KBIT*. Circle Pines, MN: AGS, American Guidance Service.
- Kaufman, A.S., & Kaufman, N. L. (2007). *K-Classic, évaluation informatisée des capacités cognitives et attentionnelles*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Kaufman, A. S., & Kaufman, N. L. (2008). *Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant-2^{ème} Edition [Kaufman Assessment Battery for Children-Second Edition (KABC-II)]*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Kay, J., Lesser, R., & Coltheart, M. (1992). *Psycholinguistic Assessments of Language Processing in Aphasia (PALPA)*. Hove, UK: Erlbaum.
- Kessler, B., & Treiman, R. (2001). Relationships between sounds and letters in English monosyllables. *Journal of memory and Language*, 44(4), 592-617. doi: 10.1006/jmla.2000.2745
- Kennedy, E. J., & Flynn, M. C. (2003). Training phonological awareness skills in children with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 24(1), 44-57. doi: 10.1016/S0891-4222(02)00168-3
- Khomsî, A. (2001). *ELO : évaluation du langage oral*. Paris : Editions du Centre de psychologie Appliquée.
- Kittler, P. M., Krinsky-McHale, S. J., & Devenny, D. A. (2008). Dual-task processing as a measure of executive function: a comparison between adults with Williams and Down syndromes. *American Journal on Mental Retardation*, 113(2), 117-132. doi: 10.1352/0895-8017(2008)113[117:DPAAMO]2.0.CO;2

- Klusek, J., Hunt, A. W., Mirrett, P. L., Hatton, D. D., Hooper, S. R., Roberts, J. E., & Bailey, D. B. (2015). Reading and phonological skills in boys with fragile X syndrome. *Journal of autism and developmental disorders*, 45(6), 1699-1711. doi: 10.1007/s10803-014-2328-y
- Klein, M. (1993). La syllabe comme interface de la production et de la réception phoniques. In B. Laks & M. Plénat (Ed.), *De natura sonorum* (pp. 101-142). Paris : Seuil.
- Klein-Tasman, B. P., & Mervis, C. B. (1999). Contrasting patterns of cognitive abilities of 9- and 10-year-olds with Williams syndrome or Down syndrome. *Developmental neuropsychology*, 16(2), 177-196. doi: 10.1207/S15326942DN1602_3
- Kuhl, P. (2004). Early language acquisition: Cracking the speech code. *Nature Reviews Neuroscience*, 5, 831-843. doi: 10.1038/nrn1533

L

- Labat, H., Ecalle, J., & Magnan, A. (2013). Étude de l'effet d'une exploration auditive et haptique et des capacités de transfert intermodal sur l'apprentissage des lettres auprès d'un enfant porteur de trisomie 21. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE)*, 123, 212-218. Repéré sur https://www.researchgate.net/profile/Helene_Labat/publication/272166246_Etude_de_l'effet_d'une_exploration_auditive_et_haptique_et_des_capacites_de_transfert_intermodal_sur_l'apprentissage_des_lettres_aupres_d'un_enfantporteur_de_trisomie_21_Approche_comparative_avec_un/links/54dcd2340cf25b09b912d1d7/Etude-de-leffet-dune-exploration-auditive-et-haptique-et-des-capacites-de-transfert-inter-modal-sur-l'apprentissage-des-lettres-aupres-dun-enfantporteur-de-trisomie-21-Approche-comparative-avec-un-gro.pdf
- Labat, H., Magnan, A., & Ecalle, J. (2011). Effet d'une exploration "multisensorielle séquentielle orientée" sur le développement de la compréhension du principe alphabétique chez les enfants de 5 ans faibles connaisseurs de lettres. *L'Année Psychologique*, 111(4), 641-671. doi: 10.4074/S0003503311004027
- Labat, H., Vallet, G., Magnan, A., & Ecalle, J. (2015). Facilitating Effect of Multisensory Letter Encoding on Reading and Spelling in 5-Year-Old Children. *Applied Cognitive Psychology*, 29(3), 381-391. doi: 10.1002/acp.3116
- Lacroix, A., & Bernicot, J. (2006, juillet). *French-speaking children and adolescents with Williams syndrome: Pragmatics, language and sociability*. Paper presented at the 3rd Williams syndrome workshop, Reading, UK.
- Lacroix, A., Stojanovik, V., & Lukács, A. (2009). What do we learn on language acquisition from Williams' syndrome? In C. R. Dreyer (Ed.), *Language and linguistics: Emerging trends* (pp. 177-192). New York: Nova Publishers.
- Laing, E. (2002). Investigating reading development in atypical populations: The case of Williams syndrome. *Reading and Writing*, 15(5), 575-587. doi: 10.1023/A:1016344519890

- Laing, E., Butterworth, G., Ansari, D., Gsödl, M., Longhi, E., Panagiotaki, G. ... Karmiloff-Smith, A. (2002). Atypical development of language and social communication in toddlers with Williams syndrome. *Developmental science*, 5(2), 233-246. doi: 10.1111/1467-7687.00225
- Laing, E., Grant, J., Thomas, M., Parmigiani, C., Ewing, S., & Karmiloff-Smith, A. (2005). Love is... an abstract word: The influence of lexical semantics on verbal short-term memory in Williams syndrome. *Cortex*, 41(2), 169-179. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70891-8
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J., & Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(6), 729-739. doi: 10.1017/S0021963001007478
- Lakusta, L., Dessalegn, B., & Landau, B. (2010). Impaired geometric reorientation caused by genetic defect. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 107(7), 2813-2817. doi: 10.1073/pnas.0909155107
- Landau, B. (2011). The organization and development of spatial cognition: Insights from Williams syndrome. In J. Burack, R. M. Hodapp, G. Iarocci & E. Zigler (Ed.), *The Oxford Handbook of Intellectual Disabilities and Development* (2nd Edition) (pp. 61-88). New York: Oxford University Press.
- Landau, B., & Hoffman, J. E. (2005). Parallels between spatial cognition and spatial language: Evidence from Williams syndrome. *Journal of Memory and Language*, 53(2), 163-185. doi: 10.1016/j.jml.2004.05.007
- Landau, B., Hoffman, J. E., & Kurz, N. (2006). Object recognition with severe spatial deficits in Williams syndrome: Sparing and breakdown. *Cognition*, 100(3), 483-510. doi: 10.1016/j.cognition.2005.06.005
- Landesman-Ramey, S., Ramey, C. T., & Lanzi, R.G. (2007). Early intervention. Background, research findings and future directions. In J. W. Jacobson, J. A. Mulick & J. Rojahn (Ed.), *Handbook of intellectual and developmental disabilities* (pp. 445-446). New York: Springer.
- Lanfranchi, S., Baddeley, A., Gathercole, S., & Vianello, R. (2012). Working memory in Down syndrome: is there a dual task deficit? *Journal of Intellectual Disability Research*, 56(2), 157-166. doi: 10.1111/j.1365-2788.2011.01444.x
- Lanfranchi, S., Cornoldi, C. & Vianello R. (2004). Verbal and visuospatial working memory deficits in children with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 109 (6), 456-466. doi: 10.1352/0895-8017(2004)109<456:VAVWMD>2.0.CO;2
- Lanfranchi, S., Jerman, O., Dal Pont, E., Alberti, A., & Vianello, R. (2010). Executive function in adolescents with Down syndrome. *Journal of intellectual disability research*, 54(4), 308-319. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01262.x
- Laporte, E. (1993). Phonetic syllables in French: Combinatorics, structure and formal definitions. *Acta Linguistica Hungarica*, 41(1/4), 175-189.
- Launay, L. (2005). Évaluation et rééducation du lexique orthographique chez une adulte dyslexique et dysorthographique. Dans S. Borel-Maisonny (Ed.), *L'orthographe lexicale - Rééducation orthophonique* (pp. 149-163). Paris : Otho Édition.

- Launay, L., & Valdois, S. (2004). Évaluation et prise en charge cognitive de l'enfant dyslexique et/ou dysorthographique de surface. Dans S. Valdois, P. Colé & D. David (Ed.), *Apprentissage de la lecture et dyslexies développementales* (pp. 209-232). Marseille : Solal.
- Laws, G., & Bishop, D. V. M. (2003). A comparison of language in adolescents with Down syndrome and children with specific language impairment. *Journal of Speech, Language and Hearing Research, 46*, 1324-1339. doi: 10.1044/1092-4388
- Laws, G., & Bishop, D. V. (2004). Pragmatic language impairment and social deficits in Williams syndrome: a comparison with Down's syndrome and specific language impairment. *International Journal of Language & Communication Disorders, 39*(1), 45-64. doi: 10.1080/13682820310001615797
- Laws, G., & Gunn, D. (2002). Relationships between reading, phonological skills and language development in individuals with Down syndrome: A five year follow-up study. *Reading and Writing, 15*(5-6), 527-548. doi: 10.1023/A:1016364126817
- Lecocq, P. (1991). *Apprentissage de la lecture et dyslexie*. Liège : Éditions Mardaga.
- Lederman, S. J., & Klatzky, R. L. (1987). Hand movements: A window into haptic object recognition. *Cognitive psychology, 19*(3), 342-368. doi: 10.1016/0010-0285(87)90008-9
- Lefavrais, P. (1967). *Manuel du test de l'Alouette : test d'analyse de la lecture et de la dyslexie*. Paris : Éditions du Centre de psychologie appliquée.
- Lefavrais, P. (2005). *Alouette-R : test d'analyse de la vitesse en lecture à partir d'un texte*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Lehoux, M. C. (2015). *L'efficacité des interventions pour les enfants de 2 à 5 ans présentant un retard global de développement (Revue Systématique)*. Trois-Rivières : Centre de réadaptation en déficience intellectuelle et en troubles envahissants du développement de la Mauricie et du Centre-du-Québec.
- Lehtimäki, T. M., & Reilly, R. G. (2005). Improving eye movement control in young readers. *Artificial Intelligence Review, 24*(3-4), 477-488. doi: 10.1007/s10462-005-9010-x
- Lemons, C. J., & Fuchs, D. (2010). Modeling response to reading intervention in children with Down syndrome: An examination of predictors of differential growth. *Reading Research Quarterly, 45*(2), 134-168. doi: 10.1598/RRQ.45.2.1
- Lemon, C. J., & Fuchs, D. (2010). Phonological awareness of children with Down syndrome: Its role in learning to read and the effectiveness of related interventions. *Research in Developmental Disabilities, 31*(2), 316-330. doi: 10.1016/j.ridd.2009.11.002
- Léon, P. R. (2007). *Phonétisme Et Prononciations Du Français (5^{ème} Édition)*. Paris : Armand Colin.
- Lerner, R. M., & Steinberg, L. (2009). *Handbook of adolescent psychology, volume 1: Individual bases of adolescent development*. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons.

