



**HAL**  
open science

# Habilités sociales et langagières des personnes porteuses du syndrome de Williams : comparaisons intersyndromique

Claire Touchet

► **To cite this version:**

Claire Touchet. Habiletés sociales et langagières des personnes porteuses du syndrome de Williams : comparaisons intersyndromique. Psychologie. Université de Picardie Jules Verne, 2017. Français. NNT : 2017AMIE0013 . tel-03648919

**HAL Id: tel-03648919**

**<https://theses.hal.science/tel-03648919v1>**

Submitted on 22 Apr 2022

**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.



Université de Picardie Jules Verne  
U.F.R. Sciences Humaines, Sociales et Philosophie  
Département de Psychologie  
Centre de Recherche en Psychologie :  
Cognition, Psychisme, Organisations (CRP-CPO, EA 7273)

## **THÈSE**

Présentée par

**Claire TOUCHET**

soutenue le 1er décembre 2017

en vue de l'obtention du Doctorat de Psychologie (Arrêté du 7 août 2006)

---

# **HABILETÉS SOCIALES ET LANGAGIÈRES DES PERSONNES PORTEUSES DU SYNDROME DE WILLIAMS : COMPARAISONS INTERSYNDROMIQUES**

---

### MEMBRES DU JURY :

Béatrice BOURDIN, Professeur en Psychologie du développement, Université de Picardie Jules Verne (Examineur)

Yannick COURBOIS, Professeur en Psychologie du développement, Université Lille 3 (Rapporteur)

Laure IBERNON, Maître de Conférences en Psychologie du développement, Université de Picardie Jules Verne (Co-directrice)

Agnès LACROIX, Professeur en Psychologie du développement et Neuropsychologie de l'enfant, Université Rennes 2 (Rapporteur)

Philippe MAZEREAU, Maître de Conférences - HDR en Sciences de l'éducation, Université Caen-Normandie (Examineur)

Luc VANDROMME, Professeur en Psychologie du développement, Université de Picardie Jules Verne (Directeur)

*“I love to discover potential in people who aren't thought to have any”*

(Oliver Sacks, 1986)

## REMERCIEMENTS

Alors que je rédige ces quelques mots, je m'aperçois que ces remerciements constituent une partie bien difficile à écrire, parce que je sais qu'ils ne refléteront pas tout ce que je souhaiterais exprimer. Ce travail de thèse n'a pas toujours été un « travail », cela a surtout été des rencontres, enrichissantes et marquantes, des moments de partage, d'échange, et de bonne humeur. Bien sûr, il y a eu des moments difficiles, de moments de doutes ou de stress, mais heureusement, je n'étais pas seule dans cette aventure.

Mes premiers remerciements vont à Laure, ta bienveillance maternelle, ta disponibilité permanente, ton aide dans les moments importants m'ont permis d'aller jusqu'au bout de cette thèse. Je ne te remercierai jamais pour avoir pris soin de moi en m'évitant certains désagréments et en me protégeant de sources de stress supplémentaire. Merci pour ton investissement constant dans ce projet !

Je tiens aussi à exprimer ma profonde reconnaissance et mes remerciements à Luc pour son soutien et ses encouragements. Je me souviendrais toujours de ton accueil chaleureux le jour de mon arrivée, j'aurais aussi en mémoire tes incroyables histoires que nous les doctorants écoutions avec attention, comme des disciples face à un maître.

J'exprime ma plus sincère gratitude aux Professeurs Agnès Lacroix et Yannick Courbois pour m'avoir fait l'honneur d'être les rapporteurs de cette thèse et de participer au jury de soutenance. Mes remerciements vont également à Philippe Mazereau, Antoine Kattar et Béatrice Bourdin, qui ont accepté d'être les examinateurs de mon travail.

Ce travail n'aurait pu aboutir sans la participation de M. Le Querler et Mme Veillon, de la Fédération France Williams et de l'Association Williams Bretagne, et de Mme Nonon, de l'association Trisomie 21 Ardennes, qui ont transmis notre appel à participation aux familles. Des remerciements également à Mme Stéphanie Anquetil (Institut Médico-Éducatif Essor), Mme Mathilde Chapelle (Atelier de jour Espace Mosaïque), Mme Florence Duthil (Institut Médico-Éducatif Pierre Bobée), Mr Philippe Lefort (SESSAD Anatole France), M. Frédéric Lagneau (Établissement Médico-Psychologique Voisinlieu), et Mme Sandrine Parent (IME ACPEI). Merci aux psychologues et éducateurs, avec qui j'ai pris beaucoup de plaisir à échanger, pour m'avoir accueillie, pour m'avoir permis de perturber leur organisation, et pour avoir partagé avec moi leurs connaissances. Je tiens aussi à remercier très sincèrement l'ensemble des enfants, adolescents et adultes atteints du syndrome de Williams et du syndrome de Down, ainsi que leurs familles pour leur disponibilité, leur accueil chaleureux, leur entière confiance, et leur enthousiasme communicatif.

Je remercie également Mme Anne Feraux, directrice de l'école de Beauvillé, Mme Isabelle Fresneau et M. Jean-Pierre Caron, cheffe d'établissement du premier degré et directeur adjoint de l'établissement scolaire La Salle. Mes remerciements aussi, et mes excuses, aux professeurs des écoles qui ont accepté les bouleversements inhérents à notre présence dans la vie de leur classe, et aux élèves qui ont accepté les « épreuves » que nous leur avons proposées.

Ce travail n'aurait tout simplement pas eu cette ampleur sans la participation financière du Conseil Régional de Picardie et sans l'implication des principaux acteurs du contrat de recherche Apprentissage, Scolarisation / Formation en Situation de Handicap. Je tiens à présenter ma sympathie et ma reconnaissance à Christine Berzin, Marie-Luce Hamard,

Emile-Henri Riard, Isabelle Nédélec-Trohel, Philippe Monchaux, Régis Pochon, Bruno Poucet, Minna Puustinen... Mes remerciements aussi à toutes les « petites mains » de l'UFR Sciences Humaines, Sociales et Philosophie qui font que notre travail au quotidien se passe au mieux (qu'il s'agisse de activités de recherche, d'enseignement, d'administration). Merci Christelle, Christine, Évelyne, Laurent, Maria, Marion, Martine, Mohamed, Myriam, Sandra, Stéphanie...

Un merci tout particulier à Régis (et à sa famille) de m'avoir acceptée comme pensionnaire, de m'avoir guidé dans les collaborations avec nos partenaires, de m'avoir épaulée dans le monde de la recherche. Tu as été d'une aide précieuse.

J'exprime toute ma reconnaissance aux étudiantes de Master 1 avec qui j'ai collaboré et qui ont contribué à ce que ce travail aboutisse : Justine Boudé, Émilie Énault, Amandine Gons, Anouchka Lanvin, Anaïs Lecaillon, et Ophélie Malitourne.

Mes remerciements vont aussi à Christine Bocéréan, sans qui toute cette formidable aventure n'aurait certainement pas eu lieu. Si je n'avais pas reçu cet accueil à l'université de Lorraine, si vous ne m'aviez pas autant soutenue, défendue et encouragée, je n'aurais pas osé prendre mon envol. Ces remerciements me donne aussi l'occasion de témoigner ma gratitude à M. et Mme Julien, mes super kinés, à Odile, mon infirmière préférée, et à mes voisins de chambre du service de Neurologie du CHU d'Amiens. Merci d'avoir accepté mes exigences de travail, d'avoir décalé des rendez-vous, de vous être montrés intéressés lorsque je vous évoquais mon travail de thèse.

Je tiens aussi à remercier très vivement l'ensemble des membres du laboratoire, incroyablement dirigé par Béatrice Bourdin et Véronique Quaglino. À toutes les deux, merci pour votre capacité d'écoute, pour votre soutien, pour votre humanité.

Cette immersion au quotidien parmi les enseignants-chercheurs, les doctorants, les secrétaires a rendu ce travail de doctorat encore plus vivant, parce que j'ai été entourée, soutenue, écoutée, interrogée, discutée lors de moments formels et informels de la vie du laboratoire. Depuis la visite de la faculté faite par Mathieu, doctorant en fin de thèse à l'époque de notre rencontre et bientôt maître de conférences-HDR jusqu'au très récent accueil d'une nouvelle doctorante, ces moments, parfois insignifiants, personnels ou relevant du quotidien, sont marqués dans « ma mémoire des bons souvenirs ». Merci Aristide, Aurélie, Barbara, Béatrice, Camille, Émilie, Élodie, Fabien, Fannie, Geoffrey, Harold, Laurent, Laurie, Marie-France, Marion, Mathieu, Milka, Nicolas, Olga, Ophélie, Perrine, Véronique, Yannick !

Un merci particulier aux doctorants de la E312, nous qui constituons une véritable team, avec des arrivées et des départs, mais qui conserve toujours le même état d'esprit. Merci pour ces belles années passées avec vous. Nos échanges méthodologiques et théoriques, notre entraide administrative, nos encouragements opportuns, notre soutien indispensable, nos détente bienvenues, nos discussions philosophiques sur des sujets futiles. Cette ambiance est fondamentale pour la bonne réussite d'un travail de thèse. Merci à vous de la mettre en œuvre et de l'entretenir chaque jour !

Élodie, cette aventure a commencé sous tes yeux, et je t'ai vu grandir jusqu'à devenir docteure. Aujourd'hui, je m'apprête à faire de même et je me remémore les prémisses de notre envol. Merci pour ces bons souvenirs !

Federica, toi qui a été successivement une de mes étudiantes, une collègue et puis très rapidement une amie, merci pour nos moments d'échanges personnels et professionnels, merci pour ton écoute compréhensive et tes encouragements stimulants.

Jérôme et Élodie, derniers amiénois de notre groupe d'expatriés, merci pour les moments d'évasion, de découverte, d'aération physique et spirituelle.

Merci Anne-Marie et Mamie Marlène pour la fierté que je lis dans vos yeux.

Papa, Maman, Thomas et Pauline, merci pour votre confiance et votre soutien indéfectible tout au long de ces années. Papa et Maman, j'espère que vous êtes fiers de moi, sachez que c'est grâce à vous. Thomas, merci pour tes encouragements répétés. Pauline, merci pour notre complicité qui perdure malgré la distance.

Alexandre, si certains diront qu'il leur semble impossible de travailler avec leur conjoint, qu'il leur serait insupportable d'être constamment en leur présence, qu'ils craindraient de n'avoir plus rien à se dire, je crois, et ces trois dernières années ne me contrediront pas, que nous en avons fait notre force. Merci d'avoir accepté ce pari un peu fou de partir, de te lancer dans cette grande aventure pour moi puis avec moi, de quitter tous nos repères pour nous construire un monde à nous. Je l'aime ce monde et c'est grâce à toi. Merci d'être là tout simplement...

## AVANT-PROPOS

Ce travail de thèse s'inscrit dans le cadre du contrat de recherche Apprentissage / Scolarisation / Formation en Situation de Handicap (projet ASFHS), entièrement financé par le Conseil Régional de Picardie. Ce projet structurant (cf Annexe 1, p. 229) a été dirigé par Laure Ibernou, maître de conférences en psychologie du développement, membre du Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme, Organisation (CRP-CPO, EA 7273) et par Christine Berzin, maître de conférences en sciences de l'éducation, membre du Centre Amiénois de Recherche en Éducation et Formation (CAREF, EA 4697).

Entre 2011 et 2016, des enseignants-chercheurs issus des domaines de la psychologie et des sciences de l'éducation des universités d'Amiens, de Rouen et de l'Institut national Supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes Handicapés et les Enseignements Adaptés (INSHEA) se sont réunis afin de travailler sur les modalités de la mise en œuvre de la loi 2005 sur la scolarisation des élèves en situation de handicap et ses incidences sur la pratique professionnelle des enseignants concernés. Dans un projet pluridisciplinaire ayant pour volonté de lier les dimensions de l'apprentissage en situation de handicap abordées dans le cadre des travaux de psychologie avec la dimension de l'enseignement abordée par les sciences de l'éducation, les enseignants chercheurs impliqués ont tenté de mener des recherches prenant en compte l'ensemble des personnes impliquées dans l'accueil de personnes en situation de handicap (enfant, parents, enseignant, personnels de soins et d'accompagnement...).

Petite pierre à cet édifice, le présent travail de thèse (dont les contributions scientifiques sont présentées en Annexe 2, p. 230) s'intéresse spécifiquement aux aptitudes communicatives et sociales d'enfants, adolescents et jeunes adultes présentant une déficience intellectuelle. La notion de déficience intellectuelle reste un concept complexe à appréhender pour le néophyte comme pour l'œil expert, une nébuleuse dans laquelle s'entremêlent une multitude de situations. Un travail de thèse seul ne suffirait pas à appréhender toute la complexité de la déficience intellectuelle, nous avons donc ici fait le choix de nous focaliser sur un trouble neurodéveloppemental, le syndrome de Williams, en comparaison à un autre trouble, le syndrome de Down.

# TABLE DES MATIÈRES

Index des tableaux .....	16
Index des figures.....	17
Liste des abréviations .....	19
Introduction générale.....	20
Partie I : Partie théorique .....	24
Chapitre 1 : Le syndrome de Williams .....	25
1. Présentation .....	26
2. Enjeu théorique.....	28
2.1.Théories modulaires .....	28
2.2.Théories neuroconstructivistes .....	30
2.3.Au-delà du débat.....	31
3. Phénotype sociocognitif .....	32
Chapitre 2 : Aspects structuraux du langage.....	35
1. Capacités phonologiques .....	35
2. Capacités lexicales.....	38
3. Capacités morphosyntaxiques .....	42
3.1.Accord en genre et en nombre.....	43
3.2.Phrases simples.....	45
3.3.Phrases avec propositions relatives .....	48
3.4. Phrases passives.....	49
3.5. Flexions temporelles.....	50
Chapitre 3 : Aspects pragmatiques du langage.....	53
1. Évaluation des aspects pragmatiques en langue française .....	54
2. Compétences pragmatiques .....	55

2.1.En production .....	55
2.2.En compréhension .....	60
Chapitre 4 : La théorie de l'esprit.....	63
1. Croyances de premier ordre, de second ordre et fausses croyances.....	64
2. Explications des capacités en théorie de l'esprit .....	66
2.1.Lien avec les capacités langagières .....	66
2.2.Lien avec la reconnaissance des visages et des émotions.....	70
Chapitre 5 : Reconnaissance des expressions faciales émotionnelles .....	75
1. Reconnaissance des visages .....	76
2. Profil de compétences de REFE .....	79
3. Profil de compétences selon l'émotion.....	81
Conclusion de la partie théorique .....	84
Partie II : Partie expérimentale .....	89
Chapitre 1 : Méthodologie générale – Participants .....	90
1. Groupe expérimental .....	91
2. Groupes contrôles .....	92
2.1.Participants avec syndrome de Down.....	92
2.2.Participants au développement typique .....	93
2.2.1.Participants de même niveau verbal .....	94
2.2.2.Participants de même niveau non verbal .....	94
Chapitre 2 : Aspects structuraux du langage.....	96
1. Présentation et hypothèses.....	96
2. Méthode .....	98
2.1.Participants .....	98
2.2.Matériel.....	99
2.3.Procédure .....	100

2.4.Codage des données.....	101
3. Résultats .....	102
3.1.Analyses statistiques.....	102
3.2.Situation provoquée.....	102
3.2.1.Analyse des performances globales en morphosyntaxe .....	102
3.2.2.Analyse des performances en production morphosyntaxique .....	104
3.2.3.Analyse des performances en compréhension morphosyntaxique .....	105
3.3.Situation spontanée.....	107
3.3.1.Comparaison entre les trois groupes pour le nombre de propositions.....	107
3.3.2.Comparaison entre les trois groupes pour la complexité syntaxique .....	108
3.3.3.Comparaison entre les trois groupes pour les erreurs morphologiques.....	108
3.3.4.Analyse des performances pour les propositions verbales .....	108
4. Discussion .....	110
4.1.En situation provoquée .....	110
4.2.En situation spontanée .....	112
4.3.Comparaison entre situation provoquée et situation spontanée.....	114
5. Conclusion .....	118
Chapitre 3 : Aspects pragmatiques du langage.....	120
1. Présentation et hypothèses.....	120
2. Méthode.....	123
2.1.Participants .....	123
2.2.Matériel.....	124
2.3.Procédure .....	124
2.4.Codage des données.....	125
3. Résultats .....	127
3.1.Analyses statistiques.....	127

3.2.Analyse globale en narration (production vs compréhension) .....	127
3.2.1.Analyse des performances en compréhension narrative.....	127
3.2.2.Analyse des performances en production narrative.....	129
3.3.Analyse globale en production (narration vs description).....	130
3.4.Analyse des temps en production (narration vs description).....	131
3.4.1.Analyse du présent en production (narration vs description).....	131
3.4.2.Analyse du passé en production (narration vs description).....	132
3.5.Analyse globale des indices pragmatiques (narration vs description).....	133
3.5.1.Analyse des engagements sociaux (narration vs description).....	134
3.5.2.Analyse des inférences cognitives (narration vs description).....	135
4. Discussion.....	135
5. Conclusion.....	140
Chapitre 4 : Capacités en théorie de l'esprit.....	141
1. Présentation et hypothèses.....	141
2. Méthode.....	143
2.1.Participants .....	143
2.2.Matériel.....	144
2.3.Procédure .....	144
2.4.Codage des données.....	145
3. Résultats .....	145
3.1.Analyses statistiques.....	145
3.2.Résultats avec l'approche d'appariement.....	146
3.3.Résultats avec l'approche des trajectoires développementales .....	148
3.3.1.Comparaison entre les trajectoires représentant les scores globaux.....	148
3.3.2.Comparaison entre les trajectoires représentant les scores par bloc.....	150
4. Discussion.....	152

5. Conclusion.....	158
Chapitre 5 : Capacités en reconnaissance des expressions faciales émotionnelles .....	159
1. Présentation et hypothèses.....	160
2. Méthode .....	162
2.1.Participants .....	162
2.2.Matériel.....	163
2.3.Procédure .....	165
2.4.Codage des données.....	166
3. Résultats .....	166
3.1.Analyses statistiques.....	166
3.2.Résultats avec l’approche méthodologique d’appariement .....	167
3.2.1.Analyse des performances globales en REFE .....	167
3.2.2.Analyse des performances spécifiques à la tâche émotionnelle .....	168
3.3.Résultats avec l’approche des trajectoires développementales .....	170
3.3.1.Comparaison entre les trajectoires représentant les scores globaux.....	170
3.3.1.1.Trajectoires pour la tâche émotionnelle.....	171
3.3.1.2.Trajectoires pour la tâche contrôle.....	172
3.3.2.Comparaison entre les trajectoires représentant les scores par émotion.....	172
4. Discussion.....	176
5. Conclusion.....	180
Chapitre 6 : Liens entre les capacités langagières et sociales.....	181
1. Présentation et hypothèses.....	181
2. Résultats.....	183
2.1.Analyses statistiques.....	183
2.2.Dans le groupe SW .....	183
2.3.Dans le groupe SD.....	184