- Lété, B., & Ducrot, S. (2008). Visuo-attentional processing by dyslexic readers on the Reicher-Wheeler task. *Current psychology letters. Behaviour, brain & cognition*, 24(1), 25-40. Retrieved from <http://journals.openedition.org/cpl/3523>
- Levine, K. (1993). Information for teachers. *Williams Syndrome Association National Newsletter*, 10(4), 3-9. Retrieved from <http://www.williams-syndrome.org/teacher.htm>
- Levitin, D. J., Cole, K., Lincoln, A., & Bellugi, U. (2005). Aversion, awareness, and attraction: Investigating claims of hyperacusis in the Williams syndrome phenotype. *Journal of child psychology and psychiatry*, 46(5), 514-523. doi: 10.1111/j.1469-7610.2004.00376.x
- Levitin, D. J., Menon, V., Schmitt, J. E., Eliez, S., White, C. D., Glover, G. H. ... Reiss, A. L. (2003). Neural correlates of auditory perception in Williams syndrome: An fMRI study. *NeuroImage*, 18(1), 74-82. doi: 10.1006/nimg.2002.1297
- Levy, Y. (2004). A longitudinal study of language development in two children with Williams syndrome. *Journal of child language*, 31(02), 287-310. doi: 10.1017/S0305000904006002
- Levy, Y. (2011). IQ predicts word decoding skills in populations with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 32, 2267-2277. doi: 10.1016/j.ridd.2011.07.043
- Levy, Y., & Antebi, V. (2004). Word reading and reading-related skills in Hebrew-speaking adolescents with Williams syndrome. *Neurocase* 10(6), 444-451. doi: 10.1080/13554790490894048
- Levy, B. A., Gong, Z., Hessels, S., Evans, M. A., & Jared, D. (2006). Understanding print: Early reading development and the contributions of home literacy experiences. *Journal of Experimental Child Psychology*, 93, 63-93. doi: 10.1016/j.jecp.2005.07.003
- Levy, Y., Smith, J., & Tager-Flusberg, H. (2003). Word reading and reading-related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44(4), 576-587. doi: 10.1111/1469-7610.00146
- Leybaert, J., & Content, A. (1995). Reading and spelling acquisition in two different teaching methods: A test of the independence hypothesis. *Reading and Writing*, 7, 65-88. doi: 10.1007/BF01026948
- Leyfer, O. T., Woodruff-Borden, J., Klein-Tasman, B. P., Fricke, J. S., & Mervis, C. B. (2006). Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part B: Neuropsychiatric Genetics*, 141(6), 615-622. doi: 10.1002/ajmg.b.30344
- Lifshitz, H., Shtein, S., Weiss, I., & Vakil, E. (2011). Meta-analysis of explicit memory studies in populations with intellectual disability. *European Journal of Special Needs Education*, 26(1), 93-111. doi: 10.1080/08856257.2011.543535
- Little, K., Riby, D. M., Janes, E., Clark, F., Fleck, R., & Rodgers, J. (2013). Heterogeneity of social approach behaviour in Williams syndrome: The role of response inhibition. *Research in developmental disabilities*, 34(3), 959-967. doi: 10.1016/j.ridd.2012.11.020

- Lobier, M., Dubois, M., & Valdois, S. (2013). The role of visual processing speed in reading speed development. *PLoS One*, 8(4), e58097. doi: 10.1371/journal.pone.0058097
- Lobier, M., & Valdois, S. (2010). Prise en charge des dyslexies développementales : critères d'évaluation. *Revue de neuropsychologie*, 1, 102-109. doi: 10.3917/rne.012.010
- Logé, H. (1844). *Dictionnaire de morale, choix de pensées et de maximes extraites des meilleurs écrivains*. Bruxelles : Société typographique belge.
- Lonigan, C. J., Anthony, J. L., Phillips, B. M., Purpura, D. J., Wilson, S. B., & McQueen, J. D. (2009). The nature of preschool phonological processing abilities and their relations to vocabulary, general cognitive abilities, and print knowledge. *Journal of educational psychology*, 101(2), 345-358. doi: 10.1037/a0013837
- Loosli, S. V., Buschkuehl, M., Perrig, W. J., & Jaeggi, S. M. (2012). Working memory training improves reading processes in typically developing children. *Child Neuropsychology*, 18(1), 62-78. doi: 10.1080/09297049.2011.575772
- López, M. R., & González, J. E. J. (2000). IQ vs phonological recoding skill in explaining differences between poor readers and normal readers in word recognition: Evidence from a naming task. *Reading and Writing*, 12(1-2), 129-142. doi: 10.1023/A:1008014722394
- Losh, M., Bellugi, U., & Anderson, J. D. (2001). Narrative as a social engagement tool: The excessive use of evaluation in narratives from children with Williams syndrome. *Narrative inquiry*, 10(2), 265-290. doi: 10.1075/ni.10.2.011os
- Loveall, S. J., & Conners, F. A. (2013). Individuals with intellectual disability can self-teach in reading. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 118(2), 108-123. doi: 10.1352/1944-7558-118.2.108
- Luzzatti, C., Vecchi, T., Agazzi, D., Cesa-Bianchi, M., & Vergani, C. (1998). A neurological dissociation between preserved visual and impaired spatial processing in mental imagery. *Cortex*, 34(3), 461-469. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70768-8

M

- Madeleni, E., Pagel, D., & Wioland, F. (2012). *Collection F HS-Le rythme du français parlé (ebook)*. Paris : Hachette Français Langue Etrangère.
- Maehler, C., & Schuchardt, K. (2009). Working memory functioning in children with learning disabilities: Does intelligence make a difference? *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(1), 3-10. doi: 10.1111/j.1365-2788.2008.01105.x
- Magnan, A., & Ecalle, J. (2006). Audio-visual training in children with reading disabilities. *Computers & Education*, 46(4), 407-425. doi: 10.1016/j.compedu.2004.08.008
- Magnan, A., Liger, C., Jabouley, D., & Ecalle, J. (2010). Une aide informatisée auprès de jeunes apprentis lecteurs en difficulté. Effet d'un entraînement grapho-syllabique. *Glossa*, 108, 86-100. Repéré sur http://glossa.fr/pdfs/108_20100706160745.pdf

- Maïonchi-Pino, N., Magnan, A., & Écalte, J. (2010). Syllable frequency effects in visual word recognition: Developmental approach in French children. *Journal of Applied Developmental Psychology, 31*(1), 70-82. doi: 10.1016/j.appdev.2009.08.003
- Maïonchi-Pino, N., de Cara, B., Écalte, J., & Magnan, A. (2012). Do consonant sonority and status influence syllable-based segmentation strategies in a visual letter detection task? Developmental evidence in French children. *Scientific Studies of Reading, 16*(6), 550-562. doi: 10.1080/10888438.2011.620672
- Majerus, S. (2014). L'évaluation de la mémoire à court terme. In X. Seron & M. Van der Linden (Ed.), *Traité de neuropsychologie clinique – 2ème édition*. Marseille : Solal.
- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Linden, M. V. D. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase, 9*(5), 390-401. doi: 10.1076/neur.9.5.390.16558
- Majerus, S., Cowan, N., Péters, F., Van Calster, L., Phillips, C., & Schrouff, J. (2014). Cross-modal decoding of neural patterns associated with working memory: evidence for attention-based accounts of working memory. *Cerebral Cortex, 26*(1), 166-179. doi: 10.1093/cercor/bhu189
- Majerus, S., D'Argembeau, A., Martinez Perez, T., Belayachi, S., Van der Linden, M., Collette, F., ... Maquet, P. (2010). The commonality of neural networks for verbal and visual short-term memory. *Journal of Cognitive Neuroscience, 22*, 2570-2593. doi: 10.1162/jocn.2009.21378
- Majerus, S., Heiligenstein, L., Gautherot, N., Poncelet, M., & Van der Linden, M. (2009). Impact of auditory selective attention on verbal short-term memory and vocabulary development. *Journal of Experimental Child Psychology, 103*(1), 66-86. doi: 10.1016/j.jecp.2008.07.004
- Majerus, S., Melotte, E., Poncelet, M., Serniclaes, W., & Barisnikov, K. (2016, juin). Traitement phonologique et entraînement à la perception catégorielle de la parole dans le syndrome de Williams. Présenté dans les 5^{èmes} *Rencontres nationales du syndrome de williams et beuren*. Lyon : Neuroscience Research Unit, Université de Liège, Université de Genève, Université Libre de Bruxelles.
- Majerus, S., Palmisano, I., Van Der Linden, M., Barisnikov, K., & Poncelet, M. (2001). An investigation of phonological processing in Williams syndrome [Abstract]. *Twenty-Ninth Annual INS Meeting Abstracts, 7*, 153. doi: 10.1044/1092-4388
- Majerus, S., Poncelet, M., Bérault, A., Audrey, S., Zesiger, P., Serniclaes, W., & Barisnikov, K. (2011). Evidence for atypical categorical speech perception in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics, 24*(3), 249-267. doi: 10.1016/j.jneuroling.2010.09.003
- Majerus, S., Van der Linden, M., Mulder, L., Meulemans, T., & Peters, F. (2004). Verbal short-term memory reflects the sublexical organization of the phonological language network: Evidence from an incidental phonotactic learning paradigm. *Journal of Memory and Language, 51*(2), 297-306. doi: 10.1016/j.jml.2004.05.002

- Manly, T., Robertson, I. H., Anderson, V., & Mimmo-Smith, I. (2004). *Test d'évaluation de l'attention chez l'enfant—TEA-Ch*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Marengo, S., Siuta, M. A., Kippenhan, J. S., Grodofsky, S., Chang, W., Kohn, P., Mervis, C. B., Morris, C. A., Weinberger, D. R., & Meyer-Lindenberg, A. (2007). Genetic contributions to white matter architecture revealed by diffusion tensor imaging in Williams syndrome. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, *104*(38), 15117-15122. doi: 10.1073/pnas.0704311104
- Marler, J. A., Elfenbein, J. L., Ryals, B. M., Urban, Z., & Netzloff, M. L. (2005). Sensorineural hearing loss in children and adults with Williams syndrome. *American journal of medical genetics part A*, *138*(4), 318-327. doi: 10.1002/ajmg.a.30970
- Marouby-Terriou, G., & Denhière, G. (1994). L'identification d'items mono-et bisyllabiques par des enfants apprentis lecteurs. *Enfance*, *47*(4), 345-365. doi: 10.3406/enfan.1994.2108
- Marouby-Terriou, G., & Denhière, G. (2002). Identifier l'écrit : Influence des connaissances infra-lexicales. *Enfance*, *54*(4), 381-407. doi: 10.3917/enf.544.0381
- Martelli, M., Di Filippo, G., Spinelli, D., & Zoccolotti, P. (2009). Crowding, reading, and developmental dyslexia. *Journal of vision*, *9*(4), 14-14. doi: 10.1167/9.4.14
- Martens, M. A., Wilson, S. J., Dudgeon, P., & Reutens, D. C. (2009). Approachability and the amygdala: Insights from Williams syndrome. *Neuropsychologia*, *47*(12), 2446-2453. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.04.017
- Martens, M. A., Wilson, S. J., & Reutens, D. C. (2008). Research Review: Williams syndrome: A critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *49*(6), 576-608. doi: 10.1111/j.1469-7610.2008.01887.x
- Martinet, C., Valdois, S., & Fayol, M. (2004). Lexical orthographic knowledge develops from the beginning of literacy acquisition. *Cognition*, *91*(2), B11-B22. doi: 10.1016/j.cognition.2003.09.002
- Martini-Willemin, B. M. (2013). Literacy and intellectual disability: A new requirement in the full participation paradigm? *ALTER - European Journal of Disability Research / Revue Européenne de Recherche sur le Handicap*, *7*(3), 193-205. doi: 10.1016/j.alter.2013.04.001
- Masataka, N. (2001). Why early linguistic milestones are delayed in children with Williams syndrome: Late onset of hand banging as a possible rate-limiting constraint on the emergence of canonical babbling. *Developmental Science*, *4*(2), 158-164. doi: 10.1111/1467-7687.00161
- Masutto, C., & Fabbro, F. (1995). *FlashWord: Training neuropsicologico per la dislessia*. Gorizia: Edition Tecnoscuela.
- Mathey, S., & Zagar, D. (2002). Similarity in Visual Word Recognition: The Effect of Syllabic Neighborhood in French. *Current psychology letters. Behaviour, brain & cognition*, *8*, 107-121. Retrieved from <http://cpl.revues.org/210>

- Maulik, P. K., Mascarenhas, M. N., Mathers, C. D., Dua, T., & Saxena, S. (2011). Prevalence of intellectual disability: A meta-analysis of population-based studies. *Research in Developmental Disabilities, 32*(2), 419-436. doi: 10.1016/j.ridd.2010.12.018
- McClelland, J. L., & Rumelhart, D. E. (1981). An interactive activation model of context effects in letter perception: I. An account of basic findings. *Psychological Review, 88*(5), 375-407. doi: 10.1037/0033-295X.88.5.375
- McCloskey, M., & Rapp, B. (2000). A visually based developmental reading deficit. *Journal of Memory and Language, 43*(2), 157-181. doi: 10.1006/jmla.2000.2724
- McConkie, G. W., & Rayner, K. (1975). The span of the effective stimulus during a fixation in reading. *Perception & Psychophysics, 17*, 578-586. doi: 10.3758/BF03203972
- Meda, S. A., Pryweller, J. R., & Thornton-Wells, T. A. (2012). Regional brain differences in cortical thickness, surface area and subcortical volume in individuals with Williams syndrome. *PLoS One, 7*(2), 1-9. doi: 10.1371/journal.pone.0031913
- Mehler, J., Dommergues, J. Y., Frauenfelder, U., & Segui, J. (1981). The syllable's role in speech segmentation. *Journal of verbal learning and verbal behavior, 20*(3), 298-305. doi: 10.1016/S0022-5371(81)90450-3
- Melby-Lervåg, M., Lyster, S. A. H., & Hulme, C. (2012). Phonological skills and their role in learning to read: a meta-analytic review. *Psychological bulletin, 138*(2), 322-352.
- Menghini, D., Addona, F., Costanzo, F., & Vicari, S. (2010). Executive functions in individuals with Williams syndrome: Executive functions in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 54*(5), 418-432. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01287.x
- Menghini, D., Verucci, L., & Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams syndrome. *Neuropsychology, 18*(1), 29-37. doi: 10.1037/0894-4105.18.1.29
- Mervis, C. B., & Bertrand, J. (1997). Developmental relations between cognition and language: Evidence from Williams syndrome. In L. B. Adamson & M. A. Ronski (Ed.), *Research on communication and language disorders: Contributions to theories of language development* (pp. 75-106). Baltimore: Brookes.
- Mervis, C. B., & Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams syndrome: Cognition, personality, and adaptive behavior. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 6*(2), 148-158. doi: 10.1002/1098-2779(2000)6:2<148::AID-MRDD10>3.0.CO;2-T
- Mervis, C. B., & Morris, C. A. (2007). Williams syndrome. In M. M. M. Mazzocco & J. L. Ross (Ed.), *Neurogenetic developmental disorders: Variation of manifestation in childhood* (pp. 199-262). Cambridge, MA: MIT Press.
- Mervis, C. B., Morris, C. A., Bertrand, J., & Robinson, B. F. (1999). Williams syndrome: Findings from an integrated program of research. In H. Tager-Flusberg (Eds), *Neurodevelopmental disorders: Developmental cognitive neuroscience* (pp. 65-110). Cambridge, MA: MIT Press.

- Mervis, C. B., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P., Bertrand, J., Kwitny, S., Appelbaum, L. G., & Rice, C. E. (2003a). Attentional characteristics of infants and toddlers with Williams syndrome during triadic interactions. *Developmental neuropsychology*, 23(1-2), 243-268. doi: 10.1080/87565641.2003.9651894
- Mervis, C. B., & Robinson, B. F. (2000). Expressive vocabulary ability of toddlers with Williams syndrome or Down syndrome: A comparison. *Developmental neuropsychology*, 17(1), 111-126. doi: 10.1207/S15326942DN1701_07
- Mervis, B., Robinson, B. F., Bertrand, J., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P., & Armstrong, S. C. (2000). The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and cognition*, 44(3), 604-628. doi: 10.1006/brcg.2000.1232
- Mervis, C. B., Robinson, B. F., Rowe, M. L., Becerra, A. M., & Klein-Tasman, B. P. (2003). Language abilities of individuals with Williams syndrome. In L. Abbeduto (Ed.), *Language and communication in Mental Retardation* (pp. 35-81). London: Academic Press.
- Metcalfe, K., Rucka, A. K., Smoot, L., Hofstadler, G., Tuzler, G., McKeown, P., ... Ellis, I. (2000). Elastin: mutational spectrum in supraaortic stenosis. *European journal of human genetics*, 8(12), 955-963. doi: 10.1038/sj.ejhg.5200564
- Meyer-Lindenberg, A., Buckholz, J. W., Kolachana, B., Hariri, A. R., Pezawas, L., Blasi, G., ... Egan, M. (2006). Neural mechanisms of genetic risk for impulsivity and violence in humans. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 103(16), 6269-6274. doi: 10.1073/pnas.0511311103
- Meyer-Lindenberg, A., Hariri, A. R., Munoz, K. E., Mervis, C. B., Mattay, V. S., Morris, C. A., & Berman, K. F. (2005). Neural correlates of genetically abnormal social cognition in Williams syndrome. *Nature neuroscience*, 8(8), 991-993. doi: 10.1038/nn1494
- Meyer-Lindenberg, A., Kohn, P., Mervis, C. B., Kippenhan, J. S., Olsen, R. K., Morris, C. A., & Berman, K. F. (2004). Neural basis of genetically determined visuospatial construction deficit in Williams syndrome. *Neuron*, 43(5), 623-631. doi: 10.1016/j.neuron.2004.08.014
- Meyer-Lindenberg, A., Mervis, C. B., & Berman, K. F. (2006). Neural mechanisms in Williams syndrome: A unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nature Reviews Neuroscience*, 7(5), 380-393. doi: 10.1038/nrn1906
- Michael Barker, R., Saunders, K. J., & Brady, N. C. (2012). Reading instruction for children who use AAC: Considerations in the pursuit of generalizable results. *Augmentative and Alternative Communication*, 28(3), 160-170. doi: 10.3109/07434618.2012.704523
- Milner, B. (1971). Interhemispheric differences in the localization of psychological processes in man. *British Medical Bulletin*, 27, 272-277. doi: 10.1093/oxfordjournals.bmb.a070866
- Moll, K., Ramus, F., Bartling, J., Bruder, J., Kunze, S., Neuhoff, N., ... Tóth, D. (2014). Cognitive mechanisms underlying reading and spelling development in five European orthographies. *Learning and Instruction*, 29, 65-77. doi: 10.1016/j.learninstruc.2013.09.003

- Monney, F., Martinet, C., de Chambrier, A. F., Rouèche, A., & Jaccard, N. (2016). *PhonoDEL: activités pour développer la conscience phonologique 1P-2P en lien avec le moyen Des Albums pour dire, écrire, lire*. Lausanne : Éditions cantonales vaudois.
- Montessori, M. (1958). *Pédagogie scientifique : la découverte de l'enfant*. Paris : Desclée de Brouwer.
- Morais, J. (1995). Literacy onset in Romance language. *Reading and Writing*, 7(1), 154. doi: 10.1016/S0022-5371(81)90450-3
- Morais, J., Bertelson, P., Cary, L., & Alegria, J. (1986). Literacy training and speech segmentation. In P. Bertelson (Ed.), *The onset of literacy. Cognitive Processes in Reading Acquisition* (pp. 45-64). London: International journal of Cognitive Science.
- Moreno, J., & Saldaña, D. (2005). Use of a computer-assisted program to improve metacognition in persons with severe intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 26(4), 341-357. doi: 10.1016/j.ridd.2004.07.005
- Morgan, M. F., & Moni, K. B. (2008). Meeting the challenge of limited literacy resources for adolescents and adults with intellectual disabilities. *British Journal of Special Education*, 35(2), 92-101. doi: 10.1111/j.1467-8578.2008.00378.x
- Morris, C. A., Lenhoff, H., & Wang, P. (2006). *Williams-Beuren syndrome: Research, evaluation and treatment*. Baltimore, MD: John Hopkins University Press.
- Mounts, J. R. (2000). Attentional capture by abrupt onsets and feature singletons produces inhibitory surrounds. *Perception & Psychophysics*, 62(7), 1485-1493. doi: 10.3758/BF03212148
- Mousty, P., Leybaert, J., Alegria, J., Content, A., & Morais, J. (1994). BELEC. Batterie d'évaluation du langage écrit et de ces troubles. Dans J. Grégoire & B. Piérart (Ed.), *Évaluer les troubles de la lecture, Les nouveaux modèles théoriques et leurs implications diagnostiques* (pp. 127-145). Bruxelles : De Boeck.
- Munir, F., Cornish, K. M., & Wilding, J. (2000). A neuropsychological profile of attention deficits in young males with fragile X syndrome. *Neuropsychologia*, 38(9), 1261-1270. doi: 10.1016/S0028-3932(00)00036-1
- Musolino, J., & Landau, B. (2010). When theories don't compete: Response to Thomas, Karaminis, and Knowland's commentary on Musolino, Chunyo, and Landau. *Language Learning and Development*, 6(2), 170-178. doi: 10.1080/15475441003656816
- Muter, V., Hulme, C., & Snowling, M. J. (1997). *The phonological abilities test*. London: The Psychological Corporation.
- Muter, V., Hulme, C., Snowling, M. J., & Stevenson, J. (2004). Phonemes, rimes, vocabulary, and grammatical skills as foundations of early reading development: evidence from a longitudinal study. *Developmental psychology*, 40(5), 665-681. doi: 10.1037/0012-1649.40.5.665
- Muter, V., Hulme, C., Snowling, M., & Taylor, S. (1998). Segmentation, not rhyming, predicts early progress in learning to read. *Journal of experimental child psychology*, 71(1), 3-27. doi: 10.1006/jecp.1998.2453