2.4.Dans le groupe DT-V .....	185
2.5.Dans le groupe DT-NV .....	186
3. Discussion.....	187
4. Conclusion .....	190
Partie III : Discussion générale.....	191
1. Langage et ToM : retard, déficit ou atypie ?.....	193
2. Limites de notre recherche .....	199
3. Implications pratiques .....	200
Références bibliographiques.....	204
Annexes .....	227

## INDEX DES TABLEAUX

Tableau 1. Caractéristiques des participants.....	95
Tableau 2. Scores bruts moyens (et écarts-types) par émotion et par groupe des participants à l'épreuve de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles.....	169
Tableau 4. Corrélations entre les scores aux épreuves provoquée (ProvSynt) et spontanée (SpontSynt) de syntaxe, de narration (Narration), d'indices pragmatiques (Pragmatique), de ToM (TOMT) et de REFE (Émotion) des participants avec SD. ....	185
Tableau 5. Corrélations entre les scores aux épreuves provoquée (ProvSynt) et spontanée (SpontSynt) de syntaxe, de narration (Narration), d'indices pragmatiques (Pragmatique), de ToM (TOMT) et de REFE (Émotion) des participants DT-V.....	186

## INDEX DES FIGURES

Figure 1. Développement des capacités pragmatiques (Coquet, 2005).....	53
Figure 2. Développement des capacités en théorie de l'esprit (Plumet, 2014).....	64
Figure 4. Pourcentages moyens de réussite en production de phrases simples (PPS), de phrases passives (PPP) et de phrases avec flexions temporelles (PFT) des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.....	105
Figure 6. Taux moyens de propositions verbales des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V. ....	109
Figure 8. Pourcentages moyens de réussite en production du schéma narratif et du thème des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.....	130
Figure 9. Pourcentages moyens de propositions au présent produites par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V. ....	132
Figure 10. Pourcentages moyens de propositions au passé produites par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V. ....	133
Figure 11. Pourcentages moyens d'engagements sociaux produits par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V. ....	134
Figure 12. Pourcentages moyens d'inférences cognitives produits par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V. ....	135
Figure 13. Scores bruts moyens par bloc au Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V. ....	148
Figure 14. Trajectoires développementales des scores bruts globaux au Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT, en fonction de leur âge verbal. ....	149
Figure 15. Trajectoires développementales des scores bruts à chaque bloc du Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SW, en fonction de leur âge verbal.....	151
Figure 16. Trajectoires développementales des scores bruts à chaque bloc du Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SD, en fonction de leur âge verbal. ....	151

Figure 17. Trajectoires développementales des scores bruts à chaque bloc du Theory-of-Mind-Test-Revised des participants DT, en fonction de leur âge verbal.....	152
Figure 18. Scores bruts moyens globaux à la tâche contrôle et à la tâche émotionnelle de l'épreuve expérimentale de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-NV.....	167
Figure 19. Trajectoires développementales des scores bruts globaux à l'épreuve expérimentale de REFE des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-NV, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven. ....	171
Figure 20. Trajectoires développementales des scores bruts pour la reconnaissance des 6 émotions de base à la tâche émotionnelle des participants avec SW, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven. ....	174
Figure 21. Trajectoires développementales des scores bruts pour la reconnaissance des 6 émotions de base à la tâche émotionnelle des participants avec SD, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven. ....	175
Figure 22. Trajectoires développementales des scores bruts pour la reconnaissance des 6 émotions de base à la tâche émotionnelle des participants DT, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven.....	176

## LISTE DES ABRÉVIATIONS

ANCOVA	Analyse de covariance ( <i>Analysis of covariance</i> )
ANOVA	Analyse de variance ( <i>Analysis of variance</i> )
BFRT	Benton Facial Recognition Test
CFT	Compréhension de phrases avec flexions temporelles
CPP	Compréhension de phrases passives
CPS	Compréhension de phrases simples
DI	Déficience intellectuelle
DT	Développement typique
DT-AC	Développement typique de même âge chronologique
DT-AM	Développement typique de même âge mental
DT-AV	Développement typique de même âge verbal
DT-NV	Développement typique de même niveau non verbal
DT-V	Développement typique de même niveau verbal
MPCT	Mémoire phonologique à court terme
PFT	Production de phrases avec flexions temporelles
PPP	Production de phrases passives
PPS	Production de phrases simples
REFE	Reconnaissance des expressions faciales émotionnelles
SD	Syndrome de Down
SW	Syndrome de Williams
ToM	Théorie de l'esprit ( <i>Theory of Mind</i> )
ToM-Test-R	Theory-of-Mind-Test Revised
TOM1	Bloc 1 « Pré-requis de la théorie de l'esprit » du Theory-of-Mind-Test Revised
TOM2	Bloc 2 « Croyances de 1 <sup>er</sup> ordre » du Theory-of-Mind-Test Revised
TOM3	Bloc 3 « Croyances de 2 <sup>nd</sup> ordre » du Theory-of-Mind-Test Revised
TOMT	Total du Theory-of-Mind-Test Revised
TSA	Trouble du spectre autistique
TSL	Troubles spécifiques du langage

---

## INTRODUCTION GÉNÉRALE

---

Le syndrome de Williams est un trouble neurodéveloppemental rare d'origine génétique caractérisé entre autres par une déficience intellectuelle (DI) faible à modérée (Searcy et al., 2004), avec une légère supériorité dans les épreuves verbales par rapport aux épreuves non verbales (Mervis et al., 2000). Ce syndrome décrit dans les années 1960 (Beuren, Apitz, & Harmjanz, 1962; Williams, Barratt-Boyes, & Lowe, 1961) a été popularisé par l'étude pionnière de Bellugi, Marks, Birchle et Sabo (1988), qui ont mis en avant un profil cognitif spécifique, incluant des domaines non langagiers altérés, face à des domaines langagiers préservés. Cette dissociation observée dans le SW entre les capacités linguistiques et les capacités non linguistiques a successivement été utilisée par les courants modulaires (Jackendoff & Pinker, 2005; Pinker, 1999) et neuroconstructivistes (Karmiloff-Smith, Brown, Grice, & Paterson, 2003; Karmiloff-Smith & Thomas, 2005) pour étayer leur théorie. Au-delà de la dissociation initialement décrite, le profil cognitif du SW constitue encore aujourd'hui un enjeu théorique majeur dans la compréhension du développement des capacités cognitives et sociales.

Dans la première partie de la thèse, nous décrirons brièvement le syndrome de Williams et son profil cognitif, permettant de mieux comprendre les spécificités de notre population d'étude. Nous présenterons ensuite un état des connaissances sur le développement des compétences langagières, en distinguant aspects structuraux et aspects pragmatiques, dans le syndrome de Williams. Puis, nous nous intéresserons au développement sociocognitif, en particulier aux capacités en théorie de l'esprit et en reconnaissance des émotions.

Dans la seconde partie, après avoir présenté les caractéristiques des participants des différents groupes, nous aborderons les quatre études expérimentales menées auprès du même groupe de participants avec syndrome de Williams.

Les deux premières études concernent les capacités langagières des personnes avec syndrome de Williams, en prenant en compte les aspects structuraux et les aspects pragmatiques. À ce jour, peu d'études prennent en compte les aspects pragmatiques qui sont pourtant essentiels dans la vie quotidienne, puisqu'ils donnent au langage sa fonction principale : une fonction de communication. Or il apparaît également que ce sont justement ces aspects qui semblent être les plus fragiles chez les personnes avec syndrome de Williams, alors même qu'ils sont décrits comme hypersociables et communiquant facilement avec autrui. De plus, les études concernant les aspects structuraux dans le syndrome de Williams ont donné lieu, quel que soit le domaine étudié, à des résultats contradictoires rendant difficile une conclusion solide. Pour évaluer les capacités langagières des participants avec syndrome de Williams, nous avons utilisé deux épreuves langagières : une épreuve standardisée s'appuyant sur des énoncés provoqués et testant la compréhension et la production des aspects morphosyntaxiques, et une épreuve originale permettant la production spontanée d'énoncés, que l'on peut analyser à la fois au niveau structural, narratif et pragmatique.

La troisième étude a pour objectif d'estimer le niveau de compréhension en théorie de l'esprit des participants avec syndrome de Williams. Pour cela, nous avons utilisé un test standardisé, le Theory-of-Mind-Test-Revised (Steerneman & Meesters, 2009), évaluant les capacités en théorie de l'esprit, des prérequis aux croyances de 2<sup>nd</sup> ordre. L'analyse des performances des participants avec syndrome de Williams s'est faite selon deux approches : l'approche d'appariement individuel sur la base du niveau verbal et l'approche des trajectoires développementales (Thomas et al., 2009).

La quatrième étude porte sur les compétences de reconnaissance émotionnelle des personnes avec syndrome de Williams. En effet, les individus porteurs du syndrome de Williams présenteraient de bonnes compétences en reconnaissances faciale et émotionnelle,

malgré un déficit visuospatial. Plusieurs recherches concluent à un effet bénéfique du langage dans la reconnaissance des émotions (e.g. Salmon et al., 2013), l'utilisation du lexique émotionnel pourrait par conséquent avantager les participants avec syndrome de Williams et contribuer à surestimer leurs compétences en reconnaissance des émotions. Nous avons donc utilisé une tâche expérimentale que nous appellerons « non verbale », qui ne sollicite pas la reconnaissance de l'émotion au moyen de termes émotionnels. L'objectif de notre étude est de caractériser les compétences en reconnaissance des expressions faciales émotionnelles des participants avec syndrome de Williams et d'établir leur profil de compétences en fonction du type d'émotions.

Enfin, nous nous intéresserons aux éventuelles relations entre les capacités en langage, en théorie de l'esprit et en reconnaissance des émotions chez les participants avec syndrome de Williams, ceux avec syndrome de Down et chez les participants au développement typique. Le lien entre langage et théorie de l'esprit existant dans le développement typique existe-t-il aussi dans le syndrome de Williams ? La perception des émotions étant un précurseur de la théorie de l'esprit, qu'en est-il de la corrélation entre ces deux capacités dans le syndrome de Williams ? Les capacités langagières constituent-elles une composante essentielle dans la reconnaissance émotionnelle comme dans le développement typique (Salmon et al., 2013) ?

---

## PARTIE I : PARTIE THÉORIQUE

---

## CHAPITRE 1 : LE SYNDROME DE WILLIAMS

---

Barnabé Rudge est un jeune anglais vivant près de Londres à la fin du XVIII<sup>e</sup> siècle. Malgré ses 27 ans, il vit encore chez sa mère, dont l'époux est décédé près de vingt-cinq ans auparavant. Barnabé Rudge a des difficultés à comprendre les autres, notamment lorsqu'ils se montrent moqueurs ou ironiques, alors que son discours est fluent, correct d'un point de vue grammatical et agrémenté d'un vocabulaire élaboré. Accompagné de son fidèle corbeau, Grip, et reconnaissable grâce à son visage d'elfe, il est connu de tous dans son quartier. Au moment des émeutes anti-catholiques, il s'engage de façon enthousiaste aux côtés des insurgés. Sa naïveté l'y fait participer activement, par exemple en s'attaquant à la maison de l'un de ses amis. Lors de son procès, il est présenté comme l'« idiot du village » et déclaré comme irresponsable, ce qui lui permettra d'échapper à la potence, malgré les méfaits qu'il a commis sous la houlette des émeutiers.

Barnabé Rudge est un personnage créé par Charles Dickens dans le roman éponyme publié sous la forme de feuilletons en 1841. Selon le parallèle établi par Eblovi et Clardy (2016), le personnage de Barnabé Rudge pourrait constituer la première description du syndrome de Williams, 120 ans avant les premières descriptions dans des revues médicales.

En effet, c'est en 1961 que Williams, Barratt-Boyes et Lowe (1961) relatent le cas de quatre patients présentant une DI, une sténose aortique congénitale supra-avalvulaire et des caractéristiques mentales et physiques spécifiques. Ils notent également des traits faciaux particuliers chez ces derniers. Un an plus tard, Beuren, Apitz et Harmjanz (1962) décrivent à leur tour les mêmes symptômes chez quatre autres patients. Indépendamment, les deux équipes de médecins concluent que la présence d'une sténose aortique supra-avalvulaire chez des patients avec DI et des traits faciaux inhabituels pourrait constituer un syndrome qui n'a

jamais été décrit jusque-là (Beuren et al., 1962; Williams et al., 1961). Ce syndrome portera le nom de ces deux médecins : le syndrome de Williams-Beuren.

## 1. Présentation

Le syndrome de Williams-Beuren, ou syndrome de Williams (SW), est une pathologie génétique causée par une microdélétion dans la région q11.23 du chromosome 7 (Ewart et al., 1993). Cette microdélétion concerne environ 27 gènes contigus. Le rôle de chaque gène dans le phénotype n'est pas encore tout à fait déterminé (Chailangkarn et al., 2016). Toutefois, parmi les gènes absents, le gène ELN (codant pour l'élastine) est impliqué dans les atteintes cardiovasculaires et dans la dysmorphie faciale (Ewart et al., 1993) et le gène LIMK1 joue un rôle dans la mise en place de processus pour le traitement des informations visuospatiales (Frangiskakis et al., 1996).

La prévalence de ce syndrome est estimée entre 1 naissance pour 25 000 à 1 naissance pour 50 000 (Greenberg, 1990), mais des études plus récentes rapportent une prévalence de 1 naissance pour 20 000 (Tassabehji, 2003), voire même de 1 naissance pour 7500 (Stromme, Bjomstad, & Ramstad, 2002). Ces différences de prévalence peuvent probablement être expliquées par la meilleure connaissance que les praticiens ont du SW, permettant ainsi un meilleur diagnostic.

Le diagnostic du SW peut être évoqué dès la naissance sur la présence conjointe d'une malformation cardiovasculaire et d'une hypercalcémie. À un âge plus avancé, le diagnostic est suspecté sur l'association d'un déficit intellectuel et de caractéristiques physiques spécifiques, parmi lesquelles une dysmorphie faciale, communément appelée « faciès d'elfe ».

Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence de la microdélétion de la région 7q11.23, grâce à la technique d'hybridation révélée par fluorescence (FISH, *fluorescent in situ hybridization*).

Outre les caractéristiques médicales et physiques sur lesquelles se base généralement le diagnostic, les personnes avec SW ont un comportement particulier. La plupart d'entre elles présente une sensibilité accrue aux bruits, dite « hyperacousie » (Levitin, Cole, Lincoln, & Bellugi, 2005) et un fort intérêt pour la musique (Lenhoff, Wang, Greenberg, & Bellugi, 1997). Elles peuvent souffrir de troubles de l'attention et d'hyperactivité (e. g. Rhodes, Riby, Matthews, & Coghill, 2011). Les personnes avec SW souffrent de troubles anxieux (Rodgers, Riby, Janes, Connolly, & McConachie, 2012) et de phobies spécifiques (Leyfer, Woodruff-Borden, & Mervis, 2009; Pitts, Klein-Tasman, Osborne, & Mervis, 2016). En revanche, elles sont très sociables, affectueuses et vont facilement vers les personnes non familières (Jones et al., 2000).

D'un point de vue cognitif, la majorité des personnes avec SW présente une DI faible à modérée. Aux épreuves standardisées évaluant l'efficacité intellectuelle, leur quotient intellectuel est compris entre 40 et 85 (Searcy et al., 2004). Les performances des personnes avec SW sont légèrement supérieures dans les épreuves verbales par rapport aux épreuves non verbales (Mervis et al., 2000; Searcy et al., 2004). Du fait de cette apparente dissociation entre cognition linguistique et non linguistique, le SW a joué un rôle important dans les débats théoriques sur le développement et a été étudié principalement dans l'objectif de confirmer ou d'infirmer l'une ou l'autre théorie.

## 2. Enjeu théorique

Le profil cognitif du SW a été décrit pour la première fois par Bellugi et al. (1988). Les auteurs relatent le cas de trois adolescents avec SW âgés de 11, 15 et 16 ans avec un quotient intellectuel moyen de 51 (respectivement, 50, 49 et 54) et qui présentent un langage « complexe en termes de structures morphologiques et syntaxiques », en dépit d'un retard mental moyen à modéré (p. 183). D'après Bellugi et al. (1988), les capacités langagières se développent normalement dans le SW, ce qui remet en cause la vision classique selon laquelle le développement linguistique est prédit par le développement cognitif (Piaget, 2012). En effet, cette dissociation observée dans le SW entre capacités langagières préservées et cognition déficitaire, associée à la dissociation inverse observée dans les troubles spécifiques du langage (TSL), fournirait une réelle preuve de l'indépendance entre langage et cognition (Pinker, 1991, 1999). Dès lors, l'étude du SW a constitué un enjeu théorique prépondérant en psychologie du développement. Elle a successivement été utilisée par les courants modulaires (Jackendoff & Pinker, 2005; Pinker, 1999) et neuroconstructivistes (Karmiloff-Smith et al., 2003; Karmiloff-Smith & Thomas, 2005) pour étayer leur théorie.

### 2.1. Théories modulaires

La dissociation observée dans le SW entre cognition linguistique et cognition non linguistique semble démontrer que le système cognitif serait composé de différents modules indépendants les uns des autres. D'après ces théories, le système cognitif fonctionne comme un ensemble de composants, ayant chacun une fonction spécifique (Fodor, 1986). Ainsi, le cerveau/esprit serait divisé en modules séparés pour le nombre, pour le traitement des visages,

pour l'espace, pour la sémantique, pour la syntaxe... (Fodor, 1986). Chaque domaine cognitif serait traité par une région spécialisée du cerveau, qui peut être intacte ou altérée. Cette conception a été mise en œuvre pour expliquer les déficits cognitifs retrouvés dans les profils neuropsychologiques spécifiques de patients adultes présentant des lésions cérébrales. Elle a ensuite été généralisée, par les chercheurs nativistes, aux études sur le développement typique (DT) (Hauser et al., 2014; Jackendoff & Audring, 2016) et sur le développement atypique (Clahsen & Temple, 2003; Duchaine, Nieminen-von Wendt, New, & Kulomaki, 2003), en particulier pour les troubles qui présentent des profils cognitifs hétérogènes, tels que le trouble du spectre autistique (TSA) (Baron-Cohen, Leslie, & Frith, 1985; Trevarthen & Delafield-Butt, 2013) et le SW (Clahsen & Temple, 2003).

Selon cette conception innéiste, le langage a un fondement biologique contrôlé par la génétique. Du fait de son appartenance à l'espèce humaine, chaque nouveau-né hériterait, dès la naissance, d'un dispositif qui prépare et permet l'acquisition des langues (Hauser, Chomsky, & Fitch, 2002).