N

- Næss, K. A. B., Lyster, S. A. H., Hulme, C., & Melby-Lervåg, M. (2011). Language and verbal short-term memory skills in children with Down syndrome: A meta-analytic review. *Research in Developmental Disabilities, 32*(6), 2225-2234. doi: 10.1016/j.ridd.2011.05.014
- Næss, K. A. B., Melby-Lervåg, M., Hulme, C., & Lyster, S. A. H. (2012). Reading skills in children with Down syndrome: A meta-analytic review. *Research in Developmental Disabilities, 33*(2), 737-747. doi: 10.1016/j.ridd.2011.09.019
- Nash, H., & Heath, J. (2011). The role of vocabulary, working memory and inference making ability in reading comprehension in Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 32*(5), 1782-1791. doi: 10.1016/j.ridd.2011.03.007
- Nation, K., Cocksey, J., Taylor, J. S., & Bishop, D. V. (2010). A longitudinal investigation of early reading and language skills in children with poor reading comprehension. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 51*(9), 1031-1039. doi: 10.1111/j.1469-7610.2010.02254.x
- Nazzi, T. (2008). Segmentation précoce de la parole continue en mots : évaluation inter-linguistique de l'hypothèse d'initialisation rythmique. *L'Année psychologique, 108*(2), 309-341. Repéré sur <http://www.unige.ch/fapse/logopedie/files/5314/1285/1105/nazzi-segmentation.pdf>
- Nazzi, T., Gopnik, A., & Karmiloff-smith, A. (2005). Asynchrony in the cognitive and lexical development of young children with Williams syndrome. *Journal of child language, 32*(02), 427-438. doi: 10.1017/S0305000904006737
- Nazzi, T., Paterson, S., & Karmiloff-Smith, A. (2003). Early word segmentation by infants and toddlers with Williams syndrome. *Infancy, 4*(2), 251-271. doi: 10.1207/S15327078IN0402_06
- Negro, I., & Genelot, S. (2009). Les prédicteurs en grande section maternelle de la réussite en lecture en fin de première année d'école élémentaire : l'impact du nom des lettres. *Bulletin de psychologie, 3*(501), 291-306. doi: 10.3917/bupsy.501.0291
- Nevo, E., & Breznitz, Z. (2013). The development of working memory from kindergarten to first grade in children with different decoding skills. *Journal of experimental child psychology, 114*(2), 217-228. doi: 10.1016/j.jecp.2012.09.004
- Newman, R., Ratner, N. B., Jusczyk, A. M., Jusczyk, P. W., & Dow, K. A. (2006). Infants' early ability to segment the conversational speech signal predicts later language development: A retrospective analysis. *Developmental psychology, 42*(4), 643-655. doi: 10.1037/0012-1649.42.4.643
- Nijman, E. E., Scheirs, J. G. M., Prinsen, M. J. H., Abbink, C. D., & Blok, J. B. (2010). Exploring the Flynn effect in mentally retarded adults by using a nonverbal intelligence test for children. *Research in developmental disabilities, 31*(6), 1404-1411. doi: 10.1016/j.ridd.2010.06.018

Numminen, H., Service, E., Ahonen, T., Korhonen, T., Tolvanen, A., Patja, K., & Ruoppila, I. (2000). Working memory structure and intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(5), 579-590. doi: 10.1046/j.1365-2788.2000.00279.x

Numminen, H., Service, E., & Ruoppila, I. (2002). Working memory, intelligence and knowledge base in adult persons with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 23(2), 105-118. doi: 10.1016/S0891-4222(02)00089-6

O

O'Hearn, K., Courtney, S., Street, W., & Landau, B. (2009). Working memory impairment in people with Williams syndrome: Effects of delay, task and stimuli. *Brain and cognition*, 69(3), 495-503. doi: 10.1016/j.bandc.2008.10.004

O'Hearn, K., Landau, B., & Hoffman, J. E. (2005). Multiple object tracking in people with Williams syndrome and in normally developing children. *Psychological Science*, 16(11), 905-912. doi: 10.1111/j.1467-9280.2005.01635.x

O'Hearn, K., Roth, J. K., Courtney, S. M., Luna, B., Street, W., Terwillinger, R., & Landau, B. (2011). Object recognition in Williams syndrome: uneven ventral stream activation. *Developmental Science*, 14(3), 549-565. doi: 10.1111/j.1467-7687.2010.01002.x

O'Regan, J. K. (1990). Eye movements and reading. In E. Kowler (Ed.), *Eye movements and their role in visual and cognitive processes*. Elsevier ed. 395-453.

O'Regan, J. K. (1992). Optimal viewing position in words and the strategy-tactics theory of eye movements in reading. In K. Rayner (Ed.), *Eye movements and visual cognition* (pp. 333-354). New-York: Springer.

O'Reilly, G., & Carr, A. (2007). Evaluating intelligence across the life-span. In A. Carr, G. O'Reilly, P. Noonan Walsh, & J. McEvoy, (Ed.), *The handbook of Intellectual Disability and Clinical Psychology Practice* (pp. 48-62). London: Routledge Taylor and Francis Group.

Oakhill, J., & Cain, K. (2007). Issues of causality in children's reading comprehension. In D. S. McNamara (Ed.), *Reading comprehension strategies: Theories, interventions, and technologies* (pp. 47-71). London: University of Memphis.

Odom, S. L., Buysse, V., & Soukakou, E. (2011). Inclusion for young children with disabilities: A quarter century of research perspectives. *Journal of Early Intervention*, 33(4), 344-356. doi: 10.1177/1053815111430094

Ofman, W., & Shaevitz, M. (1963). The kinesthetic method in remedial reading. *The Journal of Experimental Education*, 31(3), 317-320. doi: 10.1080/00220973.1963.11010783

Olulade, O. A., Flowers, D. L., Napoliello, E. M., & Eden, G. F. (2015). Dyslexic children lack word selectivity gradients in occipito-temporal and inferior frontal cortex. *NeuroImage: Clinical*, 7, 742-754. doi: 10.1016/j.nicl.2015.02.013

- Organisation Mondiale de la Santé (2014). *Définition : Les déficiences intellectuelles*. Repéré sur <http://www.euro.who.int/fr/health-topics/noncommunicable-diseases/mentalhealth/news/news/2010/15/childrens-right-to-family-life/definition-intellectual-disability>
- Osório, A., Cruz, R., Sampaio, A., Garayzábal, E., Martínez-Regueiro, R., Gonçalves, Ó. F. ... Fernández-Prieto, M. (2012). How executive functions are related to intelligence in Williams syndrome. *Research in developmental disabilities, 33*(4), 1169-1175. doi: 10.1016/j.ridd.2012.02.003

P

- Paap, K. R., Newsome, S. L., McDonald, J. E., & Schvaneveldt, R. W. (1982). An activation-verification model for letter and word recognition: The word-superiority effect. *Psychological review, 89*(5), 573-594. doi: 10.1037/0033-295X.89.5.573
- Pagon, R., Bennet, M., La Veck, B., Stewart, K., & Johnson, J. (1987). Williams syndrome: Features in late childhood and adolescence. *Pediatrics, 80*(1), 85-91.
- Paour, J. L. (2010). *Une conception constructiviste du retard mental : intervenir pour comprendre, comprendre pour intervenir*. Saarbrücken, Germany : Editions Universitaires Européennes.
- Paour, J. L., Bailleux, C., & Perret, P. (2009). Pour une pratique constructiviste de la remédiation cognitive. *Développements, 3*, 5-14. doi: 10.3917/devel.003.0005
- Parrila, R., Kirby, J. R., & McQuarrie, L. (2004). Articulation rate, naming speed, verbal short-term memory, and phonological awareness: Longitudinal predictors of early reading development? *Scientific Studies of Reading, 8*(1), 3-26. doi: 10.1207/s1532799xssr0801_2
- Paterson, S. J., Girelli, L., Butterworth, B., & Karmiloff-Smith, A. (2006). Are numerical impairments syndrome specific? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *Journal of child psychology and psychiatry, 47*(2), 190-204. doi: 10.1111/j.1469-7610.2005.01460.x
- Paula, F. V., & da Silva Leme, M. I. (2017). Aprendizagem implícita e explícita: uma visão integradora. *Revista Psicologia em Pesquisa, 4*(1). Repéré sur <https://psicologiaempesquisa.ufjf.emnuvens.com.br/psicologiaempesquisa/article/view/File/342/189>
- Pearson, P. D., Hiebert, E. H., & Kamil, M. L. (2007). Vocabulary assessment: What we know and what we need to learn. *Reading Research Quarterly, 42*(2), 282-296. doi: 10.1598/RRQ.42.2.4
- Peressotti, F., & Grainger, J. (1995). position coding in random consonant arrays. *Perception & Psychophysics, 57*(6), 875-890. doi: 10.3758/BF03206802

- Pernet, C., Valdois, S., Celsis, P., & Démonet, J. F. (2006). Lateral masking, levels of processing and stimulus category: A comparative study between normal and dyslexic readers. *Neuropsychologia*, *44*(12), 2374-2385. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2006.05.003
- Perry, C., Ziegler, J. C., & Zorzi, M. (2007). Nested incremental modeling in the development of computational theories: the CDP+ model of reading aloud. *Psychological review*, *114*(2), 273-315. doi: 10.1037/0033-295X.114.2.273
- Peyrin, C., Lallier, M., Demonet, J. F., Pernet, C., Baciú, M., Le Bas, J. F., & Valdois, S. (2012). Neural dissociation of phonological and visual attention span disorders in developmental dyslexia: fMRI evidence from two case reports. *Brain and language*, *120*(3), 381-394. doi: 10.1016/j.bandl.2011.12.015
- Pflugshaupt, T., Gutbrod, K., Wurtz, P., von Wartburg, R., Nyffeler, T., de Haan, B., ... Mueri, R. M. (2009). About the role of visual field defects in pure alexia. *Brain*, *132*, 1907-1917. doi: 10.1093/brain/awp141
- Phénix, T., Diard, J., & Valdois, S. (2016). Les modèles computationnels de lecture. Dans M. Sata & S. Pinto (Ed.), *Traité de neurolinguistique* (pp. 167-182). Louvain-la-Neuve, Belgium : De Boeck supérieur.
- Phillips, B. M., & Lonigan, C. J. (2005). Social Correlates of Emergent Literacy. In M. J. Snowling & C. Hulme (Ed.), *Blackwell handbooks of developmental psychology. The science of reading: A handbook* (pp. 173-187). Malden: Blackwell Publishing.
- Phillips, B. M., & Lonigan, C. J. (2009). Variations in the home literacy environment of preschool children: A cluster analytic approach. *Scientific Studies of Reading*, *13*(2), 146-174. doi: 10.1080/10888430902769533
- Piérart, B., Comblain, A., Grégoire, J., & Mousty, P. (2004). *ISADYLE. Instruments pour le dépistage et l'approfondissement de l'examen des dysfonctionnements du langage chez l'enfant*. Bruxelles : TEMA.
- Pober, B. R. (2010). Williams-Beuren syndrome. *New England Journal of Medicine*, *362*(3), 239-252.
- Pober, B. R., Johnson, M., & Urban, Z. (2008). Mechanisms and treatment of cardiovascular disease in Williams-Beuren syndrome. *The Journal of clinical investigation*, *118*(5), 1606-1615. Retrieved from <https://www.jci.org/articles/view/35309>
- Pollatsek, A., Reichle, E. D., & Rayner, K. (2006). Tests of the EZ Reader model: Exploring the interface between cognition and eye-movement control. *Cognitive Psychology*, *52*(1), 1-56. doi: 10.1016/j.cogpsych.2005.06.001
- Poloczek, S., Büttner, G., & Hasselhorn, M. (2014). Phonological short-term memory impairment and the word length effect in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, *35*(2), 455-462. doi: 10.1016/j.ridd.2013.11.025
- Poncelet, M., & Van der Linden, M. (2003). L'évaluation du stock phonologique de la mémoire de travail : élaboration d'une épreuve de répétition de non-mots pour population francophone. *Revue de neuropsychologie*, *13*(3), 375-405. Repéré sur <https://orbi.uliege.be/handle/2268/64102>

- Porter, M. A., & Coltheart, M. (2005). Cognitive heterogeneity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 27(2), 275-306. doi: 10.1207/s15326942dn2702_5
- Porter, M. A., & Coltheart, M. (2006). Global and local processing in Williams syndrome, autism, and Down syndrome: Perception, attention, and construction. *Developmental Neuropsychology*, 30(3), 771-789. doi: 10.1207/s15326942dn3003_1
- Porter, M. A., Coltheart, M., & Langdon, R. (2007). The neuropsychological basis of hypersociability in Williams and Down syndrome. *Neuropsychologia*, 45(12), 2839-2849. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2007.05.006
- Potocki, A., Ecalle, J., & Magnan, A. (2013). Effects of computer-assisted comprehension training in less skilled comprehenders in second grade: A one-year follow-up study. *Computers & Education*, 63, 131-140. doi: 10.1016/j.compedu.2012.12.011
- Preßler, A. L., Könen, T., Hasselhorn, M., & Krajewski, K. (2014). Cognitive preconditions of early reading and spelling: a latent-variable approach with longitudinal data. *Reading and Writing*, 27(2), 383-406. doi: 10.1007/s11145-013-9449-0
- Prinzmetal, W., Treiman, R., & Rho, S. H. (1986). How to see a reading unit. *Journal of Memory and Language*, 25(4), 461-475. doi: 10.1016/0749-596X(86)90038-0
- Pugh, K. R., Mencl, W. E., Jenner, A. R., Katz, L., Frost, S. J., Lee, J. R., ... Shaywitz, B. A. (2001). Neurobiological studies of reading and reading disability. *Journal of communication disorders*, 34(6), 479-492. doi: 10.1016/S0021-9924(01)00060-0
- Puolakanaho, A., Ahonen, T., Aro, M., Eklund, K., Leppänen, P. H., Poikkeus, A. M., ... Lyytinen, H. (2007). Very early phonological and language skills: estimating individual risk of reading disability. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 48(9), 923-931. doi: 10.1111/j.1469-7610.2007.01763.x

R

- Rapp, B. (1992). The nature of sublexical orthographic organization: The bigram trough hypothesis examined. *Journal of Memory and Language*, 31, 33-53. doi: 10.1016/0749-596X(92)90004-H
- Ratz, C., & Lenhard, W. (2013). Reading skills among students with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 34(5), 1740-1748. doi: 10.1016/j.ridd.2013.01.021
- Raven, J. C., Court, J. H., & Raven, J. (1998). *Progressive matrices standard (PM38)*. Paris : Éditions et Applications Psychologiques.
- Rayner, K. (1975). The perceptual span and peripheral cues in reading. *Cognitive Psychology*, 7(1), 65-81. doi: 10.1016/0010-0285(75)90005-5
- Rayner, K. (1977). Visual attention in reading: Eye movements reflect cognitive processes. *Memory & Cognition*, 5(4), 443-448. doi: 10.3758/BF03197383

- Rayner, K. (1998). Eye movements in reading and information processing: 20 years of research. *Psychological bulletin*, *124*(3), 372-422. doi: 10.1037/0033-2909.124.3.372
- Rayner, K. (2009). Eye movements and attention in reading, scene perception, and visual search. *The quarterly journal of experimental psychology*, *62*(8), 1457-1506. doi: 10.1080/17470210902816461
- Rayner, K., & Bertera, J. H. (1979). Reading without a fovea. *Science*, *206*(4417), 468-469. doi: 10.1126/science.504987
- Rayner, K., Murphy, L. A., Henderson, J. M., & Pollatsek, A. (1989). Selective attentional dyslexia. *Cognitive Neuropsychology*, *6*(4), 357-378. doi: 10.1080/02643298908253288
- Rayner, K., & Reichle, E. D. (2010). Models of the reading process. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Cognitive Science*, *1*(6), 787-799. doi: 10.1002/wcs.68
- Reichle, E. D., Pollatsek, A., & Rayner, K. (2006). E-Z Reader: A cognitive-control, serial-attention model of eye-movement behavior during reading. *Cognitive Systems Research*, *7*(1), 4-22. doi: 10.1016/j.cogsys.2005.07.002
- Reichle, E. D., Rayner, K., & Pollatsek, A. (2003). The EZ Reader model of eye-movement control in reading: Comparisons to other models. *Behavioral and brain sciences*, *26*(4), 445-476. doi: 10.1017/S0140525X03000104
- Reichle, E. D., Warren, T., & McConnell, K. (2009). Using EZ Reader to model the effects of higher level language processing on eye movements during reading. *Psychonomic bulletin & review*, *16*(1), 1-21. doi: 10.3758/PBR.16.1.1
- Reiss, A. L., Eliez, S., Schmitt, J. E., Straus, E., Lai, Z., Jones, W., & Bellugi, U. (2000). IV. Neuroanatomy of Williams syndrome: A high-resolution MRI study. *Journal of cognitive neuroscience*, *12*(Supplement 1), 65-73. doi: 10.1162/089892900561986
- Reiss, J. E., Hoffman, J. E., & Landau, B. (2005). Motion processing specialization in Williams syndrome. *Vision Research*, *45*(27), 3379-3390. doi: 10.1016/j.visres.2005.05.011
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2011). The extent of working memory deficits associated with Williams syndrome: exploration of verbal and spatial domains and executively controlled processes. *Brain and cognition*, *77*(2), 208-214. doi: 10.1016/j.bandc.2011.08.009
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Matthews, K., & Coghill, D. R. (2011). Attention-deficit/hyperactivity disorder and Williams syndrome: Shared behavioral and neuropsychological profiles. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, *33*(1), 147-156. doi: 10.1080/13803395.2010.495057
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Park, J., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2010). Executive neuropsychological functioning in individuals with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, *48*(5), 1216-1226. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.12.021
- Ring, M., & Clahsen, H. (2005). Distinct patterns of language impairment in Down's syndrome and Williams syndrome: The case of syntactic chains. *Journal of neurolinguistics*, *18*(6), 479-501. doi: 10.1016/j.jneuroling.2005.06.002

- Roberts, G., Torgesen, J. K., Boardman, A., & Scammacca, N. (2008). Evidence-based strategies for reading instruction of older students with learning disabilities. *Learning Disabilities Research & Practice, 23*(2), 63-69. doi: 10.1111/j.1540-5826.2008.00264.x
- Robles-De-La-Torre, G., & Hayward, V. (2001). Force can overcome object geometry in the perception of shape through active touch. *Nature, 412*(6845), 445. doi: 10.1038/35086588
- Roch, M., & Jarrold, C. (2008). A comparison between word and nonword reading in Down syndrome: The role of phonological awareness. *Journal of Communication Disorders, 41*(4), 305-318. doi: 10.1016/j.jcomdis.2008.01.00
- Roman, A. A., Kirby, J. R., Parrila, R. K., Wade-Woolley, L., & Deacon, S. H. (2009). Toward a comprehensive view of the skills involved in word reading in Grades 4, 6, and 8. *Journal of experimental child psychology, 102*(1), 96-113. doi: 10.1016/j.jecp.2008.01.004
- Rondal, J. A. (2009). *Psycholinguistique du handicap mental*. Paris : De Boeck.
- Rosenquist, C., Conners, F. A., & Roskos-Ewoldsen, B. (2003). Phonological and visuo-spatial working memory in individuals with intellectual disability. *American Journal on Mental Retardation, 108*(6), 403-413. doi: 10.1352/0895-8017(2003)108<403:PAVWMI>2.0.CO;2
- Rosner, B. A., Hodapp, R. M., Fidler, D. J., Sagun, J. N., & Dykens, E. M. (2004). Social competence in persons with Prader-Willi, Williams and Down's Syndromes. *Journal of applied research in intellectual disabilities, 17*(3), 209-217. doi: 10.1111/j.1468-3148.2004.00200.x
- Rossen, M., Klima, E. S., Bellugi, U., Bihrlé, A., & Jones, W. (1996). Interaction between language and cognition: Evidence from Williams syndrome. In J. H. Beitchman, N. Cohen, M. Konstantareas & R. Tannock (Ed.), *Language, learning, and behavior disorders: Developmental, biological, and clinical perspectives* (pp. 367-392). New York: Cambridge University Press.
- Rowe, M. L., & Mervis, C. B. (2012). Working memory in Williams syndrome. In T. P. Alloway & S. E. Gathercole (Ed.), *Working memory and neurodevelopmental disorders* (pp. 267-295). New York: Psychology Press.

S

- Sabbadini, L., Volterra, V., & Capirci, O. (1994). Un'esperienza di intervento precoce: "Ma se fosse un'ape... vola?". In A. Giannotti & S. Vicari (Ed.), *Il bambino con sindrome di Williams* (pp. 160-167). Milan: Franco Angeli.
- Saint-Pierre M-C., & Béland, R. (2010). Le logiciel Métafo : Étude pilote d'un outil pour l'évaluation des habiletés en conscience phonologique. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE), 107/108*, 199-204.

- Sampaio, A., Sousa, N., Fernández, M., Henriques, M., & Gonçalves, O. F. (2008). Memory abilities in Williams syndrome: Dissociation or developmental delay hypothesis? *Brain and Cognition*, *66*(3), 290-297. doi: 10.1016/j.bandc.2007.09.005
- Sánchez, M., Magnan, A., & Ecalte, J. (2007). Habiletés phonologiques chez des enfants dysphasiques de GS et CP : étude comparative avec des enfants au développement langagier normal. *Psychologie française*, *52*(1), 41-54. doi: 10.1016/j.psfr.2006.08.003
- Sarpal, D., Buchsbaum, B. R., Kohn, P. D., Kippenhan, J. S., Mervis, C. B., Morris, C. A., ... Berman, K. F. (2008). A genetic model for understanding higher order visual processing: functional interactions of the ventral visual stream in Williams syndrome. *Cerebral Cortex*, *18*(10), 2402-2409. doi: 10.1093/cercor/bhn004
- Saunders, K. J., & DeFulio, A. (2007). Phonological awareness and rapid naming predict word attack and word identification in adults with mild mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, *112*(3), 155-166. doi: 10.1352/0895-8017(2007)112[155:PAARNP]2.0.CO;2
- Savage, R., & Carless, S. (2005). Phoneme manipulation not onset-rime manipulation ability is a unique predictor of early reading. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *46*(12), 1297-1308. doi: 10.1111/j.1469-7610.2005.01436.x
- Savage, R., Carless, S., & Ferraro, V. (2007). Predicting curriculum and test performance at age 11 years from pupil background, baseline skills and phonological awareness at age 5 years. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *48*(7), 732-739. doi: 10.1111/j.1469-7610.2007.01746.x
- Scarborough, H. S. (1998). Predicting the future achievement of second graders with reading disabilities: Contributions of phonemic awareness, verbal memory, rapid naming, and IQ. *Annals of Dyslexia*, *48*(1), 115-136. doi: 10.1007/s11881-998-0006-5
- Scerif, G., Cornish, K., Wilding, J., Driver, J., & Karmiloff-Smith, A. (2004). Visual search in typically developing toddlers and toddlers with Fragile X or Williams syndrome. *Developmental Science*, *7*(1), 116-130. doi: 10.1111/j.1467-7687.2004.00327.x
- Schatschneider, C., Fletcher, J. M., Francis, D. J., Carlson, C. D., & Foorman, B. R. (2004). Kindergarten prediction of reading skills: A longitudinal comparative analysis. *Journal of Educational Psychology*, *96*(2), 265-282. doi: 10.1037/0022-0663.96.2.265
- Schad, D. J., & Engbert, R. (2012). The zoom lens of attention: Simulating shuffled versus normal text reading using the SWIFT model. *Visual Cognition*, *20*(4/5), 391-421. doi: 10.1080/13506285.2012.670143
- Scherer, S. W., & Osborne, L. R. (2007). Williams-Beuren syndrome. In P. T. Stankiewicz & J. R. Lupski (Ed.), *Genomic disorders: The genomic basis of disease* (pp. 221-236). New York : Humana Press.
- Schotter, E. R., Angele, B., & Rayner, K. (2012). Parafoveal processing in reading. *Attention, Perception, & Psychophysics*, *74*(1), 5-35. doi: 10.3758/s13414-011-0219-2
- Schmitt, J. E., Eliez, S., Warsofsky, I. S., Bellugi, U., & Reiss, A. L. (2001). Corpus callosum morphology of Williams syndrome: Relation to genetics and behavior. *Developmental medicine & child neurology*, *43*(3), 155-159. doi: 10.1017/S0012162201000305