Dans le cas du SW, la coexistence de bonnes compétences linguistiques et de faibles capacités intellectuelles confirmerait la dissociation entre le langage et la cognition générale. La principale interrogation pour les théories nativistes est de savoir à quel niveau de modularité se situer. Pour Hauser, Chomsky et Fitch (2002), le module du langage ne comprend que les mécanismes computationnels abstraits impliqués dans la phonologie, la morphologie et la syntaxe, qui seraient de bon niveau chez les personnes avec SW. Pinker (1999) suggère l'existence d'un système computationnel permettant l'apprentissage de règles grammaticales abstraites (considéré comme intact dans le SW) face à un mécanisme de mémoire associative lexicale permettant l'apprentissage d'informations concernant des mots isolés (considéré déficitaire). Cette hypothèse a été étayée par des recherches empiriques

portant essentiellement sur les capacités morphosyntaxiques de personnes avec SW anglophones (Clahsen & Almazan, 1998; Clahsen & Temple, 2003), recherches qui confirment un développement normal de certaines aptitudes langagières en dépit de difficultés dans d'autres domaines cognitifs.

## 2.2. Théories neuroconstructivistes

Les théories modulaires ont été remises en cause, notamment par les approches neuroconstructivistes. La principale critique est la mobilisation de modèles cognitifs statiques et l'ignorance du processus de développement (Karmiloff-Smith, 1992, 1998). Au contraire, le neuroconstructivisme postule que la spécialisation fonctionnelle est le résultat du processus de développement, et non un état initial (Bates & Elman, 1996). Ce n'est qu'après des expositions prolongées et des traitements répétés de certains types de stimuli que certains circuits cérébraux vont se spécialiser (Bates & Elman, 1996). L'état de départ est certes initialement « pertinent pour un domaine de connaissances » (domain-relevant), mais il ne se spécialise à un domaine de connaissances (domain-specific) que grâce à un processus de développement basé sur des interactions avec l'environnement (Karmiloff-Smith, 1998). Le développement ne serait pas une maturation de modules innés et prédisposés, mais une adaptation à de multiples contraintes, en d'autres termes une modularisation (Karmiloff-Smith, 1992). La variation de ces « contraintes développementales » expliquerait alors les différences individuelles et les développements atypiques (Thomas & Baughman, 2014).

Thomas et Karmiloff-Smith (2003) proposent deux hypothèses alternatives pour expliquer le développement du langage dans le SW : l'hypothèse conservatrice et l'hypothèse du déséquilibre entre sémantique et phonologie. L'hypothèse conservatrice postule que le

langage dans le SW est le produit du développement retardé associé à un faible quotient intellectuel, sans possibilité de normalité résiduelle (Thomas & Karmiloff-Smith, 2003). Ainsi, le déficit, plus concentré sur des domaines cognitifs non linguistiques tels que le domaine visuospatial, affecterait les capacités linguistiques (Jarrold, Baddeley, Hewes, & Phillips, 2001). L'hypothèse du déséquilibre entre sémantique et phonologie stipule que le développement langagier dans le SW serait soumis à des contraintes phonologiques et sémantiques pondérées différemment par rapport au DT (Thomas & Karmiloff-Smith, 2003). Il pourrait y avoir un décalage entre le développement de la phonologie et celui de la sémantique, ou un problème d'intégration entre les deux sources d'information (Karmiloff-Smith, 1998). Plus précisément, les personnes avec SW s'appuieraient sur une force particulière en mémoire phonologique à court terme (MPCT) face à de faibles compétences sémantiques, ce qui pourrait conduire à certains comportements langagiers atypiques.

### 2.3. Au-delà du débat

Pendant plusieurs années, de nombreuses études ont été menées, apportant des preuves empiriques en faveur de l'une ou l'autre théorie, mais surtout des résultats contradictoires concernant les aptitudes langagières et plus généralement cognitives des personnes avec SW. Puis, plusieurs synthèses sur le développement langagier (Brock, 2007; Mervis, 2006) et cognitif (Martens, Wilson, & Reutens, 2008) dans le SW ont tenté d'apporter une réponse claire sur les capacités réelles des personnes avec SW. Même si le langage constitue un point fort dans le SW par rapport à d'autres domaines cognitifs et à d'autres pathologies, un certain nombre d'études montre qu'il est au niveau prédit par le déficit cognitif global (Brock, 2007; Martens et al., 2008; Mervis, 2006). Depuis une vingtaine d'années, l'ensemble des données

disponibles sur les capacités langagières, regroupées dans les synthèses de Mervis (2006) et de Brock (2007), va dans le sens de l'hypothèse conservatrice proposée par Thomas et Karmiloff-Smith (2003). L'irrégularité du profil cognitif dans le SW a été surestimée. Pour Thomas, Purser, et Richardson (2010), cette exagération s'explique par la juxtaposition de capacités langagières relativement bonnes, notamment en compréhension lexicale (Brock, Jarrold, Farran, Laws, & Riby, 2007), et de capacités visuospatiales particulièrement déficitaires (Donnai & Karmiloff-Smith, 2000).

### 3. Phénotype sociocognitif

Au-delà de la dissociation initialement décrite, le profil cognitif du SW constitue encore aujourd'hui un enjeu théorique majeur dans la compréhension du développement des capacités cognitives et sociales.

D'un point de vue cognitif, les performances des personnes avec SW sont légèrement supérieures dans les épreuves verbales par rapport aux épreuves non verbales (Mervis et al., 2000; Searcy et al., 2004). La dissociation initialement décrite par Bellugi et al. (1988), avec des aspects verbaux qui seraient préservés et des aspects non verbaux déficitaires, est à nuancer. En effet, parmi les capacités verbales, certains domaines semblent de relativement bon niveau comme le lexique ou la syntaxe et d'autres sont plus faibles comme la pragmatique (pour une revue, voir Brock, 2007). Il en est de même pour les capacités non verbales, avec des domaines préservés comme la reconnaissance des visages (Brock, Einav, & Riby, 2008; Karmiloff-Smith, Klima, Bellugi, Grant, & Baron-Cohen, 1995) et des domaines

déficitaires tels que la numération (Ansari et al., 2003) et la construction visuospatiale (Annaz, Karmiloff-Smith, Johnson, & Thomas, 2009). De fait, on parle plus de profil cognitif hétérogène plutôt que dissociatif (Lacroix et al., 2009).

Sur le plan social, les personnes avec SW présentent un comportement dit hypersociable. Cette « hypersociabilité » se manifeste par une grande gentillesse, une absence de peur des étrangers, et une volubilité excessive (Jones et al., 2000). Les enfants et adolescents avec SW recherchent préférentiellement des interactions avec des enfants plus âgés ou des adultes (Riby, Kirk, Hanley, & Riby, 2014), ce qui pourrait expliquer leurs difficultés à maintenir des amitiés avec leurs pairs (Järvinen, Korenberg, & Bellugi, 2013). Les parents d'enfants atteints du SW rapportent à la fois ce désir qu'ont leurs enfants d'interagir avec autrui, tout en relevant des comportements sociaux inappropriés lors des interactions (Lough, Rodgers, Janes, Little, & Riby, 2016). L'approche sociale des personnes avec SW suit le principe « tout le monde est mon ami » (Doyle, Bellugi, Korenberg, & Graham, 2004). Même à un jeune âge, lors de passations expérimentales, les enfants avec SW présentent un intérêt remarquable à interagir avec l'expérimentateur en utilisant le contact visuel, le sourire et le babillage (Jones et al., 2000). Aussi, quel que soit leur âge, les personnes avec SW ont tendance à regarder intensément les visages (Asada & Itakura, 2012; Jones et al., 2000; Riby & Hancock, 2008). Néanmoins, cet attrait inhabituel pour le visage n'expliquerait pas à lui seul le comportement social particulier des personnes avec SW (Dodd, Porter, Peters, & Rapee, 2010).

Au niveau langagier, le comportement social du SW se traduit par une atypie pragmatique communément appelée « cocktail party speech » (Udwin & Yule, 1990). Il s'agit d'un discours incluant une articulation correcte et une intonation appropriée, mais associé à

une pauvreté de contenu et à une utilisation de phrases socialement stéréotypées. Les travaux portant sur les capacités langagières des personnes avec SW ont permis d'étudier les aspects structuraux, c'est-à-dire la phonologie, le lexique et la morphosyntaxe, et les aspects pragmatiques, soit les règles d'usage du langage en contexte social.

## CHAPITRE 2 : ASPECTS STRUCTURAUX DU LANGAGE

---

### 1. Capacités phonologiques

Les capacités phonologiques concernent les sons d'une langue déterminée. En général, le système phonologique pour la langue française est maîtrisé à la fin de la 3<sup>e</sup> année de vie de l'enfant, même si certaines oppositions de phonèmes sont plus difficiles à acquérir (Bernicot & Bert-Erboul, 2014).

Dans le SW, les capacités phonologiques sont souvent considérées comme une force.

En production, plusieurs études montrent que les enfants avec SW ont un discours fluide, intelligible, bien articulé et sans déformation phonétique (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & St George, 2000; Udwin & Yule, 1990; Volterra, Capirci, Pezzini, Sabbadini, & Vicari, 1996). Deux études comparatives intersyndromiques, qui s'appuient sur des questionnaires parentaux (Gosch, Städing, & Pankau, 1994; Laws & Bishop, 2004a), notent une production phonologique de meilleure qualité chez les personnes avec SW que chez des personnes avec syndrome de Down (SD) de même âge mental (Laws & Bishop, 2004a ; N = 19 ; âge = 6-25 ans) et que chez des enfants présentant des troubles développementaux de même âge non verbal (Gosch et al., 1994 ; N = 25 ; âge = 4-10 ans). Des recherches utilisant des épreuves phonologiques montrent des résultats similaires. Par exemple, Böhning, Campbell et Karmiloff-Smith (2002) ont administré une tâche de répétition de syllabes voyelle-consonne-voyelle auxquelles les participants avec SW (N = 13 ; âge = 10-51 ans) ont obtenu d'aussi bonnes performances que les participants au développement typique de même âge chronologique (DT-AC). Dans des tâches de fluence verbale phonémique, les participants

avec SW (N = 17 ; âge = 4.10-15.3 ans) obtiennent des résultats similaires à ceux de participants au développement typique de même âge mental (DT-AM ; N = 116 ; âge = 3.8-6.8 ans) (Volterra et al., 1996). Ces données laissent penser que les capacités phonologiques des personnes avec SW suivraient un DT et seraient de relativement bon niveau en comparaison à leur déficit cognitif global. Toutefois, l'important empan d'âge dans les groupes de participants avec SW peut gommer les différences de performances au travers du développement. De même, l'appariement sur l'âge mental ne tient pas compte de l'expérience acquise par les participants avec SW, plus âgés chronologiquement.

Bien que le discours des personnes avec SW soit fluide et bien articulé, des troubles oro-praxiques ont été relevés chez des enfants avec SW (Mervis & Velleman, 2011). Ces troubles peuvent être provoqués par le faible tonus musculaire, lié aux déficits en élastine caractéristique du SW (Mervis & Velleman, 2011). Krishnan, Bergström, Alcock, Dick, et Karmiloff-Smith (2015) ont relevé des difficultés chez les participants avec SW (N = 22 ; âge = 12.7-28.4 ans) à reproduire de nouveaux mouvements articulatoires, en comparaison à des participants au développement typique de même niveau verbal (DT-V ; N = 39 ; âge = 7.1-12.5 ans) et de même niveau non verbal (DT-NV ; N = 35 ; âge = 5.4-8.6 ans). Krishnan et al. (2015) pensent que les difficultés dans la planification et la coordination de la production de nouveaux mouvements oraux contribueraient au retard linguistique dans le développement précoce du SW.

Plusieurs recherches ont révélé une mise en place retardée et atypique des capacités phonologiques, que ce soit sur le versant production (Masataka, 2001) ou sur le versant compréhension (Nazzi, Paterson, & Karmiloff-Smith, 2003). Les perceptions phonologiques

sont également atypiques à un âge plus avancé. Dans l'étude de Majerus et al. (2011) utilisant une tâche de discrimination de sons plus ou moins proches, le groupe SW (N = 6 ; âge = 12-28 ans) perçoit plus de variations subtiles de phonèmes que le groupe contrôle DT-AC. Selon Majerus et al. (2011), le fait que les personnes avec SW perçoivent plus de sons phonologiquement superflus peut être associé à leur forte sensibilité aux bruits et à leur intérêt particulier pour les langues étrangères (Lenhoff et al., 1997; Levitin & Bellugi, 2006). Elsabbagh, Cohen, Cohen, Rosen, et Karmiloff-Smith (2011) se sont intéressés à l'impact de l'hyperacousie sur la perception de la voix dans le SW. Les résultats montrent que, plus l'hyperacousie est sévère, plus le traitement phonologique est altéré dans le SW (Elsabbagh et al., 2011). Les auteurs suggèrent que l'hyperacousie réduit la capacité des personnes avec SW à focaliser leur attention ou à utiliser certains indices pour discriminer la parole du bruit. Ainsi, l'hyperacousie aurait un impact sur la perception de la parole, ce qui pourrait contribuer à des processus atypiques d'acquisition langagière dans le SW.

Outre des performances en production et en perception phonologiques retardées et atypiques, les personnes avec SW présentent de bonnes capacités en MPCT (Mervis et al., 2000). Krishnan et al. (2015), lors de leur étude sur les capacités en production phonologiques dans le SW, se sont aussi intéressés aux capacités en MPCT. Bien que les participants avec SW (N = 22 ; âge = 12.7-28.4 ans) présentent des difficultés à reproduire de nouveaux mouvements articulatoires, ils n'ont pas de difficulté à retenir les séquences présentées lors de l'épreuve de répétition de non-mots. Il ne semble donc pas exister de lien entre compétences oro-praxiques et celles en MPCT dans le SW. Au contraire, dans le DT, les performances articulatoires contribuent aux performances en répétition de non-mots (Krishnan et al., 2015).

En dépit de difficultés oro-praxiques et d'une perception phonologique atypique, les personnes avec SW utiliseraient des stratégies compensatoires pour mémoriser des phonèmes.

Bien que les capacités phonologiques des personnes avec SW semblent de relativement bon niveau par rapport au déficit cognitif global, leur mise en place et leur développement seraient retardés et atypiques. En particulier, la MPCT constitue une force dans le SW, probablement du fait de l'hyperacousie spécifique à ce syndrome, ce qui serait au détriment des processus sémantiques, qui seraient retardés et atypiques.

## 2. Capacités lexicales

Les capacités lexicales correspondent au vocabulaire. Le développement de ces capacités ne suit pas une trajectoire linéaire. À l'âge de 18 mois, le stock lexical de l'enfant connaît un pic de développement. À cette période, l'enfant prend conscience que tout ce qui est autour de lui a un nom. Il se découvre aussi capable de nommer et de catégoriser les objets, il apprend ainsi plusieurs mots par jour (Bernicot & Bert-Erboul, 2014). Un enfant de 6 ans maîtrise un stock lexical d'environ 10 000 mots. À cet âge, il commence à développer des capacités métalinguistiques, ce qui lui permet de réfléchir à la signification des mots et à l'utilisation qu'il peut en faire. Tout au long de la vie, les réseaux sémantiques se réorganisent à partir des premiers mots, de façon à adapter les connaissances sémantiques à une utilisation adéquate du langage dans les situations de communication (Bernicot & Bert-Erboul, 2014).

Dans le SW, les capacités lexicales semblent correspondre à ce que l'on pourrait attendre compte tenu du déficit cognitif (Brock, 2007; Mervis & Pitts, 2015; Van Den Heuvel, Manders, Swillen, & Zink, 2016).

Comme pour les capacités phonologiques, la mise en place des capacités lexicales serait retardée et atypique, avec notamment des capacités d'attention conjointe et d'utilisation du pointage déclaratif déficitaires (e.g. Laing et al., 2002; Masataka, 2001; Mervis, Robinson, Rowe, Becerra, & Klein-Tasman, 2003). Ce retard d'acquisition lexicale semble néanmoins être comblé par la suite. Plusieurs recherches ont démontré que les enfants avec SW ont un vocabulaire qui n'est ni plus ni moins développé que celui auquel on pourrait s'attendre, compte tenu de leurs capacités non verbales (Brock, 2007; Laing et al., 2002; Paterson, Brown, Gsödl, Johnson, & Karmiloff-Smith, 1999; Singer-Harris, Bellugi, Bates, Jones, & Rossen, 1997; Vicari et al., 2004).

S'agissant du versant production, il apparaît que les personnes avec SW peuvent enrichir leurs connaissances sémantiques (Jarrold, Hartley, Phillips, & Baddeley, 2000). Dans l'étude de Bellugi, Bihrlé, Jernigan, Trauner, et Doherty (1990) utilisant une tâche de fluence avec les animaux comme catégorie sémantique, les participants avec SW (N = 6 ; âge = 10-17 ans) produisent plus de réponses que les participants avec SD et produisent plus de mots atypiques (par exemple, « chihuahua », « bouquetin »). Plusieurs études relatent que cette atypicité au niveau du vocabulaire se retrouve aussi lors des conversations quotidiennes (Bellugi et al., 1988; Rossen, Klima, Bellugi, Bihrlé, & Jones, 1996; Udwin & Yule, 1990; Udwin, Yule, & Martin, 1987). Néanmoins, les recherches suivantes, incluant des participants avec SW plus âgés, n'ont rapporté aucune différence entre le groupe de participants avec SW

et le groupe contrôle DT en termes de production de mots rares (Jarrold et al., 2000; Vicari et al., 2004) ou en termes de nombre de mots produits (Levy & Bechar, 2003). En revanche, Tyler et al. (1997) notent des difficultés d'accès lexical et de définition de mots utilisés fréquemment. Ce déficit lexico-sémantique pourrait s'expliquer par le profil spécifique d'accès au réseau sémantique dans le SW, caractérisé par des représentations qui seraient partiellement activées par le pointage et la dénomination (Temple, Almazan, & Sherwood, 2002). Dans ce sens, Nazzi et Karmiloff-Smith (2002) observent une dissociation entre l'acquisition lexicale et le développement de la catégorisation basé sur la dénomination : les enfants avec SW ne semblent pas percevoir le rôle joué par les noms dans la constitution des catégories.

En ce qui concerne la compréhension, les résultats recueillis à l'adolescence (Brock, Jarrold, Farran, Laws, & Riby, 2007 ; N = 21 ; âge = 10-17 ans) mettent en avant que le vocabulaire constitue un atout certain chez les participants avec SW. Toutefois, d'autres recherches rapportent des résultats plus nuancés. Tandis que Udwin et Yule (1990) montrent que les enfants avec SW (N = 20 ; moyenne = 10.3 ans) sont capables de définir plus de mots que les enfants tout-venant, Bellugi et al. (1990) ne trouvent aucune différence de groupe (N = 6 ; âge = 10-17 ans). Clahsen, Ring, et Temple (2004) ont administré une épreuve de compréhension de vocabulaire composée d'une version classique (le participant indique quelle image, parmi d'autres, correspond au mot énoncé par l'examineur) et d'une version modifiée (l'image-cible et les images distractives appartiennent toutes à la même catégorie sémantique). Les participants avec SW (N = 7 ; âge = 10.3-16.2 ans) ont obtenu de meilleurs résultats que les enfants DT-AM (N = 39 ; âge = 4.10-7.11 ans) à la version classique, mais de

moins bons résultats à la version modifiée, qui requière des connaissances lexicales plus subtiles.

Les trajectoires développementales apportent des éléments très intéressants concernant le développement des capacités lexicales en production et en compréhension. Mervis et Pitts (2015) ont étudié la trajectoire développementale des capacités lexicales d'enfants avec SW (N = 76 ; âge = 4-15 ans). Les auteurs ont comparé leurs performances obtenues à une épreuve de vocabulaire en compréhension et à une épreuve de vocabulaire en production, administrées à trois ans d'intervalle. Les scores standardisés d'environ deux tiers des participants avec SW ont diminué entre les deux temps de passation, ce qui indique un taux de développement plus lent que celui observé chez des pairs DT-AC, qui auraient obtenu les mêmes scores standardisés au début de l'étude. Les auteurs relèvent que, même si les capacités lexicales progressent, plus on avance en âge et plus l'amplitude du changement est faible. Lorsque la trajectoire de développement des capacités lexicales en production de participants avec SW (N = 12 ; âge = 5.10–13.3 ans) est comparé à celles de participants avec DI non spécifique (N = 12 ; âge = 6.0–13.3 ans), il y a une augmentation des performances avec l'âge, plus importante pour le groupe SW que pour le groupe DI non spécifique (Van Den Heuvel et al., 2016). Cela pourrait entraîner une dissociation plus importante entre le niveau de vocabulaire expressif des enfants avec SW et celui des enfants avec DI au fil du temps (Brock et al., 2007; Jarrold, Baddeley, & Hewes, 1998; Van Den Heuvel et al., 2016). En revanche, lorsque les trajectoires de développement représentent les capacités lexicales en compréhension, les performances de deux groupes n'augmentent pas avec l'âge. De plus, il n'y a pas de différence entre les niveaux de compréhension lexicale des groupes SW et DI (Van Den Heuvel et al., 2016).

Si globalement leurs capacités lexicales sont au niveau de ce que l'on pourrait attendre compte tenu du déficit cognitif, les personnes avec SW semblent donc produire plus de mots qu'ils n'en comprennent, contrairement à ce qui est observé dans le DT (Bernicot & Bert-Erboul, 2014). Les capacités de production lexicale s'expliqueraient par un traitement phonologique efficient, tandis que les plus faibles capacités de compréhension lexicale seraient en lien avec des représentations sous-jacentes atypiques (Karmiloff-Smith, 1997; Laing, Hulme, Grant, & Karmiloff-Smith, 2001). Ce constat, en accord avec l'atypie pragmatique dite « cocktail party speech », soutient l'hypothèse du déséquilibre entre sémantique et phonologie (Thomas & Karmiloff-Smith, 2003).

Les capacités lexicales des personnes avec SW se mettent en place et se développent de façon retardée et atypique, avec des capacités en production de meilleur niveau que celles en compréhension. Les bonnes compétences en MPCT compenseraient les déficits d'attention conjointe et de pointage déclaratif et permettraient l'acquisition d'un lexique riche, mais sans association sémantique.

### 3. Capacités morphosyntaxiques

Les capacités morphosyntaxiques concernent l'organisation des mots et les flexions de ces mots selon leur catégorie grammaticale (par exemple, accord de temps pour les verbes, accord en genre et en nombre pour les déterminants, les adjectifs et les noms). À l'âge de 2 ans, les énoncés de l'enfant se composent de 2 mots, où l'un des noms sert de verbe (Bernicot & Bert-Erboul, 2014). Les principaux éléments du syntagme nominal sont acquis

entre 2 et 6 ans, tandis que la maîtrise du syntagme verbal est un peu plus tardive, entre 4 et 6 ans.

La morphosyntaxe est le domaine qui a été le plus étudié chez les SW, mais qui a aussi donné lieu à des résultats très divergents. La plupart de ces études, qui ont alimenté le débat entre théories nativistes et neuroconstructivistes, ont porté sur de petits échantillons, avec des empan d'âges importants. Les auteurs de ces études ont comparé les résultats de participants avec SW et des participants DT selon différents modes d'appariement, qui obtenaient des résultats plafonds, et ont utilisé des épreuves pouvant poser problème au niveau méthodologique. Malgré ces biais, il apparaît que les capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW sont au niveau de leur déficit cognitif. Dans cette section, nous présentons en détail quelques études portant sur certains éléments morphosyntaxiques.

### 3.1. Accord en genre et en nombre

Chez l'enfant DT, dans le syntagme nominal, l'accord en genre apparaît vers l'âge de 2 ans et demi, tandis que l'accord en nombre se met en place plus tardivement, aux alentours de 4 ans (Bernicot & Bert-Erboul, 2014).

Les capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW, notamment celles qui concernent l'application de règles pour des mots réguliers et irréguliers, ont été au centre de nombreux débats.

Les études portant sur le genre grammatical ont également donné lieu à des résultats contradictoires, quatre recherches concernant ce trait morphosyntaxique ont été menées auprès de participants avec SW francophones. Les épreuves utilisées sont comparables, il s'agit de tâches d'attribution de genre (qui consiste à déterminer le genre - masculin ou féminin - d'un non-mot sur la base de la forme phonologique de sa terminaison) et d'accord en genre (qui consiste à appliquer les règles morphosyntaxiques pour accorder correctement une séquence déterminant-nom-adjectif). Toutefois, l'appariement diffère selon les études : il peut être basé sur l'âge verbal, l'âge mental ou encore l'âge chronologique. Les résultats retrouvés sont contradictoires selon les recherches. Pour Karmiloff-Smith (1997), les participants avec SW (N = 14 ; âge = 9.1-22.6 ans) ont des capacités d'attribution et d'accord déficitaires. Karmiloff-Smith (1997) suggère que le déficit affectant à la fois les aspects phonologiques et les aspects morphosyntaxiques, ces résultats sont en faveur du neuroconstructivisme. En revanche, d'après l'étude de Clahsen et Almazan (1998), qui ont ré-analysé les résultats obtenus par Karmiloff-Smith (1997), les capacités d'attribution apparaissent bien déficitaires alors que les capacités d'accord se révèlent préservées. Selon eux, les participants avec SW peuvent utiliser les règles d'accord comme les participants DT. Ainsi, ces résultats, démontrant des capacités altérées pour les aspects phonologiques face à des capacités préservées pour les aspects morphosyntaxiques, vont dans le sens des théories modulaires. Pour Monnery, Seigneuric, Zagar, et Robichon (2002), les participants avec SW (N = 10 ; âge = 5.6-21.4 ans) ont des performances moyennes, mais au niveau de leur déficit cognitif dans les tâches d'attribution et d'accord. Enfin, les participants avec SW présentent des capacités d'accord (Boloh, Ibernou, Royer, Escudier, & Danillon, 2009 ; N = 24 ; âge = 9.10-21.6 ans) et des capacités d'attribution (Ibernou & Boloh, 2010 ; N = 28 ; âge = 6.3-21.3 ans) au niveau de leurs capacités cognitives globales. Les auteurs notent que les participants

avec SW optent pour la même stratégie que les participants DT-AM, ce qui ne permet pas de conclure à un retard ou à un déficit pour le genre grammatical.

Concernant la formation des pluriels, Clashen et Almazan (2001) ont étudié les capacités de 4 participants avec SW (âge = 11.2-13.4 ans), comparées à celles de deux groupes d'enfants DT-AM (N1 = 11 ; moyenne = 5.6 ans / N2 = 12 ; moyenne = 6.4 ans). Les participants avec SW réussissent au même niveau que les groupes contrôles pour les pluriels réguliers, alors que leurs performances sont inférieures pour les pluriels irréguliers. Zukowski (2001) a trouvé des résultats similaires avec un nombre de participants avec SW plus importants (N = 12 ; âge = 8.4-16.3 ans). En effet, les enfants avec SW appliquent les mêmes règles pour la formation du pluriel, qu'il s'agisse de pluriel régulier ou de pluriel irrégulier (Zukowski, 2001). En comparaison au DT de même niveau cognitif, les enfants avec SW semblent ne pas avoir des difficultés pour appliquer une règle. En revanche, il leur serait plus difficile de retrouver dans leur stock lexical la forme irrégulière apprise.

L'ensemble des résultats sur le genre grammatical et sur le pluriel démontrent que les capacités des personnes avec SW correspondent au niveau prédit par leur déficit cognitif global. Toutefois, il est difficile de déterminer si elles sont retardées ou déficitaires.

### 3.2. Phrases simples

Dans le DT, à partir de 2 ans et demi, l'enfant combine les mots pour former des phrases, où les mots sont organisés selon les règles grammaticales de la langue maternelle.

Pour explorer le développement précoce des capacités syntaxiques, la plupart des recherches s'appuient sur l'utilisation d'un questionnaire interrogeant les parents sur l'emploi, par leur enfant, de phrases comprenant des structures syntaxiques complexes (Mervis, Morris, Bertrand, & Robinson, 1999; Singer-Harris et al., 1997; Vicari, Caselli, Gagliardi, Tonucci, & Volterra, 2002). Ces études mettent en évidence des capacités syntaxiques, chez les enfants avec SW, de même niveau que celles des enfants DT. Le nombre de mots produits serait relié à la complexité syntaxique des phrases produites par les participants avec SW (N = 27 ; moyenne d'âge = 45 mois), alors que, chez les participants avec SD légèrement plus âgés, la complexité syntaxique est plus faible que ce que laissent présager leurs capacités lexicales (Singer-Harris et al., 1997). Dans le SW, il y aurait une relation normale entre la diversité lexicale, la longueur moyenne des énoncés et la complexité syntaxique des phrases.

S'agissant de la compréhension des structures syntaxiques, les adolescents et adultes avec SW ont des résultats qui plafonnent (Bellugi et al., 1990; Vicari et al., 2004). Par contre, pour ce qui est de la production, les participants avec SW auraient plus de difficultés à répéter des phrases comprenant des structures complexes que des enfants DT-AM (Grant, Valian, & Karmiloff-Smith, 2002), mais moins que les participants avec SD (Vicari et al., 2004). La dissociation entre compréhension (préservée) et production (déficitaire) est difficile à interpréter, car le déficit au niveau de la production pourrait tout autant refléter de réels problèmes morphosyntaxiques qu'être imputé, par exemple, à des problèmes articulatoires ou à des troubles de la mémoire phonologique. Néanmoins, d'autres recherches suggèrent que les enfants avec SW produisent des phrases de complexité identique à celles des enfants DT-AM (Mervis et al., 2003). Plus récemment, Benítez-Burraco, Garayzábal, et Cuetos (2016) ont apporté des résultats sur la production de phrases complexes allant dans le même sens. Les

auteurs ont comparé les performances de participants avec SW (N = 13 ; âge = 10.7-15.6 ans), à celles de participants au développement typique de même âge verbal (DT-AV) (N = 13 ; âge = 5.4-7.4 ans) et de même âge chronologique (N = 8 ; âge = 8-12.5 ans). Les participants avec SW complètent une phrase initiée par l'expérimentateur de la même façon que le groupe DT-AV, c'est-à-dire en produisant une phrase simple correcte syntaxiquement, alors que le groupe DT-AC a tendance à produire des phrases plus complexes.

La question de l'atypicité ou du simple retard concernant les capacités syntaxiques apparaît encore sans réponse. Selon plusieurs études (Karmiloff-Smith, 2008; Martens et al., 2008; Mervis & Berra, 2007), les capacités syntaxiques des personnes avec SW diffèrent à la fois de façon chronologique et qualitative de celles des participants DT. Pour d'autres, les personnes avec SW ont des capacités syntaxiques qui sont au niveau attendu pour leur âge de développemental (pour une revue, Brock, 2007). Les résultats récents de Van Den Heuvel et al. (2016) mettent en avant que les performances de participants avec SW sont semblables à celles obtenues par des participants avec DI. En revanche, les scores en compréhension du groupe SW sont inférieurs à ceux du groupe DI. Ces résultats remettent en cause la dissociation initialement observée dans le SW, que l'on retrouve également dans le DT (Hsu & Karmiloff-Smith, 2008; Mervis et al., 2000). Les dernières données sur les capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW suggèrent qu'elles produiraient des structures plus complexes que ce qu'elles ne comprennent. Cette faiblesse en production syntaxique peut être liée aux difficultés sémantiques. Comme pour les capacités lexicales, ces résultats soutiennent l'idée du langage de type « cocktail party speech » et sont en faveur de l'hypothèse du déséquilibre entre sémantique et phonologie (Thomas & Karmiloff-Smith, 2003).

Le développement syntaxique dans le SW semble retardé. En effet, de nombreuses études suggèrent que les capacités syntaxiques suivent la même trajectoire de développement que celle observée dans le DT.

### 3.3. Phrases avec propositions relatives

La compréhension des phrases relatives en « qui » (réversibles ou non) est acquise aux alentours de 4 ans, tandis que la compréhension des relatives en « que » diffère selon le fait qu'elles soient réversibles (vers 3 ans et demi) ou non réversibles (vers 10 ans et demi).

Un certain nombre d'études utilisant un test standardisé, le Test for Receptive Grammar (Bishop, 1998), ont rapporté des difficultés dans la compréhension des phrases relatives chez les personnes avec SW (Mervis et al., 1999; Volterra et al., 1996). Néanmoins, ce test est constitué d'items, comportant une forte composante métalinguistique, qui n'évaluent pas seulement les aspects morphosyntaxiques, mais aussi les aspects lexicaux. De fait, les capacités morphosyntaxiques évaluées par ce type de test peuvent être sous-estimées dans le cas de l'étude du SW.

Grant, Valian, et Karmiloff-Smith (2002) ont utilisé une épreuve de répétition de phrases relatives auprès de participants avec SW (N = 14 ; âge = 8.1-30.9 ans) et de trois groupes contrôles âgés de 5, 6 et 7 ans. Les participants avec SW présentent un pattern de difficultés similaires à celui des groupes contrôles, mais leur niveau de performance est semblable à celui du groupe d'enfants âgés de 5 ans. Ce résultat est confirmé par l'étude de Zukowski (2009) où les participants SW (N = 10 ; âge = 10-16.3) ont été en mesure de

produire des phrases relatives grammaticales bien formées. De même, dans l'étude récente de Benítez-Burraco et al. (2016), les participants avec SW (N = 13 ; âge = 10.7-15.6 ans) produisent des phrases semblables à celles d'enfants DT-AV (N = 13 ; âge = 5.4-7.4 ans).

Ces productions de phrases relatives sont réalisées en l'absence de modèles, ce qui montre que les personnes avec SW connaissent ces structures et sont capables de les utiliser à bon escient. Cela rejoint les conclusions des études menées par Zukowski (2001, 2003), qui ont également démontré que les erreurs commises par les enfants et adolescents avec SW sont similaires à celles commises par des enfants DT.

Les capacités en production de phrases relatives des personnes avec SW semblent retardées. En effet, de nombreuses études suggèrent que ces capacités syntaxiques suivent la même trajectoire de développement que celle observée dans le DT.

### 3.4. Phrases passives

Dans le DT, les phrases passives sont comprises vers 7 ans, avec une compréhension des phrases passives non réversibles avant les phrases passives réversibles.

Les premières études sur les phrases passives dans le SW ont montré une compréhension préservée (Bellugi et al., 1990; Clahsen & Almazan, 1998). Néanmoins, à une tâche classique d'appariement phrase-image, les performances des participants avec SW (N = 8 ; âge = 14.9-34.8 ans) atteignent 83 % de réussite pour les phrases actives et 87 % pour les phrases passives, alors qu'il y a un effet plafond pour les scores des participants DT-AC (Karmiloff-Smith et al., 1998 ; N = 18 ; âge = 19-29 ans). Sur la base de ces résultats, les

auteurs concluent que les personnes avec SW ont des capacités en compréhension de phrases passives déficitaires. Une étude récente met en avant des résultats similaires (Perovic & Wexler, 2010). Perovic et Wexler (2010) ont comparé les performances en compréhension de phrases passives de 26 enfants avec SW (âge = 6-16 ans) à celles de 77 enfants (âge = 3.6-14.4) répartis en trois groupes contrôles : de même niveau non verbal, de même niveau de compréhension lexicale et de même niveau de compréhension syntaxique. Les performances des enfants avec SW, même si elles sont au-dessus du niveau de la chance, sont inférieures à celles obtenues par les enfants des différents groupes contrôles. Ces résultats révèlent une difficulté particulière avec la structure du passif.

Les similitudes entre les patterns de résultats des participants avec SW et des participants DT suggèrent que le développement grammatical pour ce domaine particulier dans le SW est retardé et non atypique. Par ailleurs, il semble que les participants avec SW possèdent un niveau de connaissance grammaticale plus développé que les participants avec SD, qui ont de faibles performances en compréhension de phrases passives (Ring & Clahsen, 2005).

### 3.5. Flexions temporelles

À 5 ans, l'enfant typique sait utiliser la plupart des temps du verbe. Le présent et le passé indéfini sont acquis entre 2 ans et demi et 4 ans, le futur périphrastique (« il va revenir ») puis le futur simple aux alentours de 4 ans.

À notre connaissance, aucune étude n'a porté sur les capacités de flexions temporelles de participants avec SW francophones. La majorité des études ont été menées auprès de participants anglophones (Clahsen & Almazan, 1998; Thomas et al., 2001). D'après Clahsen et Almazan (1998), la formation du passé requiert deux types de mécanismes, comme la formation du pluriel : si le verbe est régulier, le passé est basé sur un système computationnel de règles ; si le verbe est irrégulier, le passé implique la recherche, dans le lexique mental du participant, de la forme irrégulière associée au verbe rencontré. Plusieurs recherches mettent en avant des capacités de production du passé régulier intactes et des capacités de production du passé irrégulier altérées (Clahsen & Almazan, 1998, 2001). Toutefois, Thomas et al. (2001) relèvent d'autres résultats. Ces auteurs ont répliqué l'expérience de Clahsen et Almazan (1998) en tentant de ne pas reproduire certains problèmes méthodologiques (faible nombre de participants, pas de profil typique de performance). Ils ont comparé les capacités de formation du passé de 21 participants avec SW (âge = 10.11-53.5 ans) à celles de trois groupes d'enfants DT (âgés de 6, 8 et 10 ans), ainsi qu'à celles d'un groupe d'adultes. Lorsque l'âge verbal est contrôlé, les participants avec SW obtiennent de faibles performances par rapport à celles des groupes contrôles, mais ne présentent pas de déficit spécifique pour le passé irrégulier (Thomas et al., 2001).

Concernant les capacités de flexions temporelles chez les personnes avec SW, s'il est clairement admis qu'elles sont capables d'appliquer une règle pour obtenir la forme régulière du verbe, leurs résultats concernant leurs capacités à associer le verbe rencontré à sa forme irrégulière stockée dans leur lexique mental semblent moins tranchés.