- Schuchardt, K., Mäehler, C., & Hasselhorn, M. (2011). Functional deficits in phonological working memory in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 32*(5), 1934-1940. doi: 10.1016/j.ridd.2011.03.022
- Schwartz, M. F., Saffran, E. M. and Marin, O. S. M. 1980. Fractionating the reading process in dementia: evidence for word specific print to sound associations. In M. Coltheart, K. Patterson & J.C. Marshall (Ed.), *Deep Dyslexia*. London: Routledge and Kegan Paul.
- Searcy, Y. M., Lincoln, A. J., Rose, F. E., Klima, E. S., Bavar, N., & Korenberg, J. R. (2004). The relationship between age and IQ in adults with Williams syndrome. *American journal on mental retardation, 109*(3), 231-236. doi: 10.1352/0895-8017(2004)109<231:TRBAAI>2.0.CO;2
- Seidenberg, M. S., & McClelland, J. L. (1989). A distributed, developmental model of word recognition and naming. *Psychological review, 96*(4), 523. doi: 10.1037//0033-295X.96.4.523
- Selkirk, E. (1982). The syllable. In H. V. d. Hulst & N. Smith (Ed.), *The structure of phonological representations: Part 2* (pp. 337-384). Dordrecht: Foris.
- Sénéchal, M., & LeFevre, J. A. (2002). Parental involvement in the development of children's reading skill: A five-year longitudinal study. *Child Development, 73*(2), 445-460. doi: 10.1111/1467-8624.00417
- Sermier Dessemontet, R., & de Chambrier, A.-F. (2015). The role of phonological awareness and letter-sound knowledge in the reading development of children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 41-42*, 1-12. Retrieved from <http://hdl.handle.net/20.500.12162/1096>
- Sermier Dessemontet, R., & Martinet, C. (2016). L'apprentissage de la lecture chez les élèves présentant une déficience intellectuelle. *Revue Suisse de Pédagogie Spécialisée, 3*, 40-47.
- Serniclaes, W., Ventura, P., Morais, J., & Kolinsky, R. (2005). Categorical perception of speech sounds in illiterate adults. *Cognition, 98*(2), B35-B44. doi: 10.1016/j.cognition.2005.03.002
- Seymour, P. H., Bunce, F., & Evans, H. M. (1992). A framework for orthographic assessment and remediation. In C. M. Sterling & C. Robson (Ed.), *Multilingual matters. Psychology, spelling and education* (pp. 224-249). Clevedon, England: Multilingual.
- Share, D. L. (1999). Phonological recoding and orthographic learning: A direct test of the self-teaching hypothesis. *Journal of experimental child psychology, 72*(2), 95-12. doi: 10.1006/jecp.1998.2481
- Share, D. L. (2004). Orthographic learning at a glance: On the time course and developmental onset of self-teaching. *Journal of Experimental Child Psychology, 87*(4), 267-298. doi: 10.1016/j.jecp.2004.01.001
- Silva, C., Faisca, L., Ingvar, M., Petersson, K. M., & Reis, A. (2012). Alphabétisation : Exploration des systèmes de mémoire de travail. *Journal de neuropsychologie clinique et expérimentale, 34*(4), 369-377. doi: 10.1080/13803395.2011.645017

- Simos, P. G., Fletcher, J. M., Sarkari, S., Billingsley, R. L., Denton, C., & Papanicolaou, A. C. (2007). Altering the brain circuits for reading through intervention: a magnetic source imaging study. *Neuropsychology*, *21*(4), 485-496. doi: 10.1037/0894-4105.21.4.485
- Singson, M., Mahony, D., & Mann, V. (2000). The relation between reading ability and morphological skills: Evidence from derivational suffixes. *Reading and writing*, *12*(3), 219-252. doi: 10.1023/A:1008196330239
- Slaghuis, W. L., Lovegrove, W. J., & Davidson, J. A. (1993). Visual and language processing deficits are concurrent in dyslexia. *Cortex*, *29*(4), 601-615. doi: 10.1016/S0010-9452(13)80284-5
- Snowling, M. J., & Hulme, C. (2006). Language skills, learning to read and reading intervention. *London Review of Education*, *4*(1), 63-76. doi: 10.1080/13603110600574462
- Söderqvist, S., Bergman Nutley, S., Ottersen, J., Grill, K. M., & Klingberg, T. (2012). Computerized training of non-verbal reasoning and working memory in children with intellectual disability. *Frontiers in human neuroscience*, *6*, 271. doi: 10.3389/fnhum.2012.00271
- Spinelli, D., De Luca, M., Judica, A., & Zoccolotti, P. (2002). Crowding effects on word identification in developmental dyslexia. *Cortex*, *38*(2), 179-200. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70649-X
- Sprenger-Charolles, L., & Colé, P. (2003). *Lecture et dyslexie : Approches cognitives*. Paris : Dunod.
- Sprenger-Charolles, L., Colé, P., & Serniclaes, W. (2013). *Reading acquisition and developmental dyslexia*. London: Psychology Press.
- Sprenger-Charolles, L., & Siegel, L. S. (1997). A longitudinal study of the effects of syllabic structure on the development of reading and spelling skills in French. *Applied psycholinguistics*, *18*(4), 485-505. doi: 10.1017/S014271640001095X
- Stanovich, K. E. (1986). Matthew effects in reading: Some consequences of individual differences in the acquisition of literacy. *Reading Research Quarterly*, *21*(4), 360-407. doi: 10.1177/0022057409189001-204
- Stanovich, K. E. (1993). Does reading make you smarter? Literacy and the development of verbal intelligence. In H. W. Reese (Ed.), *Advances in child development and behavior* (pp. 133-180). New York: Academic Press.
- Steele, A., Scerif, G., Cornish, K., & Karmiloff-Smith, A. (2013). Learning to read in Williams syndrome and Down syndrome: Syndrome-specific precursors and developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *54*(7), 754-762. doi: 10.1111/jcpp.12070
- Stein, J. (2001). The magnocellular theory of developmental dyslexia. *Dyslexia*, *7*(1), 12-36. doi: 10.1002/dys.186
- Stein, J. (2003). Visual motion sensitivity and reading. *Neuropsychologia*, *41*(13), 1785-1793. doi: 10.1016/S0028-3932(03)00179-9

- Stevens, K. N. (2005). Features in speech perception and lexical access. In D. Pisoni and E. Remez (Ed.), *The handbook of speech perception* (pp. 125-155). Oxford: Blackwell.
- Stiles, J., Sabbadini, L., Capirci, O., & Volterra, V. (2000). Drawing abilities in Williams Syndrome: A case study. *Developmental Neuropsychology, 18*, 213-235.
doi: 10.1207/S15326942DN1802_5
- Stojanovik, V. (2006). Social interaction deficits and conversational inadequacy in Williams syndrome. *Journal of neurolinguistics, 19*(2), 157-173.
doi: 10.1016/j.jneuroling.2005.11.005
- Stojanovik, V., Perkins, M., & Howard, S. (2001). Language and conversational abilities in Williams syndrome: How good is good? *International journal of language & communication disorders, 36*(Supplement 1), 234-239.
doi: 10.3109/13682820109177890
- Stojanovik, V., & Van Ewijk, L. (2008). Do children with Williams syndrome have unusual vocabularies? *Journal of Neurolinguistics, 21*(1), 18-34.
doi: 10.1016/j.jneuroling.2007.06.003
- Strømme, P., Bjørnstad, P. G., & Ramstad, K. (2002). Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology, 17*(4), 269-271.
doi: 10.1177/088307380201700406
- Stuart, M., Stainthorp, R., & Snowling, M. (2008). Literacy as a complex activity: Deconstructing the simple view of reading. *Literacy, 42*(2), 59-66.
doi: 10.1111/j.1741-4369.2008.00490.x

T

- Tager-Flusberg, H., Plesa-Skwerer, D., Faja, S., & Joseph, R. M. (2003). People with Williams syndrome process faces holistically. *Cognition, 89*(1), 11-24.
doi: 10.1016/S0010-0277(03)00049-0
- Tager-Flusberg, H., & Sullivan, K. (2000). A componential view of theory of mind: Evidence from Williams syndrome. *Cognition, 76*(1), 59-90.
doi: 10.1016/S0010-0277(00)00069-X
- Tassabehji, M., Hammond, P., Karmiloff-Smith, A., Thompson, P., Thorgeirsson, S. S., Durkin, M. E., ... Stewart, H. (2005). GTF2IRD1 in craniofacial development of humans and mice. *Science, 310*(5751), 1184-1187. doi: 10.1126/science.1116142
- Temple, C. M. (2003). Deep dyslexia in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics, 16*, 457- 488. doi: 10.1016/S0911-6044(01)00044-6
- Temple, C. M., Almazan, M., & Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of neurolinguistics, 15*, 463-495.
doi: 10.1016/S0911-6044(01)00006-9