Globalement, les capacités langagières des personnes avec SW correspondent à ce que l'on pourrait attendre compte tenu de leur déficit cognitif (Brock, 2007; Mervis, 2006). Toutefois, sur le plan structural, de nombreuses atypies peuvent être relevées tant au niveau phonologique, que lexical ou morphosyntaxique.

Les aspects phonologiques apparaissent atypiques et retardés dès leur mise en place (e.g. Masataka, 2001). Les personnes avec SW présentent une grande sensibilité aux bruits (e.g. Majerus et al., 2011), ce qui peut expliquer un traitement phonologique atypique. Leurs difficultés oro-praxiques n'influent pas leurs bonnes compétences en MPCT (Krishnan et al., 2015; Mervis et al., 2000). Néanmoins, l'association de cette force en MPCT, de l'hyperacousie et d'un traitement phonologique atypique aurait un impact sur les autres processus langagiers, notamment les processus sémantiques, qui seraient retardés et atypiques.

En effet, associée à des difficultés au niveau de l'attention conjointe et d'utilisation du pointage proto-déclaratif (e.g. Laing et al., 2002), la mise en place des capacités lexicales est atypique et retardée. En revanche, les capacités morphosyntaxiques seraient seulement retardées, avec des capacités en production qui semblent supérieures à celles en compréhension. Que ce soit au niveau lexical ou au niveau syntaxique, les personnes avec SW semblent produire des phrases plus riches et plus complexes que ce qu'ils comprennent. Ces données, qui soutiennent l'hypothèse du déséquilibre sémantique-phonologique, vont dans le sens du langage de type « cocktail party speech ».

## CHAPITRE 3 : ASPECTS PRAGMATIQUES DU LANGAGE

Les aspects pragmatiques concernent le rapport entre le langage et son contexte d'utilisation. En s'appuyant sur de nombreuses recherches sur le domaine pragmatique, Adams (2002) a tenté d'établir une chronologie dans le développement des capacités pragmatiques chez l'enfant DT. Dans la même idée, Coquet (2005) a modélisé la mise en place des habiletés pragmatiques selon l'âge de développement. (cf. Figure 1, p. 53). Les aspects pragmatiques constituent la partie du langage qui se développe lentement et au-delà de la période de l'enfance.

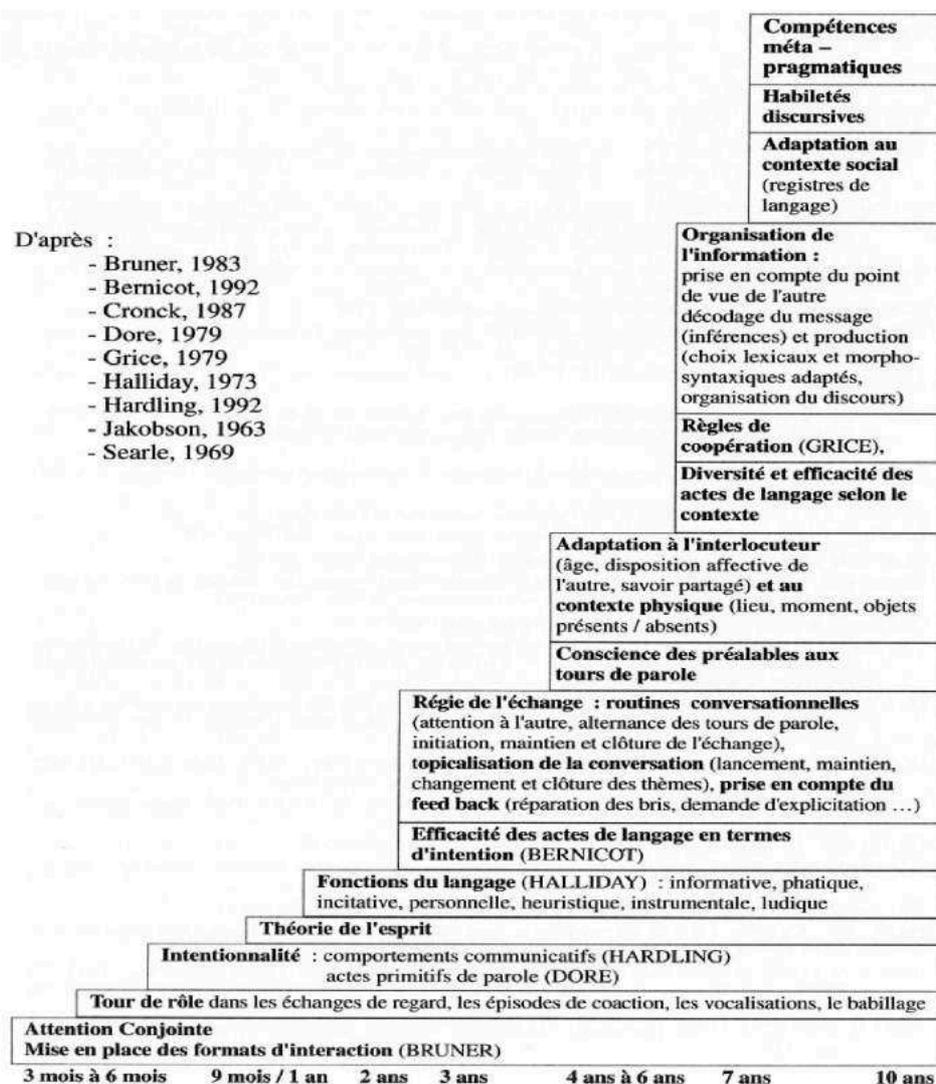


Figure 1. Développement des capacités pragmatiques (Coquet, 2005)

Par rapport à d'autres aspects du langage, il y a relativement peu de recherches sur la pragmatique dans le SW, encore moins d'études francophones. Les quelques études visant à examiner les aspects pragmatiques chez les personnes avec SW ont porté sur les compétences communicatives, narratives ou conversationnelles (Adams, 2002; Botting, 2002; Brock, 2007).

### 1. Évaluation des aspects pragmatiques en langue française

Compte tenu de leurs spécificités, les troubles pragmatiques ne sont pas facilement évalués à partir des tests linguistiques traditionnels qui sont souvent focalisés sur l'analyse des aspects formels du langage. De plus, les personnes souffrant de troubles pragmatiques peuvent montrer, en situation de tests, des compétences qu'ils n'ont pas forcément dans des situations naturelles, et inversement. Ces outils permettent également de recueillir des données sur les aspects structuraux d'une façon plus écologique que les épreuves standardisées. Il existe trois types d'outils d'évaluation des troubles pragmatiques : les inventaires ou échelles, les tests standardisés et les analyses.

Les inventaires des comportements pragmatiques consistent à évaluer la présence de problèmes de pragmatiques linguistiques par observation. Parmi ceux utilisables en langue française, la Communication Children's Checklist (Bishop, 1998); version française, Maillart, 2003) est un questionnaire auto-administré soit par les parents, soit par l'enseignant ou l'éducateur de l'enfant âgé de 4 à 16 ans. Un autre questionnaire parental standardisé, le « Language Use Inventory » (LUI, O'Neill, 2007 ; version française : Pesco & O'Neill, 2016), permet d'évaluer les habiletés pragmatiques chez les enfants d'âge préscolaire (18-47 mois).

Parmi les tests standardisés, à notre connaissance, seul le Test Of Pragmatic Skills (Shulman, 1985) a été traduit en français par une orthophoniste (Monpetit, 1993). Cet outil permet d'apprécier la coopération de l'enfant dans le processus de désambiguïsation, la maîtrise des formules conversationnelles d'ouverture et de conclusion d'une conversation, la réponse aux demandes d'informations par des questions ouvertes ou fermées, la demande d'aide, la réaction face aux demandes incongrues... Un autre outil a été créé en langue française, le logiciel de la compréhension du langage non littéral, le LECPC. Cet outil, qui est en cours d'étalonnage (Laval, 2016), se propose d'étudier la compréhension des demandes indirectes et des expressions idiomatiques.

Devant la difficulté à estimer les capacités pragmatiques, certains ont choisi d'analyser les productions des enfants dans certains contextes. Les analyses interactionnelles peuvent porter sur la quantité de parole produite (nombre de mots prononcés, nombre d'énoncés produits, nombre des tours de parole...), sur le type d'actes produits ou encore la structure du récit... Les contextes d'étude les plus utilisés en langue française sont la conversation et la narration (Bernicot, Lacroix, & Reilly, 2003; Lacroix, Bernicot, & Reilly, 2004, 2007; Lacroix, Stojanovik, Dardier, & Laval, 2010).

## 2. Compétences pragmatiques

### 2.1. En production

La production des aspects pragmatiques dans le SW est majoritairement analysée à partir des comportements langagiers des personnes avec SW lors d'interactions. En 1990, Udwin et Yule (1990) ont analysé le langage oral d'enfants et adolescents avec SW (N = 43 ;

âge = 6-16 ans) et l'ont qualifié de « discours de cocktail », c'est-à-dire un discours fluent, mais non informatif. D'après les auteurs, 30 % des participants avec SW auraient un langage répondant aux critères suivants : familiarités dans le discours, partage d'expériences personnelles non pertinentes, discours plaqué, persévérations. Laws et Bishop (2004b) retrouvent des éléments similaires à partir des réponses de parents d'enfants et de jeunes adultes SW (N = 19 ; âge = 6-25 ans) à la Children's Communication Checklist (Bishop, 1998). Par rapport aux groupes de participants avec SD et d'enfants avec TSL, les participants avec SW semblent avoir un discours mieux construit syntaxiquement, mais les conversations sont généralement stéréotypées et sont initiées de façon inappropriée. Mervis, Klein-Tasman, et Mastin (2001) ont, quant à eux, évalué les capacités interactionnelles d'enfants avec SW (N = 41 ; âge = 4.0-8.7 ans) grâce aux échelles de Vineland (Vineland Adaptive Behavior Scales ; Sparrow, Bala, & Cicchetti, 1984). Leurs scores sont les plus élevés à l'échelle « Socialisation » et les scores les plus hauts correspondent à ceux qu'obtiendrait un enfant DT âgé de 10 ans. En revanche, leurs scores à l'échelle « Compétences de la vie quotidienne », plus faibles, sont équivalents à ceux qu'aurait obtenus un enfant DT âgé de 6 ans. Mervis, Klein-Tasman, & Mastin (2001), ainsi que Laws et Bishop (2004b) soulignent la dissociation entre les relativement bonnes capacités de socialisation et les difficultés à interagir de manière adéquate avec autrui. Ces initiations inappropriées seraient dues à un manque d'inhibition envers les personnes étrangères (Jones et al., 2000).

Des études portant sur l'analyse de communication référentielle ou de conversation collaborative amènent des résultats allant dans le même sens. Stojanovik (2006) montre que s'il n'y a pas de différences dans la gestion des tours de paroles, les enfants avec SW éprouvent plus des difficultés que des enfants avec TSL et des enfants DT-AM pour répondre

de façon adéquate aux demandes d'information et de précision et ont tendance à mal interpréter le discours de leur interlocuteur. Lacroix, Bernicot et Reilly (2004, 2007) se sont également intéressées aux capacités pragmatiques mises en jeu lors de conversations et lors de tâches collaboratives entre enfants et mères. Dans ces deux études menées en langue française, les participants avec SW (N = 12 ; âge = 6.6-18.11 ans) produisent moins d'énoncés que les enfants DT-AM (N = 12 ; âge = 4.3-9.8 ans) et que les participants DT-AC (N = 12 ; âge = 6.7-18.8 ans), mais autant que les participants avec SD (N = 12 ; âge = 6.9-18.7 ans). Ils occupent une place moins importante dans les interactions que les enfants DT-AM, mais semblable à celle occupée par les participants avec SD. Ils répondent moins aux demandes que les enfants des deux autres groupes, ce qui pourrait signifier qu'ils ont plus de difficultés de coopération. Par contre, ils expriment plus souvent des états mentaux relatifs à des points de vue subjectifs, des sentiments ou des émotions que les participants avec SD et que les enfants DT-AM.

Asada, Tomiwa, Okadac, et Itakura (2010a, 2010b) supposent que les difficultés d'adaptation des participants avec SW sont en lien avec l'attention accordée par leur interlocuteur. Ils montrent que les participants avec SW (N = 15 ; âge = 6.4-18.4 ans) verbalisent plus lorsque leur interlocuteur est attentif à ce qu'ils font, alors que les enfants DT-AM (N = 15 ; âge = 2.8-5.9 ans) verbalisent plus lorsque leur interlocuteur se montre inattentif. Les auteurs concluent que les enfants avec SW présentent des difficultés dans la communication avec attention partagée.

Une autre façon d'étudier les capacités pragmatiques est la narration. Lorsque l'on raconte une histoire, lorsque l'on relate un évènement, nous le faisons en respectant des règles de langage et des règles déterminées culturellement, notamment en suivant un schéma

canonique (Bernicot, 2010). Dans le monde occidental, le schéma narratif se compose de quatre éléments : la situation initiale, la complexification de la situation, la résolution ou la tentative de résolution, et la situation finale (Fayol, 1994). La maîtrise du schéma canonique est importante pour partager les événements de la vie quotidienne avec autrui. Le schéma canonique se met en place entre 3 et 9 ans chez l'enfant DT (Fayol, 1994). Outre le respect du schéma narratif, le maintien du thème permet de donner une cohérence de l'histoire.

Pour étudier la narration, Berman et Slobin (1995) ont développé une procédure particulière, aujourd'hui très utilisée et adaptée par de nombreux auteurs dans le développement typique et atypique (Jisa & Kern, 1998; Lacroix et al., 2007; Molly Losh & Gordon, 2014; Miles & Chapman, 2002; Reilly, Losh, Bellugi, & Wulfeck, 2004). À partir de vingt-quatre images en noir et blanc sans texte (livre de Mayer, 1969 ; Frog, Where are you?), le participant doit raconter l'histoire à un interlocuteur, qui est présent physiquement, qui se montre attentif à l'histoire qui lui est racontée, mais qui n'intervient pas. Le récit du participant est oral et monogéré. L'avantage de cette procédure est que le déroulement des images les unes après les autres minimise le rôle de la mémoire.

Les productions des participants peuvent être codées selon la grille d'analyse établie par Bernicot, Lacroix et Reilly (2003). Ainsi, plusieurs indices pragmatiques peuvent être étudiés : le respect du schéma canonique, le maintien du thème de l'histoire, les indices d'évaluations, les temps des verbes (passé/présent). En outre, des aspects structuraux peuvent être analysés, comme la complexité syntaxique ou le taux d'erreurs morphologiques.

Les études qui utilisent une tâche narrative mettent en avant que les participants avec SW éprouvent plus de difficultés à respecter le cheminement de l'histoire que les enfants DT-AC (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007; Reilly et al., 2004) et DT-AM (Lacroix et al.,

2007), mais moins que les enfants avec SD (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007), et jusqu'à l'âge de 7 ans, de manière similaire aux enfants avec TSL (Reilly et al., 2004).

Concernant le maintien du thème, les participants avec SW obtiennent des performances inférieures à celles des enfants DT-AC (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007; Reilly et al., 2004) et des enfants avec TSL (Reilly et al., 2004), mais supérieures à celles des enfants avec SD (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007) et similaires à celles des enfants DT-AM (Lacroix et al., 2007).

Les enfants avec SW produisent beaucoup plus d'évaluations sociales (expressions d'un point de vue subjectif sur l'histoire tout en impliquant les auditeurs dans la narration), que les participants des groupes contrôles (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007; Reilly, Lacroix, Poirier, Bellugi, & Klima, 2005; Reilly et al., 2004). En revanche, le groupe SW produit moins d'inférences cognitives (expressions d'attribution d'intentions ou d'états mentaux aux personnages) que les groupes TSL et DT-AC (Reilly et al., 2004).

D'après Jones et al. (2000), du fait de leur hypersociabilité, les personnes porteuses du SW utiliseraient les évaluations sociales pour engager et maintenir l'attention de leur interlocuteur. En somme, elles présentent un profil unique de capacités pragmatiques, avec des difficultés pour la structuration de leur récit, face à un engagement très important dans l'évaluation sociale.

## 2.2.En compréhension

Très peu d'études concernent la compréhension des aspects pragmatiques.

L'évaluation de la compréhension des expressions idiomatiques est un moyen d'étudier la compréhension pragmatique. En effet, une expression idiomatique est une expression qui revêt, lorsqu'elle est utilisée dans un contexte spécifique, une signification non littérale différente de sa signification littérale (par exemple : « il marchait sur la pointe des pieds »). Lacroix, Aguert, Dardier, Stojanovik et Laval (2010) ont demandé à des enfants et adolescents avec SW (N = 19 : âge = 7.4-17.4 ans) et des enfants DT-AV (N = 19 : âge = 6-9.10 ans) de choisir la suite d'une saynète comprenant ou non une expression idiomatique. Le groupe SW donne en proportion égale des réponses non littérales, littérales ou sans lien avec l'histoire, tandis que le groupe contrôle donne préférentiellement des réponses non littérales. Cela montre que les SW éprouvent des difficultés à comprendre les expressions idiomatiques. Les auteurs se sont également intéressés aux trajectoires développementales de la compréhension des expressions idiomatiques, la mise en place de cette compétence est typique chez les participants avec SW, mais son développement apparaît retardé.

La communication référentielle, parce qu'il s'agit de transmettre des informations précises entre deux interlocuteurs tout en respectant des règles structurales et pragmatiques, est une autre façon d'investiguer la compréhension pragmatique. Ce type de communication est observable lors d'une situation d'interaction collaborative. Dans deux études menées en langue française (Lacroix et al., 2004, 2007), les participants avec SW (N = 12 ; âge = 6.6-18.11 ans) réalisent moins les actes directifs produits par leurs mères, que les enfants DT-AM (N = 12 ; âge = 4.3-9.8 ans), les participants DT-AC (N = 12 ; âge = 6.7-18.8 ans), et les participants avec SD (N = 12 ; âge = 6.9-18.7 ans). Les participants

avec SW présentent donc des difficultés à s'adapter à leur interlocuteur et à comprendre les énoncés d'autrui. John, Rowe et Mervis (2009) ont examiné les performances de 57 enfants (âge = 6-12 ans) à une tâche de communication référentielle inspirée de celle d'Abbeduto et al. (2008). Dans cette tâche, les participants doivent chercher, parmi un grand nombre d'images, celle à placer sur un plateau représentant une scène, en fonction des instructions de l'expérimentateur. Les participants avec SW obtiennent de bonnes performances lorsqu'ils ont compris les instructions et que l'image cible était bien présente. En revanche, ils montrent des difficultés lorsque l'énoncé de l'expérimentateur est inadéquat. Dans la moitié des cas, les participants avec SW ne signifient pas à l'expérimentateur que quelque chose ne va pas. Dans l'autre moitié des cas, ils placent tout de même une image dans la scène, bien que celle-ci ne soit pas celle demandée et que celle demandée ne soit pas présente parmi les images disponibles, et ne demandent pas d'information complémentaire pour trouver l'image cible. Bien quand le participant note qu'il y a un problème, il ne l'identifie pas correctement. Comparées à un groupe de participants DT âgés de 3 à 6 ans (Abbeduto et al., 2008), les performances des participants avec SW sont très faibles (John et al., 2009). Elles sont corrélées avec les performances en théorie de l'esprit et avec l'âge chronologique. Les auteurs estiment que ces difficultés de compréhensions sont liées à une mauvaise compréhension des fausses-croyances.

Au niveau pragmatique, les capacités des personnes avec SW semblent déficitaires par rapport à celles des enfants DT (Annaz et al., 2009; Brock, 2007). Ces personnes initient les échanges de façon inappropriée et maintiennent difficilement une conversation cohérente, reflétant ainsi des difficultés d'adaptation à leur interlocuteur. En compréhension, l'interprétation d'un énoncé non littéral, ainsi que l'inadéquation d'une consigne inadéquate, semblent leur poser problème. Lorsque les enfants avec SW racontent une histoire, ils respectent moins bien le schéma canonique et maintiennent peu le thème de l'histoire, en comparaison à des enfants DT-AC. En dépit de ces difficultés communicationnelles, les personnes avec SW produisent de nombreux marqueurs pragmatiques lors de conversations, tels que des inférences émotionnelles, de façon à attirer l'attention de leur interlocuteur (Reilly et al., 2004). Ces atypies langagières caractéristiques du SW sont celles que l'on pourrait rencontrer dans le déficit sémantico-pragmatique (Rapin & Allen, 1998). Selon Van Den Hauvel et al. (2016), les personnes avec SW ont une telle propension à communiquer avec autrui qu'ils vont tout faire pour entrer en interaction au détriment du sens. En dépit de leurs difficultés pragmatiques, les personnes avec SW font preuve d'empathie émotionnelle que ce soit avec des personnes familières ou avec des personnes non familières (Happé & Frith, 2014), ce qui interroge sur leurs compétences en théorie de l'esprit.

L'ensemble des résultats des études portant sur les aspects pragmatiques, à la fois sur le versant production et sur le versant compréhension, démontre l'atypie langagière de type « cocktail party » dans le SW. En effet, lors d'une situation de communication, le discours des personnes avec SW est peu informatif et contient des phrases socialement stéréotypées, permettant de prolonger l'interaction.

## CHAPITRE 4 : LA THÉORIE DE L'ESPRIT

---

La théorie de l'esprit (*theory of mind*, ToM) correspond à une théorie naïve qui nous permet d'expliquer et d'anticiper des conduites humaines en attribuant à autrui des états mentaux (désirs, intentions, pensées...), états qui médiatisent leur comportement (Baron-Cohen et al., 1985; Gopnik & Wellman, 1992). Premack et Woddruff (1978) ont introduit le terme de « théorie de l'esprit » pour décrire cette capacité cognitive à attribuer, à soi-même et aux autres, des pensées, des sentiments, des croyances et des intentions, et ainsi de prévoir les actions des autres.

C'est aux alentours de 4 ans que l'enfant commence à comprendre comment un état mental peut avoir un effet sur le comportement (Wellman & Cross, 2001). Lorsque l'enfant a une compréhension de ses propres croyances et désirs, et de celles de ses pairs, il lui est possible de comprendre les actions intentionnelles. Wimmer et Perner (1983) établissent une distinction entre les croyances de premier ordre (penser à quelque chose) et les croyances de second ordre (penser à la pensée de quelque chose). L'enfant DT comprend les croyances de 1<sup>er</sup> ordre vers l'âge de 4 ans (Wimmer & Perner, 1983) et les croyances de 2<sup>nd</sup> ordre aux alentours de 6 ans (Perner & Wimmer, 1985).

La ToM se développe depuis les premiers mois de vie de l'enfant, grâce à l'expérience qu'il développe lors des interactions précoces (Sodian, 2011), jusqu'à l'adolescence pour les niveaux les plus sophistiqués de raisonnement (Vetter, Leipold, Kliegel, Phillips, & Altgassen, 2013; Wellman, 2014). Plumet (2014) a établi une chronologie de ce développement en fonction des composantes (cf. Figure 2, p. 64).

**FIGURE 1. « THÉORIE DE L'ESPRIT » : UNE CONSTRUCTION DÉVELOPPEMENTALE ET NON UNE COMPÉTENCE EN TOUT OU RIEN**

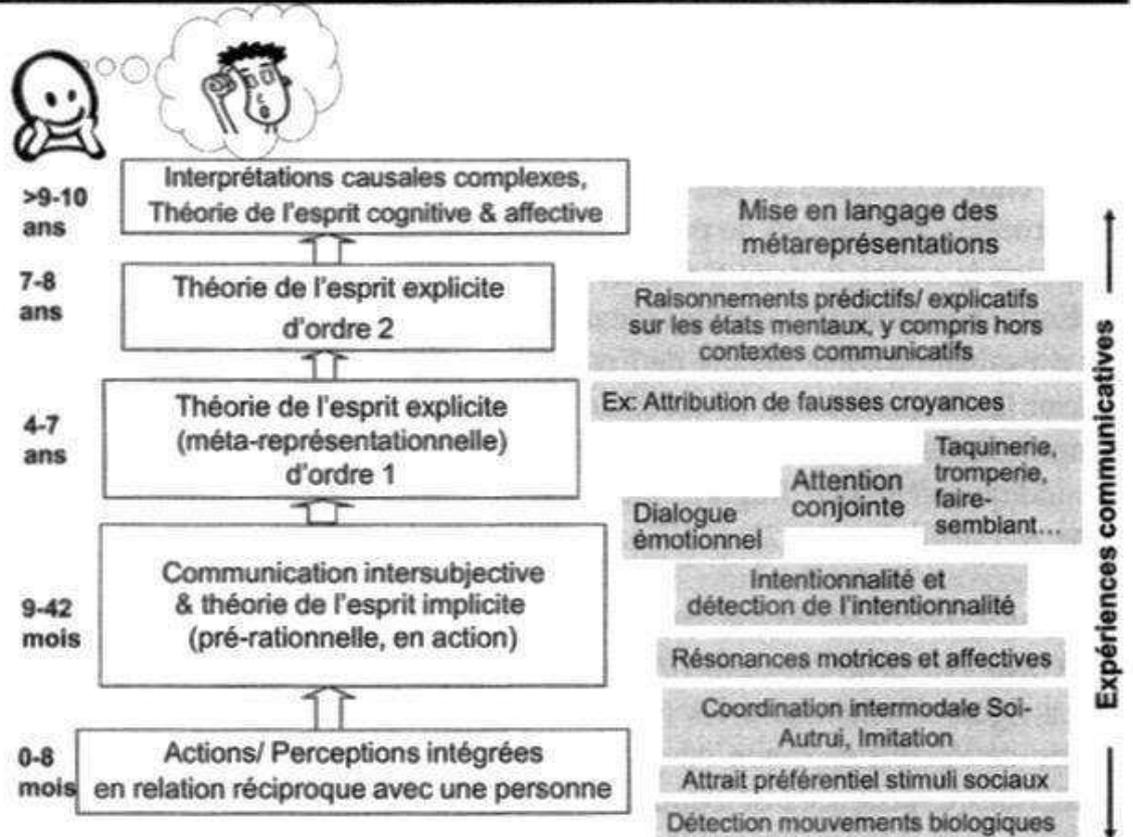


Figure 2. Développement des capacités en théorie de l'esprit (Plumet, 2014)

Par ailleurs, les personnes avec SW font preuve d'empathie émotionnelle que ce soit avec des personnes familières ou des personnes non familières (Happé & Frith, 2014). De fait, il a naturellement été admis que cette grande sensibilité aux autres et cet attrait pour les interactions reflétaient de très bonnes capacités en ToM (Mervis & Klein-Tasman, 2000).

1. Croyances de premier ordre, de second ordre et fausses croyances

Karmiloff-Smith, Klima, Bellugi, Grant et Baron-Cohen (1995) se sont intéressés aux capacités en ToM de personnes avec SW, et ce, en partie, pour tester l'hypothèse de Brothers-

Ring (1992). Cette hypothèse suggère l'existence d'un module cognitif traitant les stimuli relatifs aux autres individus. Dans le SW, étant donné le comportement social particulier, ce « module social » serait préservé. Karmiloff-Smith et al. (1995) ont administré six tâches de ToM à un groupe de participants avec SW (N = 18 ; âge = 9-23 ans) : attribution de désir ou de but selon la direction du regard, compréhension de fausses croyances de 1<sup>er</sup> ordre, compréhension d'états mentaux de 2<sup>nd</sup> ordre, compréhension du sarcasme et de la métaphore. Leurs performances ont été comparées aux résultats d'enfants avec TSA et d'enfants DT-AM. Les participants avec SW obtiennent, à l'ensemble des tâches, des performances supérieures à celles des enfants avec TSA et comparables à celles du groupe DT-AM. Pour les auteurs, ces résultats renforcent l'idée d'une relation entre les aspects pertinents pour l'interaction sociale, (traitement des visages, langage et ToM), qui se construiraient comme des îlots de capacités préservées, à partir d'un processus de spécialisation progressive (Karmiloff-Smith, 1992). Toutefois, l'âge des participants du groupe DT-AM n'est pas précisé, ce qui peut faire douter de la notion de « capacités préservées » dans ce cas.

D'autres recherches ont mis en avant que les capacités en ToM des personnes avec SW étaient plutôt en lien avec leur déficit cognitif (Sullivan & Tager-Flusberg, 1999; Tager-Flusberg, 2000; Tager-Flusberg, Paul, & Lord, 2013). Tager-Flusberg et Sullivan (2000) ont utilisé des tâches de ToM de 1<sup>er</sup> ordre auprès d'enfants avec SW (N = 21 ; âge moyen = 7.2 ans), d'enfants avec syndrome de Prader-Willi (N = 15 ; âge moyen = 6.11 ans) et d'enfants avec DI non spécifique (N = 15 ; âge moyen = 7.7 ans). Le groupe SW a obtenu des scores plus faibles que ceux des deux groupes contrôles. Ces auteurs ont également étudié les fausses croyances de 2<sup>nd</sup> ordre (Sullivan & Tager-Flusberg, 1999). Les scores des participants avec SW (N = 22 ; âge moyen = 11.7 ans) sont similaires à ceux des participants atteints du syndrome de Prader-Willi (N = 14 ; âge moyen = 12.1 ans), et supérieurs à ceux

des participants avec DI non spécifique (N = 13 ; âge moyen = 11.5 ans). En revanche, les participants de trois groupes obtiennent des performances similaires aux questions de contrôle et de 1<sup>er</sup> ordre. Enfin, Sullivan, Winner et Tager-Flusberg (2003) se sont intéressés à la compréhension de l'ironie et du mensonge. Les participants avec SW (N = 16 ; âge moyen = 12.3 ans) obtiennent des résultats inférieurs à ceux de participants avec syndrome de Prader-Willi (N = 11 ; âge moyen = 12.8 ans) et à ceux de participants avec DI non spécifique (N = 12 ; âge moyen = 12 ans). Le groupe SW présente beaucoup plus de difficultés à distinguer les mensonges des plaisanteries. Les auteurs concluent à un déficit de la compréhension de 2<sup>nd</sup> ordre dans le SW. Tager-Flusberg et Sullivan (2000) affirment que le SW démontre dans quelle mesure la ToM est contrainte par un déficit langagier et cognitif plus global.

## 2. Explications des capacités en théorie de l'esprit

### 2.1. Lien avec les capacités langagières

De Villiers (2007) suggère que, dans le DT, la compréhension des représentations mentales est étroitement liée à la compréhension des compléments de phrases. En effet, plusieurs études ont montré que les capacités en ToM sont liées aux capacités linguistiques (Brooks & Meltzoff, 2015; de Villiers & de Villiers, 2001; Lohmann & Tomasello, 2003; Slade & Ruffman, 2005). Plus spécifiquement, la méta-analyse réalisée par Milligan, Astington, et Dack (2007) a montré que tous les aspects langagiers jouent un rôle dans le développement de la ToM.

Concernant le SW, un certain nombre d'études ont relevé des difficultés en compréhension syntaxique (Grant et al., 2002; Van Den Heuvel et al., 2016; Zukowski, 2003). Pour certains auteurs (Sullivan & Tager-Flusberg, 1999; Tager-Flusberg, 2000), ces capacités syntaxiques déficitaires pourraient expliquer les difficultés en ToM chez les personnes avec SW, tandis que d'autres (Porter, Coltheart, & Langdon, 2008; Santos & Deruelle, 2009) estiment que les bonnes performances aux tâches verbales de ToM sont liées à leurs capacités langagières.

Étant donné les capacités langagières surprenantes dans le SW en comparaison à d'autres pathologies et à d'autres domaines cognitifs, Porter, Coltheart, et Langdon (2008) se sont interrogés sur l'influence du langage sur les capacités en ToM de ces personnes. Ils ont proposé une épreuve non verbale de ToM, qui consiste à ranger dans le bon ordre quatre images de façon à ce que l'histoire ait un sens, sans qu'il y ait recours au langage. L'épreuve a été administrée à un groupe de participants avec SW (N = 30 ; âge moyen = 17 ans), un groupe de participants DT-AC (N = 30 ; âge moyen = 17.9 ans) et un groupe de participants DT-AM (N = 30 ; âge moyen = 5.7 ans). Le groupe SW obtient des performances inférieures à celles des groupes DT-AM et DT-AC pour la compréhension d'histoires avec fausse croyance, mais des scores similaires à ceux du groupe DT-AM pour les histoires incluant la compréhension d'une intention ou d'un jeu imaginaire, ainsi que celles impliquant la connaissance de scripts sociaux ou un raisonnement causal. Les auteurs en concluent que les personnes avec SW ont une compréhension altérée des fausses croyances, même lorsqu'une tâche non verbale est utilisée. Ainsi, même lorsque les participants avec SW ne sont pas en mesure d'utiliser leurs compétences verbales à leur avantage, leurs compétences sont plus faibles que celles prédites par leur efficacité cognitive globale.

Van Herwegen, Dimitriou, et Rundblad (2013) ont, quant à eux, porté leur intérêt plus spécifiquement sur certaines capacités langagières, telles que la compréhension lexicale et la compréhension syntaxique. Les auteurs ont proposé trois épreuves de fausse croyance à un groupe de participants avec SW (N = 30 ; âge moyen = 9.11 ans) et à un groupe d'enfants DT-AV (N = 30 ; âge moyen = 6.9 ans). La première épreuve est l'épreuve classique de Sally et Ann (Baron-Cohen et al., 1985) avec le paradigme du changement de lieu. La seconde épreuve correspond à une version sans narration de cette première épreuve. Enfin, la troisième est une épreuve non verbale utilisant le paradigme du contenu inattendu. Les participants avec SW obtiennent de moins bons scores que les participants du groupe contrôle, quelle que soit la tâche de ToM. Il n'y a pas de différence entre les scores en compréhension syntaxique des participants avec SW qui ont réussi les épreuves et ceux qui ont échoué, contrairement aux participants DT-AV. Les auteurs concluent que les performances en ToM des personnes avec SW ne sont pas en lien avec les capacités langagières et soulignent l'importance de prendre en compte les exigences cognitives de la tâche (niveau de langage, niveau de compréhension, capacités mnésiques) et la connaissance de certains scripts de la vie quotidienne (Van Herwegen et al., 2013).

Dans le même ordre d'idée, en raison des capacités langagières de bon niveau par rapport aux faibles capacités visuospatiales dans le SW, Santos et Deruelle (2009) se sont demandé si le profil cognitif global du SW a un impact sur les capacités en ToM. Si tel est le cas, les participants avec SW devraient obtenir de meilleures performances à une tâche verbale par rapport à une tâche visuelle de ToM. Les auteurs ont donc comparé les performances d'un groupe de participants avec SW (N = 19 ; âge moyen = 14.4 ans) et d'un groupe d'enfants DT-AM (N = 19 ; âge moyen = 8.2 ans). La tâche visuelle consiste à choisir l'image correspondant à la fin de l'histoire, représentée par une séquence de trois images,

impliquant ou non l'attribution d'une intention. Dans la tâche verbale, les histoires et les choix de réponses sont présentés oralement par l'expérimentateur. Les participants avec SW obtiennent des performances similaires à celles de participants DT-AM pour la modalité verbale, contrairement à la modalité visuelle, pour laquelle leurs performances sont plus faibles. En revanche, pour la condition contrôle (causalité physique), il n'y a pas de différence de scores entre les deux modalités, et ce quel que soit le groupe. Selon Santos et Deruelle (2009), ces résultats suggèrent l'existence d'une dichotomie entre les signaux verbaux (*verbal pik*) et les signaux visuels (*visual valley*) dans l'attribution d'intention chez les personnes avec SW. Les personnes avec SW utilisent leurs bonnes compétences langagières (par rapport à leurs compétences en perception visuospatiales) pour amorcer leurs performances aux tâches verbales de ToM. Toutefois, dans cette étude, l'appariement entre le groupe de participants avec SW, qui a un large empan d'âge (7-26 ans), et les enfants DT-AM s'est fait sur la base du quotient intellectuel. Or il a été montré que les performances des personnes avec SW sont légèrement supérieures dans les épreuves verbales par rapport à celles obtenues dans les épreuves non verbales (Mervis et al., 2000; Searcy et al., 2004). En utilisant un quotient intellectuel global, les capacités langagières peuvent être sous-estimées, tandis que les capacités visuelles peuvent être sur-estimées. Cela pourrait expliquer pourquoi les participants avec SW ont de moins bons résultats à la tâche visuelle qu'à la tâche verbale, alors qu'il n'y a aucune différence entre les deux tâches chez les participants DT-AM.

Qu'il s'agisse de tâches verbales ou de tâches non verbales, les capacités en ToM des personnes avec SW semblent être de même niveau ou d'un niveau inférieur à leur efficacité cognitive globale. Néanmoins, il existe un biais méthodologique difficile à éviter. Les tâches non verbales ne sont pas réellement non verbales parce qu'elles impliquent la compréhension

d'une histoire faisant appel aux capacités de compréhension narrative, les consignes sont présentées oralement, et on ne sait pas comment les participants résolvent la tâche. Considérés dans leur ensemble, les résultats des différentes études portant sur la présence ou l'absence de lien entre langage et ToM ne reflètent pas l'idée de capacités en ToM préservées dans le SW.

## 2.2.Lien avec la reconnaissance des visages et des émotions

Une autre hypothèse est proposée par Tager-Flusberg et Sullivan (2000) pour expliquer les capacités en ToM des personnes avec SW. Dans la continuité de l'hypothèse du module social émise par Brothers et Ring (1992), Tager-Flusberg et Sullivan (2000) suggèrent que la ToM est dissociable en deux composantes. La composante socio-perceptive, qui se développe très précocement, est la capacité à distinguer les personnes des objets, à effectuer des jugements rapides, directs et implicites des états mentaux et ce à partir de mouvements corporels et d'expressions faciales ou vocales. La composante socio-cognitive, basée sur la composante socio-perceptive, permet une compréhension conceptuelle de l'esprit, avec des inférences plus complexes sur les états mentaux. Dans le SW, la composante socio-perceptive serait préservée, contrairement à la composante socio-cognitive, qui serait déficitaire et contrainte par des capacités de raisonnement plus globales.