- Temple, E., Deutsch, G. K., Poldrack, R. A., Miller, S. L., Tallal, P., Merzenich, M. M., & Gabrieli, J. D. (2003). Neural deficits in children with dyslexia ameliorated by behavioral remediation: evidence from functional MRI. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, *100*(5), 2860-2865. doi: 10.1073/pnas.0030098100
- Thomas, M. S., Annaz, D., Ansari, D., Scerif, G., Jarrold, C., & Karmiloff-Smith, A. (2009). Using developmental trajectories to understand developmental disorders. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *52*(2), 336-358. doi: 10.1044/1092-4388(2009/07-0144)
- Thomas, M. S. C., Purser, H. R., & Van Herweger, J. (2012). Cognition: The developmental trajectory approach. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Ed.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan* (pp. 13-36). New York: Oxford University Press.
- Thompson, P. M., Lee, A. D., Dutton, R. A., Geaga, J. A., Hayashi, K. M., Eckert, M. A. ... Toga, A. W. (2005). Abnormal cortical complexity and thickness profiles mapped in Williams syndrome. *The journal of neuroscience*, *25*(16), 4146-4158. doi: 10.1523/JNEUROSCI.0165-05.2005
- Thordardottir, E., Keheyia, E., Lessard, N., Sutton, A., & Trudeau, N. (2010). Performance type lors d'examens de connaissances et de traitement du langage chez les enfants francophones de cinq ans. *Revue canadienne d'orthophonie et d'audiologie*, *34*(1), 5-16. Repéré sur https://cjslpa.ca/files/2010_CJSLPA_Vol_34/No_01_1-80/Thordardottir_CJSLPA_2010.pdf
- Thorn, A. S., & Frankish, C. R. (2005). Long-term knowledge effects on serial recall of nonwords are not exclusively lexical. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory, and Cognition*, *31*, 729-735. doi: 10.1037/0278-7393.31.4.729
- Tomaiuolo, F., Di Paola, M., Caravale, B., Vicari, S., Petrides, M., & Caltagirone, C. (2002). Morphology and morphometry of the corpus callosum in Williams syndrome: A magnetic resonance imaging analysis. *Neuro-Report*, *13*(17), 2281-2284. doi: 10.1097/01.wnr.0000044222.79663.72
- Torgesen, J. K., Wagner, R. K., Rashotte, C. A., Burgess, S., & Hecht, S. (1997). Contributions of phonological awareness and rapid automatic naming ability to the growth of word-reading skills in second-to fifth-grade children. *Scientific Studies of Reading*, *1*(2), 161-185. doi: 10.1207/s1532799xssr0102_4
- Treiman, R. (2006). Knowledge about letters as a foundation for reading and spelling. *Handbook of orthography and literacy*, *35*, 581-599. Retrieved from [https://pages.wustl.edu/files/pages/imce/readingandlanguagelab/Treiman%20\(2006\)%20-%20Knowledge%20about%20letters%20as%20a%20foundation.pdf](https://pages.wustl.edu/files/pages/imce/readingandlanguagelab/Treiman%20(2006)%20-%20Knowledge%20about%20letters%20as%20a%20foundation.pdf)
- Trochim, W. (2000). *The Research Method Knowledge Base (2nd Edition)*. Cincinnati: Atomic Dog Publishing.

U

- Udwin, O., Davies, M., & Hosylin, P. (1996). A longitudinal study of cognitive abilities and educational attainment in Williams syndrome. *Developmental Medicine et Child Neurology*, 38(11), 1020-1029. doi: 10.1111/j.1469-8749.1996.tb15062.x
- Udwin, O., & Yule, W. (1991). A cognitive and behavioral phenotype in Williams syndrome. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 13, 232-244. doi: 10.1080/01688639108401040
- Udwin, O., Yule, W., & Martin, N. (1987). Cognitive abilities and behavioural characteristics of children with idiopathic infantile hypercalcaemia. *Journal of Child Psychology and Psychiatrics*, 28(2), 297-309. doi: 10.1111/j.1469-7610.1987.tb00212.x

V

- Vaessen, A., Bertrand, D., Tóth, D., Csépe, V., Fáisca, L., Reis, A., & Blomert, L. (2010). Cognitive development of fluent word reading does not qualitatively differ between transparent and opaque orthographies. *Journal of Educational Psychology*, 102(4), 827-842. doi: 10.1037/a0019465
- Vaissière, J. (2005). Perception of intonation. In D.B. Pisoni & R.E. Remez (Ed.), *The handbook of speech perception* (pp. 236-263). Oxford : Blackwell.
- Valdois, S. (2000). Pathologies développementales de l'écrit. In M. Kail & M. Fayol (Ed.). *Acquisition du langage* (pp. 247-278). Paris : Presses Universitaires de France, collection Psychologie et Sciences de la pensée.
- Valdois, S. (2005). Traitements visuels et dyslexies développementales. Dans C. Hommet, I. Jambaque, C. Billard & P. Gillet (Eds). *Neuropsychologie de l'enfant et troubles du développement*. Marseille : Editions Solal.
- Valdois, S. (2006, octobre). *Developmental dyslexia: The visual attention span deficit hypothesis*. Second congress of the European societies of neuropsychology, Toulouse.
- Valdois, S. (2008). Dyslexies développementales : Théorie de l'empan visuo-attentionnel. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 96(97), 213-219. Repéré sur <http://docplayer.fr/73256222-Dyslexies-developpementales-theorie-de-l-empan-visuo-attentionnel.html>
- Valdois, S. (2010). *The visual attention span and phonological bases of learning to spell*. Nottingham, UK: UKOG workshop. Retrieved from <http://lpnc.univ-grenoble-alpes.fr/Sylviane-Valdois,252?lang=en>
- Valdois, S., Bosse, M. L., Ans B., Zorman, M., Carbonnel, S., David, D., & Pellat, J. (2003). Phonological and visual processing deficits are dissociated in developmental dyslexia: Evidence from two case studies. *Reading and Writing*, 16, 543-572. doi: 10.1023/A:1025501406971

- Valdois, S., Bosse, M. L., & Peyrin, C. (2014). *COREVA (Outil de remédiation des troubles de l'empan visuo-attentionnel)*. Isbergues : Ortho-Editions.
- Valdois, S., Bosse, M. L., & Tainturier, M. J. (2004). Cognitive correlates of developmental dyslexia: Review of evidence for a selective visual attentional deficit. *Dyslexia, 10*, 1-25.
- Valdois, S., Guinet, E., & Embs, J. L. (2014). *EVADYS (Outil de diagnostic des troubles de l'empan visuo-attentionnel)*. Isbergues : Ortho Editions.
- Valdois, S., Habib, M., & Cohen, L. (2008). Le cerveau lecteur : histoire naturelle et culturelle. *Revue neurologique, 164*, S77-S82. doi: 10.1016/S0035-3787(08)73295-8
- Valdois, S., Lassus-Sangosse, D., & Lobier, M. (2012). The visual nature of the visual attention span disorder in developmental dyslexia. In J. Stein & Z. Kapula (Ed.), *Visual aspects of dyslexia* (pp. 111-122). Oxford : Oxford University Press.
- Valdois, S., & Launay, L. (1999). Évaluation et rééducation cognitive des dyslexies développementales : illustration à partir d'une étude de cas. In P. Azouvi, D. Perrier & M. Van der Linden (Ed.). *La rééducation en neuropsychologie : Études de cas* (pp. 95-116). Marseille : Solcoll.
- Valdois, S., Peyrin, C., Lassus-Sangosse, D., Lallier, M., Demonet, J. F., & Kandel, S. (2014). Dyslexia in a French-Spanish bilingual girl: Behavioural and neural modulations following a visual attention span intervention. *Cortex, 53*, 120-145. doi: 10.1016/j.cortex.2013.11.006
- Valtin, R. (2000). A developmental model of writing. In R. Valtin (Ed.), *Rechtschreiben lernen in den Klassen 1-6. Grundlagen und Hilfen* (pp. 17-22). Grundschulverb: Frankfurt am Main.
- Van Bysterveldt, A. K., Gillon, G. T., & Moran, C. (2006). Enhancing phonological awareness and letter knowledge in preschool children with Down syndrome. *International Journal of Disability, Development and Education, 53*(3), 301-329. doi: 10.1080/10349120600847706
- Van Den Boer, M., Van Bergen, E., & de Jong, P. F. (2015). The specific relation of visual attention span with reading and spelling in Dutch. *Learning and Individual Differences, 39*, 141-149. doi: 10.1016/j.lindif.2015.03.017
- Van der Molen, M. J., Van Luit, J. E. H., Jongmans, M. J., & Van der Molen, M. W. (2007). Verbal working memory in children with mild intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*(2), 162-169. doi: 10.1111/j.1365-2788.2006.00863.x
- Van der Molen, M. J., Van Luit, J. E. H., Van der Molen, M. W., & Jongmans, M. J. (2010). Everyday memory and working memory in adolescents with mild intellectual disability. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 115*(3), 207-217. doi: 10.1352/1944-7558-115.3.207
- Van Essen, D. C., Dierker, D., Snyder, A. Z., Raichle, M. E., Reiss, A. L., & Korenberg, J. (2006). Symmetry of cortical folding abnormalities in Williams syndrome revealed by surface-based analyses. *Journal of neuroscience, 26*(20), 5470-5483. doi: 10.1523/JNEUROSCI.4154-05.2006

- Van Reybroeck, M., Content, A., & Schelstraete, M. A. (2006). L'apport d'un entraînement systématique à la métaphonologie dans l'apprentissage de la lecture et de l'écriture. *Langage et pratiques*, 38, 58-67. Repéré sur <http://docplayer.fr/46405782-L-apport-d-un-entrainement-systematique-a-la-metaphonologie-dans-l-apprentissage-de-la-lecture-et-de-l-ecriture.html>
- Velleman, S. L., & Vihman, M. M. (2006). Phonological development in infancy and early childhood: Implications for theories of language learning. In M. C. Pennington (Ed.), *Phonology in context* (pp. 25-50). New York: Springer.
- Vellutino, F. R., Fletcher, J. M., Snowling, M. J., & Scanlon, D. M. (2004). Specific reading disability (dyslexia): What have we learned in the past four decades? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45(1), 2-40. doi: 10.1046/j.0021-9630.2003.00305.x
- Vellutino, F. R., & Scanlon, D. M. (1989). Some prerequisites for interpreting results from reading level matched designs. *Journal of Reading Behavior*, 21(4), 361-385. Retrieved from <http://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1080/10862968909547685>
- Verucci, L., Menghini, D., & Vicari, S. (2006). Reading skills and phonological awareness acquisition in Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(7), 477-491. doi: 10.1111/j.1365-2788.2006.00793.x
- Veillet, E., Magnan, A., Ecalle, J., Thai-Van, H., & Collet, L. (2007). Auditory processing disorder in children with reading disabilities: effect of audiovisual training. *Brain*, 130(11), 2915-2928. doi: 10.1093/brain/awm235
- Vicari, S., Bates, E., Caselli, M. C., Pasqualetti, P., Gagliardi, C., Tonucci, F., & Volterra, V. (2004). Neuropsychological profile of Italians with Williams syndrome: An example of a dissociation between language and cognition? *Journal of the International Neuropsychological Society*, 10(06), 862-876. doi: 10.1017/S1355617704106073
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2003). Visual and spatial working memory dissociation: Evidence from Williams syndrome. *Developmental medicine & child neurology*, 45(4), 269-273. doi: 10.1017/S0012162203000513
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for the independence of spatial and visual working memory. *Developmental medicine & child neurology*, 48(02), 126-131. doi: 10.1017/S0012162206000272
- Vicari, S., Brizzolara, D., Carlesimo, G., Pezzini, G., & Volterra, V. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex*, 32(3), 503-514. doi: 10.1016/S0010-9452(96)80007-4
- Vicari, S., & Carlesimo, G. A. (2002). Children with intellectual disabilities. In A. Baddeley, B. Wilson & M. Kopelman (Ed.), *Handbook of memory disorders* (pp. 501-520). Chichester, W. Sussex: John Wiley & Sons Ltd.
- Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D., & Pezzini, G. (1996). Short-term memory in children with Williams syndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span. *Neuropsychologia*, 34(9), 919-925. doi: 10.1016/0028-3932(96)00007