Cette dissociation socio-perceptive/socio-cognitive pourrait expliquer le paradoxe comportemental et social du SW. La compréhension conceptuelle de l'esprit constitue un support crucial pour l'établissement des interactions sociales et la compréhension de leurs subtilités et ambiguïtés au quotidien. S'il existe un déficit dans les compétences d'attribution d'états mentaux, c'est toute la sphère interactionnelle qui peut en être touchée. En dépit de leur vif intérêt pour autrui et de leur empathie accrue vis-à-vis d'autrui, malgré leur capacité à

interpréter des situations en termes psychologiques, les personnes avec SW éprouvent des difficultés dans le maintien des rapports sociaux et dans l'ajustement lors d'une interaction conversationnelle. Pour étayer leur hypothèse, Tager-Flusberg et Sullivan (2000) s'appuient sur les bonnes performances des personnes avec SW en reconnaissance des visages et des émotions.

Plusieurs recherches ont exploré ce lien entre ToM et reconnaissance des visages. Tager-Flusberg, Plesa-Skwerer, Faja et Joseph (2003) se sont demandé comment des adultes avec SW, en comparaison avec des adultes avec Prader-Willi et d'adultes DT-AC, interprètent des états mentaux à partir de photographies de visages. À une tâche présentant uniquement la région des yeux, les performances du groupe SW (N = 13 ; moyenne = 26.4 ans) sont supérieures à celles du groupe de participants avec Prader-Willi (N = 13 ; moyenne = 31.0 ans), et inférieures à celles du groupe DT-AC (N = 25 ; moyenne = 27.3 ans) (Tager-Flusberg, Boshart, & Baron-Cohen, 1998). Les auteurs estiment que les résultats des participants avec SW reflètent une capacité préservée. Toutefois, le faible échantillon et la comparaison avec le syndrome de Prader-Willi rendent une généralisation de cette conclusion délicate. Une version révisée de la tâche, le test « Reading the mind in the eyes (Baron-Cohen, Wheelwright, Skinner, Martin, & Clubley, 2001), a été proposée à un plus grand nombre de participants (Plesa-Skwerer, Verbalis, Schofield, Faja, & Tager-Flusberg, 2006). Les résultats montrent que les performances des participants avec SW (N = 43) sont de même niveau que celles de participants avec DI (N = 42). Les auteurs en concluent que les capacités des personnes avec SW sont au niveau de leur déficit cognitif.

Néanmoins, ces deux études utilisent des stimuli statiques, ce qui ne reflète pas les percepts sociaux que l'on peut rencontrer dans la vie quotidienne. Riby et Back (2010) ont

proposé le même type de tâche d'attribution d'états mentaux, mais à partir de stimuli faciaux dynamiques, à des participants avec SW, des participants DT-NV, DT-AV et DT-AC. Tous les groupes attribuent mieux les états mentaux lorsque les stimuli sont dynamiques et représentent un visage entier. Dans cette condition, le groupe SW obtient des performances similaires à ceux du groupe DT-AC. Dans la condition où une partie du visage (yeux ou bouche) est fixe, les scores des participants avec SW sont les plus faibles lorsque c'est la région des yeux qui perd son informativité. Si toutes les informations du visage permettent aux personnes avec SW d'interpréter des états mentaux, la région des yeux joue un rôle crucial dans cette prise d'information.

Hanley, Riby, Caswell, Rooney et Back (2013) ont approfondi cette étude en utilisant des états mentaux plus complexes. Les participants avec SW (N = 19 ; âge moyen = 21.6 ans) obtiennent des performances plus faibles que celles des participants DT-AC (N = 18 ; âge moyen = 22.0 ans), mais semblables à celles des participants DT-AV (N = 14 ; âge moyen = 10.11 ans). Les participants avec SW présentent des difficultés particulières pour reconnaître les états mentaux de méfiance et de soulagement, ce qui pourrait être en lien avec leur comportement hypersociable et leur approche indifférenciée des personnes connues et inconnues. En revanche, ils présentent une bonne reconnaissance des états mentaux « incertain », « inquiet », « réfléchissant ». Cette facilité à reconnaître des états mentaux évoquant l'anxiété pourrait être liée à leur vécu personnel. Les auteurs en concluent que les personnes avec SW, bien que peu compétentes pour discerner des indices socio-communicatifs complexes, se montrent très sensibles pour détecter l'anxiété.

L'étude menée par Van Herwegen, Smith et Dimitriou (2015) confirme la conclusion de Hanley et al. (2013) : en dépit d'une bonne prise d'informations perceptives sur les états mentaux à partir des visages, les personnes avec SW semblent avoir plus de difficultés avec

des informations plus complexes. Van Herwegen et al. (2015) ont exploré les regards d'enfants avec SW (N = 14 ; âge = 4.1-9.0), d'enfants avec TSA (N = 13 ; âge = 5.0-10.0) et d'enfants DT-AC (N = 14 ; âge = 4.0-10.0) lors de l'administration d'une tâche non verbale de ToM. Les résultats montrent que le groupe SW réussit moins bien que le groupe TSA, qui lui-même réussit moins bien que le groupe DT-AC à une tâche non verbale de fausse-croyance. Dans le groupe DT-AC, il y a une différence au niveau de la durée des regards sur le lieu où le personnage « Sally » doit chercher l'objet, les participants qui répondent correctement aux questions de prédiction regardent plus longtemps cette localisation que les enfants qui y échouent. Au contraire, cette différence n'existe pas pour les deux groupes au développement atypique. Cet élément est particulièrement intéressant, car un pattern similaire est retrouvé dans le TSA (Klin, Jones, Schultz, Volkmar, & Cohen, 2002). Cela sous-tend l'idée d'une similarité entre le SW et le TSA, déjà suggérée par de nombreux chercheurs (Asada & Itakura, 2012; Brock et al., 2008; Rodgers et al., 2012; Tordjman et al., 2012).

Les capacités en ToM des personnes avec SW sont en adéquation avec leur déficit cognitif, tant pour les croyances de 1<sup>er</sup> ordre que pour les croyances de 2<sup>nd</sup> ordre ou pour l'ironie (Sullivan & Tager-Flusberg, 1999; Sullivan et al., 2003; Tager-Flusberg, 2000).

La ToM dans le SW serait contrainte par un déficit langagier et cognitif plus global. Dans ce sens, de Villiers (2007) suggère un lien entre compréhension linguistique et compréhension des représentations mentales. Plusieurs études testent cette hypothèse, notamment en adaptant la méthode d'évaluation de la ToM. Les résultats des différentes études sont discordants (Porter et al., 2008; Santos & Deruelle, 2009; Van Herwegen et al., 2013), ce qui ne permet de conclure quant à un lien entre capacités langagières et capacités en ToM dans le SW.

Tager-Flusberg et Sullivan (2000) suggèrent, quant à eux, que dans le SW, la composante socio-perceptive de la ToM est préservée, contrairement à la composante socio-cognitive qui est déficitaire. Comme preuve, ces auteurs avancent les bonnes compétences en reconnaissance des visages et des émotions. Il apparaît que les personnes avec SW puisent les informations permettant la mise en jeu de la ToM à partir des visages, en particulier de la région des yeux. De plus, leur expérience permettrait de faciliter l'attribution de certains états mentaux.

## CHAPITRE 5 : RECONNAISSANCE DES EXPRESSIONS FACIALES ÉMOTIONNELLES

---

La reconnaissance des émotions est une des compétences essentielles de mise en place de la ToM. Elle aide à la compréhension et à l'interprétation du comportement d'autrui.

La reconnaissance des expressions faciales émotionnelles (REFE) se développe lentement au cours de la première année de vie (Thommen, 2010). Herba et Philips (2004) avancent que les performances augmentent rapidement entre l'âge de 3 et 7 ans, puis plus lentement jusqu'à l'âge de 10 ans. En raison de différences inter-individuelles trop importantes, il apparaît difficile d'établir précisément un ordre d'acquisition des émotions. Néanmoins, les enfants DT semblent mieux reconnaître la joie et la tristesse, qui sont reconnues plus précocement, et avoir plus de difficultés avec la surprise, le dégoût et la colère qui donne lieu à des résultats contradictoires (Baudouin, 2017; Thommen, 2010). Thommen (2010) estime que la maîtrise des émotions de base (joie, peur, tristesse, colère, dégoût, surprise) est acquise aux alentours de 5 ans.

Le profil social caractéristique des personnes avec SW, notamment leur attrait pour les visages humains (Asada & Itakura, 2012; Riby & Hancock, 2008), pourrait favoriser le développement de leurs capacités de REFE et plus particulièrement des émotions positives qui attireraient davantage leur attention (Santos, Silva, Rosset, & Deruelle, 2010). Les expressions faciales émotionnelles se « lisent » sur le visage. Bien qu'il n'existe pas de consensus sur le lien entre reconnaissance des visages et REFE, l'attrait particulier des personnes avec SW pour les visages humains pourrait, en partie, influencer leur aptitude en REFE.

## 1. Reconnaissance des visages

Les premières études portant sur la reconnaissance des visages dans le SW (Bellugi et al., 1990, 1988; Udwin & Yule, 1991) ont révélé de meilleurs scores chez des participants avec SW que chez des participants au DT-AC, et ce respectivement dans des tâches de reconnaissance de visages, comme le Benton Facial Recognition Test (BFRT ; Benton, Hamsher, Varney, & Spreen, 1983) ou le Rivermead Behavioural Memory Test (Wilson, Cockburn, & Baddeley, 1985). De même, les participants avec SW ont des performances supérieures à celles des participants SD, et ce, quelle que soit la méthodologie utilisée (Annaz et al., 2009; Bellugi, Wang, & Jernigan, 1994; Farran & Jarrold, 2003; Wang, Doherty, Rourke, & Bellugi, 1995). Les auteurs concluent à des capacités intactes chez les personnes avec SW puisque leurs performances aux épreuves de reconnaissance des visages sont meilleures que ce à quoi l'on pourrait s'attendre, compte tenu de leurs faibles compétences visuospatiales ou de leur âge développemental. De plus, leurs résultats se situent généralement dans la norme. Néanmoins, d'autres recherches (Deruelle et al., 1999; Gagliardi et al., 2003; Isaac & Lincoln, 2011; Mancini, Rondan, Livet, Chabrol, & Deruelle, 2006; Tager-Flusberg et al., 2003) montrent que les participants avec SW obtiennent des scores équivalents, voire supérieurs à ceux des participants DT-AM, mais inférieurs à ceux des participants DT-AC. Ces résultats nuancent les conclusions des premières études. Les capacités de reconnaissance des visages ne peuvent pas être considérées comme préservées, mais correspondent à celles attendues compte tenu du déficit cognitif global des personnes avec SW (Baudouin, 2017).

Certains auteurs ont alors suggéré que les performances des participants avec SW pourraient être dues à un traitement atypique des visages (Annaz et al., 2009; Deruelle et al.,

1999; Mancini et al., 2006; Riby, Doherty-Sneddon, & Bruce, 2008a, 2008b). Les performances « normalisées » des personnes avec SW s'expliqueraient par la mise en place de stratégies inhabituelles. Dans ce sens, Karmiloff-Smith (1997) a suggéré que les participants avec SW adoptent une stratégie « fragmentée » pour opérer l'appariement entre les visages. Cette stratégie consiste à utiliser des traits particuliers du visage, ce qui ne se retrouve pas chez les participants DT-AC, qui s'appuient sur l'aspect global du visage. Les personnes avec SW traiteraient ainsi les visages de manière componentielle plutôt que configurale. De nombreuses études ont confirmé cette hypothèse en utilisant des paradigmes variés (Annaz et al., 2009; Deruelle et al., 1999; Karmiloff-Smith et al., 2004; Karmiloff-Smith, 1997; Tager-Flusberg et al., 2003). Par rapport à des participants DT-AC, il apparaît que les participants avec SW semblent moins gênés lorsque le visage est présenté à l'envers (Deruelle et al., 1999; Karmiloff-Smith et al., 2004; Karmiloff-Smith, 1997), mais plus gênés lorsque ce sont les traits présentés isolément qui sont à l'envers (Annaz et al., 2009). De plus, les personnes avec SW discriminent mieux les traits caractéristiques d'un visage lorsqu'ils sont présentés séparément plutôt que globalement (Tager-Flusberg et al., 2003).

À cause de leur déficit dans le domaine visuospatial, les personnes avec SW présenteraient des difficultés pour affiner la représentation d'un visage dans ses aspects relationnels. Plusieurs études ont porté sur le traitement configural dans le SW. Les personnes avec SW ont plus de difficultés que les participants DT-AM et DT-AC pour détecter des changements de configuration, que ce soit dans des visages schématiques ou dans des visages modifiés (Karmiloff-Smith et al., 2004; Mancini et al., 2006). Les personnes avec SW seraient moins sensibles à l'information configurale du visage, notamment les distances entre les différents traits le composant. Pour Baudoin (2017), les personnes avec SW compensent leurs déficits visuospatiaux grâce à un traitement componentiel, les amenant à développer une

expertise pour le traitement des parties du visage et non pas pour le visage en entier. Grâce à cette stratégie compensatoire, leurs performances à des tâches de reconnaissance des visages se « normaliseraient » (Karmiloff-Smith et al., 2004) malgré leur déficit configural.

Cette difficulté dans le traitement configural pourrait être en lien avec les capacités déficitaires dans la construction visuospatiale, mais aussi avec l'attrait particulier pour certaines zones du visage, en particulier pour les yeux. Cet attrait pour les yeux dans le SW a été démontré grâce à la technique d'eye-tracking (Riby & Hancock, 2008, 2009). L'accès à la région des yeux apparaît particulièrement important dans le SW, à tel point que lorsqu'elle est occultée, les personnes avec SW obtiennent des performances inférieures à celles de participants DT-NV pour reconnaître des visages (Riby, 2010). L'intérêt pour les yeux dans le SW influencerait également les capacités langagières (D'Souza, D'Souza, Johnson, & Karmiloff-Smith, 2015). En effet, contrairement aux enfants DT, aucun lien n'est trouvé entre le regard vers la bouche et les capacités langagières pour les enfants avec SW, qui regardent beaucoup plus la région des yeux. Ainsi, l'attrait, et la difficulté de désengagement, pour la région des yeux des jeunes enfants avec SW les empêcheraient d'utiliser les mêmes indices auditivo-visuels que les enfants DT pour développer leur vocabulaire. La région des yeux jouerait un rôle crucial dans l'attribution des états mentaux (Riby & Back, 2010). Plus globalement, le visage leur permettrait d'attribuer certains états mentaux et de mieux reconnaître les émotions (Hanley et al., 2013; Plesa-Skwerer et al., 2006; Tager-Flusberg et al., 2003).

Chez les adultes avec SW, l'expérience acquise au cours du temps grâce à l'intérêt pour les visages, couplée à leur vécu personnel, leur permettrait de mieux reconnaître les états mentaux d'anxiété et de manifester ainsi une grande empathie envers autrui (Hanley et al., 2013; Plesa-Skwerer et al., 2006; Tager-Flusberg et al., 2003).

## 2. Profil de compétences de REFE

Les personnes avec SW ont des résultats en REFE semblables à ceux obtenus par des participants DT-AM, des participants présentant des troubles des apprentissages ou une DI, ou encore des participants avec TSA, et ce, qu'il s'agisse de stimuli statiques (Lacroix, Guidetti, Rogé, & Reilly, 2009; Plesa-Skwerer et al., 2006) ou dynamiques (Gagliardi et al., 2003). Dans ces différentes recherches, les participants avec SW présentent des patterns de résultats identiques (Plesa-Skwerer et al., 2006) et des profils d'erreurs similaires (Gagliardi et al., 2003) à ceux de participants DT-AM. Ces résultats semblent réfuter l'hypothèse d'un déficit spécifique de la REFE. De plus, l'étude de Gagliardi et al. (2003) révèle une corrélation entre les performances aux épreuves de REFE et le quotient intellectuel des participants avec SW ainsi qu'une absence d'évolution de cette capacité avec l'âge, ce qui laisse présager un retard permanent de la REFE dans ce syndrome.

Lorsque les performances des participants avec SW sont comparées à celles de participants avec SD, les résultats montrent une supériorité des performances des participants avec SW par rapport à celles des participants avec SD (Martínez-Castilla, Burt, Borgatti, & Gagliardi, 2015; Porter, Coltheart, & Langdon, 2007).

Porter, Coltheart, et Langdon (2007) ont administré le Diagnostic Analysis of Nonverbal Accuracy Scale-2nd edition (DANVA-2, Nowicki & Duke, 1994), à quatre groupes de participants : un groupe SW (N = 20 ; âge = 16.2 ans), un groupe SD (N = 20 ; âge = 16.5 ans), un groupe DT-AC (N = 20 ; âge = 15.11 ans) et un groupe DT-AM (N = 20 ; âge = 4.11 ans). Le DANVA-2 se divise en quatre subtests visant à évaluer la reconnaissance faciale et vocale des émotions exprimées (joie, tristesse, colère, et peur) par des enfants et par des

adultes. Le groupe SW obtient des scores supérieurs à ceux du groupe SD, similaires à ceux du groupe DT-AM, mais inférieurs à ceux du groupe DT-AC. Les groupes SW, SD, et DT-AM font plus d'erreurs que le groupe DT-AC. Les erreurs faites par les groupes SW et DT-AM sont similaires, quelle que soit l'émotion, tandis que le groupe SD commet plus d'erreurs en reconnaissance de la tristesse, en particulier en modalité vocale.

Martínez-Castilla, Burt, Borgatti et Gagliardi (2015) ont, quant à eux, mené une étude analogue en utilisant l'Animated Full Facial Expression Comprehension Test (Gagliardi et al., 2003). Les résultats de cette recherche confirment ceux de Porter et al. (2007) : les performances des participants avec SW (N = 20 ; âge = 12.3 ans) sont supérieures à celles des participants avec SD (N = 20 ; âge = 12.6 ans), similaires à celles des participants DT-AM (N = 20 ; âge = 5.11 ans), mais inférieures à celles des participants DT-AC (N = 20 ; âge = 12.8 ans). En revanche, ces résultats concernent toutes les émotions, suggérant alors que la joie ne serait pas la seule émotion à être préservée. Les auteurs ont complété leurs analyses par des comparaisons de trajectoires développementales. Il apparaît que les capacités en REFE des participants avec SW, comme celles des participants avec SD, atteignent un seuil maximal de développement et, une fois ce seuil atteint, n'évoluent plus avec l'âge. Ce constat rejoint l'observation de Gagliardi et al. (2003) sur l'absence de corrélation entre les performances en REFE et l'âge.