- Vicari, S., Marotta, L., Menghini, D., Molinari, M., & Petrosini, L. (2003). Procedural learning deficit in children with developmental dyslexia: Evidence for cerebellar involvement in reading? *Neuropsychologia*, *41*, 108-114.
doi: 10.1016/j.ridd.2013.07.017
- Vicari, S., Verucci, L., & Carlesimo, G. A. (2007). Implicit memory is independent from IQ and age but not from etiology: Evidence from Down and Williams syndromes. *Journal of intellectual disability research*, *51*(12), 932-941.
doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.01003.x
- Vidyasagar, T. R. (2004). Neural underpinnings of dyslexia as a disorder of visuo-spatial attention. *Clinical and Experimental Optometry*, *87*(1), 4-10. doi: 10.1111/j.1444-0938.2004.tb03138.x
- Vinter, A., Pacton, S. A., Witt, A., & Perruchet, P. (2010). Implicit learning, development, and education. In J. P. Didier & E. Bigand (Ed.), *Rethinking physical and rehabilitation medicine* (pp. 111-127). New York: Springer.
- Volterra, V., Capirci, O., & Caselli, C. M. (2001). What atypical populations can reveal about language development: The contrast between deafness and Williams syndrome. *Language and Cognitive Processes*, *16*(2-3), 219-239.
doi: 10.1080/01690960042000067
- Volterra, V., Caselli, M. C., Capirci, O., Tonucci, F., & Vicari, S. (2003). Early linguistic abilities of Italian children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, *23*(1-2), 33-58. doi: 10.1080/87565641.2003.9651886

W

- Wagner, R. K., & Torgesen, J. K. (1987). The nature of phonological processing and its causal role in the acquisition of reading skills. *Psychological bulletin*, *101*(2), 192-212.
doi: 10.1037//0033-2909.101.2.192
- Wechsler, D. (1989). *Wechsler Preschool et Primary Scale of Intelligence-révisé. WPPSI-R*. Paris: Société psychologique.
- Wechsler, D. (2011). *Nouvelle version de l'échelle d'intelligence de Wechsler pour adulte - 4^{ème} Édition [Wechsler adult intelligence scale-Fourth Edition (WAIS-IV)]*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Wechsler, D. (2014). *WISC-V: administration, scoring manual, technical and Interpretive Manual*. United States: NCS Pearson, Incorporated.
- Wechsler, D. (2014). *Echelle d'intelligence de Wechsler pour la période pré-scolaire et primaire-4^{ème} Édition [Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-Fourth Edition (WPPSI-IV)]*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Wechsler, D. (2016). *Echelle d'intelligence de Wechsler pour enfants et adolescents-5^{ème} Édition [Wechsler Infants and Adolescents Scale of Intelligence-Five Edition (WISC-V)]*. Paris : Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.

- Weisstein, N., & Haber, R. N. (1965). A U-shaped backward masking function in vision. *Psychonomic Science*, 2(1-12), 75-76. doi: 10.3758/BF03343337
- Whitford, V., & Titone, D. (2016). Eye movements and the perceptual span during first-and second-language sentence reading in bilingual older adults. *Psychology and Aging*, 31(1), 58. doi: 10.1037/a0039971
- Whitney, C. (2001). How the brain encodes the order of letters in a printed word: The SERIOL model and selective literature review. *Psychonomic Bulletin & Review*, 8(2), 221-243. doi: 10.3758/BF03196158
- Whitney, C., & Cornelissen, P. (2005). Letter-position encoding and dyslexia. *Journal of Research in Reading*, 28(3), 274-301. doi: 10.1111/j.1467-9817.2005.00270.x
- Whitney, C., & Lavidor, M. (2005). Facilitative orthographic neighborhood effects: The SERIOL model account. *Cognitive Psychology*, 51(3), 179-213. doi: 10.1016/j.cogpsych.2005.07.001
- Willcutt, E., Sonuga-Barke, E., Nigg, J., & Sergeant, J. (2008). Recent developments in neuropsychological models of childhood psychiatric disorders. In T. Banachewski & L.A. Rohde (Ed.), *Biological child psychiatry: Recent trends and developments* (pp. 195-226). Basel: Karger Publishers.
- Winkel, H., & Widjaja, V. (2007). Phonological awareness, letter knowledge, and literacy development in Indonesian beginner readers and spellers. *Applied Psycholinguistics*, 28(1), 23-45. doi: 10.1017/S0142716407070026
- Wise, J. C., Sevcik, R. A., Ronski, M., & Morris, R. D. (2010). The relationship between phonological processing skills and word and nonword identification performance in children with mild intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 31(6), 1170-1175. doi: 10.1016/j.ridd.2010.08.004
- Witt, A., & Vinter, A. (2013). Children with intellectual disabilities may be impaired in encoding and recollecting incidental information. *Research in Developmental Disabilities*, 34(2), 864-871. doi: 10.1016/j.ridd.2012.11.003

Y

- Yang, S. N., & McConkie, G. W. (2001). Eye movements during reading: A theory of saccade initiation times. *Vision research*, 41(25-26), 3567-3585. doi: 10.1016/S0042-6989(01)00025-6
- Ypsilanti, A., Grouios, G., Alevriadou, A., & Tsapkini, K. (2005). Expressive and receptive vocabulary in children with Williams and Down syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49(5), 353-364. doi: 10.1111/j.1365-2788.2005.00654.x
- Yu D., Cheung S. H., Legge G. E., & Chung S. T. L. (2007). Effect of letter spacing on visual span and reading speed. *Journal of Vision*, 7(2), 1-10. doi:10.1167/7.2.2

Z

- Zarchi, O., Attias, J., & Gothelf, D. (2010). Auditory and visual processing in Williams syndrome. *The Israel Journal of Psychiatry and Related Sciences*, 47(2), 125-131. Retrieved from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20733255>
- Ziegler, J. C., Castel, C., Pech-Georgel, C., George, F., Alario, F. X., & Perry, C. (2008). Developmental dyslexia and the dual route model of reading: Simulating individual differences and subtypes. *Cognition*, 107(1), 151-178. doi: 10.1016/j.cognition.2007.09.004
- Ziegler, J. C., & Goswami, U. (2005). Reading acquisition, developmental dyslexia, and skilled reading across languages: A psycholinguistic grain size theory. *Psychological Bulletin*, 131(1), 3-29. doi: 10.1037/0033-2909.131.1.3
- Zoccolotti, P., De Luca, M., Di Pace, E., Gasperini, F., Judica, A., & Spinelli, D. (2005). Word length effect in early reading and in developmental dyslexia. *Brain and language*, 93(3), 369-373. doi: 10.1016/j.bandl.2004.10.010
- Zorman, M. (1999). Évaluation de la conscience phonologique et entraînement des capacités phonologiques en grande section de maternelle. Dans S. Borel-Maisonny (Ed.), *Rééducation orthophonique* (pp. 139-157). Paris : Otho Édition.
- Zorman, M., & Jacquier-Roux, M. (1994). Entraînement visuel et apprentissage de la lecture en cours préparatoire. *Education et formations*, 38, 27-35. Repéré sur http://www.cognisciences.com/IMG/Entraînement_visuel_Asnav.pdf
- Zorman, M., & Touzin, M. (1999). Évaluation de la conscience phonologique et entraînement des capacités phonologiques en grande section de maternelle. Dans S. Borel-Maisonny (Ed.), *Rééducation orthophonique* (pp. 139-157). Paris : Otho Édition.
- Zorzi, M., Barbiero, C., Facoetti, A., Lonciari, I., Carrozzi, M., Montico, M., ... Ziegler, J. C. (2012). Extra-large letter spacing improves reading in dyslexia. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 109(28), 11455-11459. doi: 10.1073/pnas.1205566109
- Zorzi, M., Houghton, G. et Butterworth, B. (1998). Two routes or one in reading aloud? A connectionist dual-process model. *Journal of Experimental Psychology: Perception et performance humaines*, 24(4), 1131-1161. doi: 10.1037/0096-1523.24.4.1131
- Zoubinetzky, R., Bielle, F., & Valdois, S. (2014). New insights on developmental dyslexia subtypes: heterogeneity of mixed reading profiles. *PloSone*, 9(6), e99337. doi: 10.1371/journal.pone.0099337

RÉSUMÉ

Le syndrome de Williams (SW) est une maladie génétique rare admettant un trouble du développement intellectuel (DI). Sur le plan neuropsychologique, la littérature fait état d'un consensus autour d'un profil dissociatif entre des capacités de langage oral relativement préservées et d'autres habiletés cognitives altérées. Malgré ces spécificités, peu d'études ont investigué le domaine des apprentissages dans cette population, dont celui de la lecture. Les rares résultats rapportés font part de trois hypothèses explicatives quant aux difficultés d'acquisition de la lecture : l'efficacité intellectuelle, les capacités méta-phonologiques et, plus récemment, le traitement visuo-spatial.

Dans la continuité de ces travaux, cette thèse propose, pour la première fois en France, de mieux comprendre les difficultés d'acquisition de la lecture chez des personnes porteuses du SW. Nos deux objectifs proposaient de caractériser les procédures de lecture et d'identifier les habiletés impliquées dans la mise en place de l'identification des mots écrits.

Nos deux premières études présentent un état des lieux de la recherche actuelle auprès des personnes porteuses de DI et du SW. Au-delà du niveau d'efficacité intellectuelle, nos observations indiquent que les compétences de lecture existent malgré des déficits de certaines habiletés cognitives. Nos trois derniers articles explicitent les résultats exploratoires de nos deux études, transversale et longitudinale, à l'aide de tests standardisés et d'appariement en âge chronologique, mental, de niveau de vocabulaire et de lecture. Les résultats démontrent une implication des compétences méta-phonologiques et visuo-spatiales, respectivement, lors de la mise en place de la voie sublexicale et de la récupération orthographique des mots écrits.

Enfin, nous discutons des prises en charges thérapeutiques et de remédiations pouvant être adaptées à la population que nous étudions, mais plus largement, à d'autres populations atypiques.

Mots clés : Lecture, Facteurs explicatifs, Déficience intellectuelle, Syndrome de Williams, Remédiation

ABSTRACT

Williams syndrome (WS) is a rare genetic disease involving an intellectual developmental disorder (ID). Regarding the neuropsychological level, a consensus around a dissociation profile between relatively preserved oral language and other impaired cognitive abilities is reported in the literature. Despite these specificities, few studies have investigated the learning aspects in this population, and more specifically the reading area. Three explanatory hypotheses are shared by the few reported results regarding the reading acquisition difficulties: intellectual efficiency, metaphonological abilities and, more recently, visuospatial processing.

In line with this work, our research attempts, for the first time in France, to better understand the reading difficulties acquisition by people with the WS. Our two objectives were to characterize the reading procedures and to identify the skills involved in the installation of written words identification.

Our first two studies present an inventory of the current research about people with ID and WS. Beyond the level of intellectual efficiency, our observations indicate that these people have reading skills despite the deficits in certain cognitive skills. Our last three articles explain the exploratory results of our two studies, transversal and longitudinal, using standardized tests and matching chronological age, mental age, vocabulary level and reading level. The results demonstrate an involvement of metaphonological and visuospatial skills, respectively, in setting up the sublexical procedure and the orthographic recovery of written words.

Finally, we are discussed about therapeutic and remediation treatment that can be appropriate to our study population, but more broadly, to other atypical populations.

Keywords: Reading, Explanatory Factors, Intellectual Deficiency, Williams Syndrome, Remediation