Il est à noter que, dans ces deux études (Martínez-Castilla et al., 2015; Porter et al., 2007), les participants avec SW et avec SD ont été appariés en fonction de leurs performances à une évaluation cognitive globale. Le décalage du niveau verbal entre les deux syndromes n'a, de fait, pas été pris en compte. Néanmoins, les capacités langagières constituent une composante essentielle dans la reconnaissance émotionnelle (Salmon et al., 2013) et les aptitudes langagières faciliteraient en partie la REFE chez les personnes avec SW (Lacroix,

Famelart, & Guidetti, 2016; Lacroix et al., 2009). Plusieurs recherches (Moore Channell, Conners, & Barth, 2014; Pochon & Declercq, 2013) ont permis de mettre en évidence aucune différence en REFE non verbale, entre les scores des participants avec SD, pourtant désavantagés par leurs difficultés langagières (Grieco, Pulsifer, Seligsohn, Skotko, & Schwartz, 2015), et ceux de participants DT-AM.

Globalement, les compétences en REFE des personnes avec SW semblent déficitaires, puisqu'elles sont comparables à celles obtenues par les enfants DT-AM et puisqu'elles n'évoluent pas avec l'âge chronologique, contrairement au DT.

### 3. Profil de compétences selon l'émotion

L'analyse des profils de réponses en fonction des émotions amène à des résultats contradictoires. Lorsque la tâche consiste à désigner la photographie du visage correspondant à l'émotion cible, il apparaît que les participants avec SW ont des résultats inférieurs à ceux de participants DT-AV et, plus étonnant, de participants avec TSA, en particulier pour les émotions de peur et de tristesse (Lacroix et al., 2009; Plesa-Skwerer et al., 2006). Dans d'autres études, les participants avec SW présenteraient une maîtrise prédominante de la joie, lorsque leurs performances sont comparées à celles des participants DT-AC (Gagliardi et al., 2003), tandis qu'ils auraient un déficit spécifique pour la reconnaissance de la colère, en comparaison avec des participants DT-AM (Porter, Shaw, & Marsh, 2010). Toutefois, les conclusions faites par Santos, Silva, Rosset, et Deruelle (2010) contredisent ces résultats. Ces auteurs ont étudié la reconnaissance de la colère et de la joie dans le SW, en raison de l'hypersociabilité et de l'absence de peur face à des personnes inconnues présentes dans ce syndrome. Les performances des participants SW concernant la joie ne diffèrent pas de celles

des participants DT-AM, contredisant ainsi les résultats de l'étude de Gagliardi et al. (2003). En revanche, le groupe SW obtient de plus faibles scores que le groupe DT-AM pour la reconnaissance de la colère. Dans le SW, la colère est moins bien reconnue que la joie, contrairement à ce qui est démontré dans le DT et dans d'autres troubles développementaux (Santos et al., 2010).

Si l'on s'intéresse au profil de compétences en REFE dans le SW, les différentes recherches menées apportent des résultats hétérogènes. Plesa-Skwerer et al. (2006) suggèrent que la discrimination préservée de la joie par rapport aux autres émotions étudiées dans le SW révèle un traitement des émotions à un niveau super-ordonné chez les participants avec SW et non supra-ordonné. Autrement dit, les personnes avec SW réussiraient à distinguer les émotions positives des émotions négatives, mais auraient des difficultés à différencier plus spécifiquement des émotions de même valence. Toutefois, cette maîtrise de la joie n'est pas retrouvée dans d'autres études (Martínez-Castilla et al., 2015; Santos et al., 2010). Par exemple, dans l'étude de Santos et al. (2010), les participants avec SW obtiennent des performances similaires pour les émotions de joie et de colère. De même, Martínez-Castilla et al. (2015) ne relèvent aucune aptitude prédominante pour la reconnaissance de la joie ni même de déficit spécifique pour les émotions négatives chez les participants avec SW, ainsi que chez les participants avec SD.

Que l'analyse de compétences soit établie en fonction de l'émotion (comparaisons inter-groupes) ou en fonction du groupe (comparaison intra-groupes), il est difficile d'établir un profil de compétences en REFE pour le SW, mais aussi pour le SD ou pour les groupes DT (Martínez-Castilla et al., 2015). Cela peut être dû aux grandes différences inter-individuelles et aux petites tailles d'échantillon, ainsi qu'aux différentes méthodologies utilisées (nombre de distracteurs et valence de distracteurs).

Les compétences en REFE des personnes avec SW semblent déficitaires (Gagliardi et al., 2003; Martínez-Castilla et al., 2015; Porter et al., 2007). En dépit d'un attrait pour les visages souriants et d'une absence de méfiance, aucune émotion n'apparaît être particulièrement bien ou mal reconnue, il ne semble pas possible d'établir un profil de compétences précis pour le SW (Martínez-Castilla et al., 2015). Néanmoins, certains états mentaux ou certaines émotions complexes sont bien attribués par les personnes avec SW (Hanley et al., 2013; Plesa-Skwerer et al., 2006; Tager-Flusberg et al., 2003). Ces compétences spécifiques seraient favorisées par l'intérêt marqué pour les visages, en particulier leur attrait pour la région des yeux (Riby & Back, 2010). Les personnes avec SW ont des capacités en reconnaissance des visages qui, même si elles atteignent un niveau comparable au DT lorsque la comparaison se fait sur la base du niveau cognitif, semblent se développer de façon atypique. Ce développement atypique dans le traitement des visages, avec des stratégies plus locales que configurales, serait en lien avec le développement d'autres compétences sociales, comme le langage, la ToM, ou encore la REFE.

## CONCLUSION DE LA PARTIE THÉORIQUE

---

Considérés dans leur ensemble, les divers résultats émanant de la revue de littérature sur les capacités en langage au niveau structural et pragmatique, en ToM et en REFE ne reflètent pas l'idée de capacités préservées dans le SW. Contrairement à l'hypothèse d'un « module social » préservé, ces capacités correspondent à ce que l'on pourrait attendre compte tenu du déficit cognitif. En réalité, ces capacités ont été décrites comme préservées parce que l'irrégularité du profil cognitif du SW a été surestimée. En effet, ces capacités surprenantes ont été mises en opposition à d'autres domaines cognitifs déficitaires dans le SW, tels que la construction visuospatiale, ou ont été comparées à celles d'autres pathologies, comme les capacités langagières dans le SD.

Il est aujourd'hui admis que les capacités en langage, que ce soient les aspects structuraux ou les aspects pragmatiques, en ToM et en REFE sont altérées dans le SW. Notamment, il existe certaines atypies dans leur mise en place et leur développement, en lien avec des caractéristiques spécifiques du SW. Par exemple, l'hyperacousie pourrait expliquer le traitement atypique des phonèmes, être en lien avec les bonnes capacités en MPCT, et avoir un impact sur l'acquisition atypique du lexique. Les capacités en MPCT seraient également liées aux capacités morphosyntaxiques. L'hypersociabilité, notamment l'intérêt accru pour la région des yeux, pourrait avoir une influence non seulement sur la reconnaissance des visages, sur la reconnaissance de certaines expressions faciales émotionnelles, sur l'attribution de certains états mentaux, mais aussi sur le développement langagier. Le comportement social est aussi marqué au niveau langagier par un discours de type « cocktail party speech », avec des aspects structuraux de relativement bon niveau par rapport à des aspects pragmatiques déficitaires et atypiques.

Outre ces liens entre les caractéristiques spécifiques du SW avec les capacités en langage, en ToM et en REFE, celles-ci pourraient être liées les unes aux autres. En effet, que ce soit dans le DT ou dans le développement atypique, un lien a été démontré entre les capacités langagières et les capacités en ToM (Brooks & Meltzoff, 2015; de Villiers, 2007; de Villiers & de Villiers, 2001; Lohmann & Tomasello, 2003; Milligan et al., 2007). Les capacités langagières, couplées à leur attrait particulier pour les visages, joueraient un rôle crucial dans la reconnaissance émotionnelle (Salmon et al., 2013). La reconnaissance des émotions est un pré-requis de la ToM et bien qu'il n'existe pas de consensus sur le lien entre les capacités en reconnaissance des visages et en REFE, il est admis que le visage humain fournit une richesse d'informations essentielles à la communication sociale (Haxby, Hoffman, & Gobbini, 2002).

Bien que nous disposions de connaissances assez consistantes sur les capacités en langage, en ToM et en REFE, il semble difficile de les considérer ensemble. En effet, les diverses études portant sur ces capacités sociales et langagières s'appuient sur des résultats obtenus auprès de différents groupes de participants avec SW, avec des empanns d'âges différents et des nationalités différentes. Il est donc nécessaire de traiter les résultats de ces différentes recherches avec précaution. Le problème le plus récurrent concerne probablement le mode d'appariement qui varie selon les études : appariement en âge chronologique, en âge développemental, en capacités verbales ou non verbales. La généralisation des résultats est alors difficile, ce qui rend complexe toute tentative de synthèse. Aussi, les méthodes d'évaluation allant des questionnaires parentaux aux tests psychométriques amènent à des résultats qui sont certes complémentaires, mais ne peuvent être comparés. À notre connaissance, aucune recherche n'a étudié les capacités en langage, en ToM et en REFE d'un même groupe de participants avec SW.

Dans l'étude du développement atypique, la comparaison intersyndromique permet une meilleure compréhension du développement cognitif (Karmiloff-Smith, Ansari, Campbell, Scerif, & Thomas, 2001). Les études intersyndromiques ont pour intérêt d'éviter certains inconvénients liés à la comparaison avec des groupes DT. En effet, la comparaison des résultats de participants atteints de troubles neurodéveloppementaux, ayant obtenu des scores plancher, avec ceux de participants DT ayant des scores très élevés, semble aujourd'hui obsolète et a probablement contribué à des conclusions hâtives sur les capacités réellement préservées ou altérées dans ces syndromes (pour une discussion, voir Karmiloff-Smith, 2012; Thomas et al., 2009). Dans ce cadre, le SW a été comparé à d'autres pathologies génétiques. La comparaison avec les TSL est, par exemple, pertinente de par la présence apparente d'une double articulation entre une DI (présente chez le SW, mais pas dans les TSL) et le langage (relativement préservé chez le SW, mais altéré dans les TSL) (Clahsen & Almazan, 2001; Pinker, 1999; Stojanovik, Perkins, & Howard, 2004). Plus récemment, certaines études ont comparé le SW au TSA : les personnes avec SW présentent apparemment un comportement social opposé à celui des personnes avec TSA (attirance versus aversion pour les relations sociales), mais des similarités sont depuis peu mises en avant, notamment des dysfonctionnements de la cognition sociale (Asada & Itakura, 2012; Brock et al., 2007), des stéréotypies (Tordjman et al., 2012) et un fort niveau d'anxiété (Rodgers et al., 2012). Plusieurs recherches ont comparé le SW et le SD du fait que ces deux anomalies génétiques engendrent un retard intellectuel de niveau équivalent et sont considérées comme des « syndromes miroirs » (Vicari, 2007), c'est-à-dire qu'un domaine cognitif, préservé dans un syndrome, est altéré dans l'autre et inversement (e.g. visuoconstruction et langage). Avec cette approche intersyndromique, les études comparatives aident à identifier ce qui est spécifique ou non à un syndrome et permettent de détecter de subtiles différences. Les comparaisons

intersyndromiques, d'autant plus lorsqu'elles sont menées dans une approche développementale, permettent donc une meilleure compréhension des profils de développement des capacités cognitives, aussi bien dans le cas du développement pathologique que du DT. Par ce travail de thèse, nous espérons ainsi apporter une contribution à cette meilleure compréhension des capacités sociales et langagières dans le SW.

Le premier objectif de cette thèse est de caractériser, chez un même groupe de participants francophones avec SW, les capacités en langage, tant au niveau structural qu'au niveau pragmatique, en ToM et en REFE. Ces capacités sont comparées à celles d'un groupe de participants francophones avec SD à celles de groupes de participants DT, de même niveau verbal et non verbal. La comparaison entre les deux syndromes génétiques permet de déterminer si les résultats obtenus sont en lien avec le déficit cognitif (hypothèse de déficit non spécifique) ou avec des caractéristiques intrinsèques au syndrome (hypothèse de déficit spécifique). La comparaison avec les participants DT permet de confirmer si les performances réalisées par les participants avec SW sont en adéquation avec leur niveau verbal ou non verbal. Enfin, la comparaison des trajectoires représentant les performances des participants de chaque groupe en fonction de leur niveau verbal ou non verbal permet, d'une part, de définir si un tracé est déviant par rapport à un autre et, d'autre part, d'estimer dans quelle mesure le niveau verbal, ou non verbal selon le cas, prédit la performance dans le domaine investigué.

Notre second objectif est de définir la relation entre ces trois domaines en lien avec l'hypersociabilité caractéristique du SW. À notre connaissance, aucune étude n'a porté sur l'éventuel lien entre les aspects structuraux et pragmatiques du langage, la ToM et la REFE

chez des personnes avec SW. De plus, les études précédentes sur la relation entre langage et ToM dans le développement typique et atypique ont également conduit à des interprétations divergentes.

Dans le chapitre I, nous présentons les caractéristiques du groupe expérimental composé de 16 participants avec SW et des trois groupes contrôles, composés de 16 participants avec SD, 16 participants DT de même niveau verbal et 16 participants DT de même niveau non verbal.

Les performances des différents groupes seront présentées dans le chapitre II pour les capacités langagières sur le plan structural, dans le chapitre III pour les aspects pragmatiques du langage, dans le chapitre IV pour la ToM et dans le chapitre V pour la REFE.

Dans le chapitre VI, nous présentons, dans une démarche intégrative, les corrélations entre les performances obtenues aux différentes épreuves.

---

**PARTIE II : PARTIE EXPÉRIMENTALE**

---

## CHAPITRE 1 : MÉTHODOLOGIE GÉNÉRALE – PARTICIPANTS

Dans le cadre cette thèse, quatre groupes de participants ont pris part à nos recherches : un groupe expérimental constitué de participants avec SW, un groupe contrôle de participants au développement atypique (avec SD), et deux groupes contrôles de participants DT. Nous avons constitué ces deux groupes en les appariant, pour l'un, sur le niveau verbal, et pour l'autre, sur le niveau non verbal.

Pour tous les participants, les passations ont été réalisées de façon individuelle dans une pièce calme, à domicile, dans l'établissement de soins ou dans l'établissement scolaire. Selon l'état de fatigue et la motivation des participants, plusieurs sessions ont été nécessaires pour administrer toutes les épreuves. Les parents et les participants eux-mêmes ont donné leur consentement pour participer à cette recherche (cf. Annexe 3, p. 233). En plus de l'accord parental, il nous a semblé primordial que les participants soient d'accord pour cette participation, nous avons échangé avec eux avant et après chaque passation dans l'idée de faire comprendre l'objectif et l'intérêt de ces rencontres.

Le niveau verbal des participants avec SW et des participants avec SD a été estimé à l'aide de deux épreuves (compréhension et production lexicales), issues de la version abrégée de la batterie française Instruments pour le Screening et l'Approfondissement de l'examen des DYsfonctionnements du Langage chez l'Enfant (ISADYLE ; Piérart, Comblain, Grégoire, & Mousty, 2009). Cette batterie a été conçue pour l'évaluation orthophonique du langage oral. Nous avons utilisé certains subtests pour constituer un appariement entre les participants avec SW et les participants avec SD. Les épreuves lexicales, qui consistent en une dénomination et une désignation d'objets présentés sur photographie, permettent d'apprécier

la taille du stock lexical de l'enfant. Grâce aux tableaux d'étalonnages fournis pour les épreuves de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009), nous avons pu calculer un âge verbal pour chacun des participants au développement atypique.

Le raisonnement non verbal quant à lui a été évalué à l'aide des Matrices Progressives Colorées de Raven (Raven's Colored Progressive Matrices, RCPM ; Raven, Court, & Raven, 1998). Ce test standardisé a été précédemment utilisé pour appairer des participants avec SW et des participants contrôles sur les capacités non verbales (Farran & Jarrold, 2003; Hudson & Farran, 2013; Riby, 2010; Van Herwegen, Farran, & Annaz, 2011). En effet, les scores obtenus aux RCPM constituent un indice fiable du raisonnement fluide des personnes avec DI (Facon, Magis, Nuchadee, & De Boeck, 2011).

### 1. Groupe expérimental

Seize enfants, adolescents et jeunes adultes avec SW ont participé à cette recherche. Les enfants et adolescents sont scolarisés en Unités Localisées pour l'Inclusion Scolaire (ULIS) ou accueillis en Instituts Médico-Éducatifs (IME). Parmi les adultes, deux travaillent en Établissements et Services d'Aide par le Travail (ESAT) et un ne travaille pas. Tous vivent au domicile de leurs parents et ont une microdélétion 7q11.23 (positifs à la technique Fluorescence In Situ Hybridization). Ils ont été contactés par l'intermédiaire de la fédération nationale Williams France.

Les participants avec SW sont âgés de 6 ans 3 mois à 27 ans 2 mois (Moyenne (M) = 15.9 ans ; écart-type (ET) = 6.8 ans). Concernant leur niveau non verbal, leurs scores

aux RCPM (Raven et al., 1998) sont compris entre 9 et 33 ( $M = 18.19$  ;  $ET = 6.12$ ). Concernant leur niveau verbal, les scores en compréhension lexicale sont compris entre 21 et 28 ( $M = 26.13$  ;  $ET = 2.03$ ) et les scores en production lexicale sont compris entre 17 et 31 ( $M = 23.88$  ;  $ET = 3.70$ ). L'âge verbal est compris entre 4 ans 3 mois et 9 ans 6 mois ( $M = 6$  ans 7 mois ;  $ET = 1$  an 11 mois).

## 2. Groupes contrôles

Nous avons comparé les performances des participants du groupe SW avec celles obtenues par les participants des trois autres groupes : un groupe SD, un groupe de DT-V et un groupe au DT-NV.

### 2.1. Participants avec syndrome de Down

Le groupe SD est constitué de 16 enfants, adolescents et jeunes adultes. La majorité de ces participants est accueillie en IME, quelques-uns sont scolarisés en ULIS. Les adultes sont suivis en foyer de vie, en attente d'une place en ESAT. Tous vivent au domicile de leurs parents et ont eu un diagnostic de trisomie 21. Ils ont été recrutés dans leurs dispositifs d'accueil ou par le biais d'associations de parents.

Les participants avec SD sont âgés de 10 ans 7 mois à 23 ans 9 mois ( $M = 16.8$  ans ;  $ET = 3.6$  ans). Concernant leur niveau non verbal, leurs scores aux RCPM (Raven et al., 1998) sont compris entre 9 et 25 ( $M = 17.19$  ;  $ET = 6.19$ ). Concernant leur niveau verbal,

leurs scores en compréhension lexicale sont compris entre 21 et 28 ( $M = 24.88$  ;  $ET = 2.19$ ) et leurs scores en production lexicale sont compris entre 18 et 30 ( $M = 23.31$  ;  $ET = 3.46$ ). Leur âge verbal moyen est compris entre 4 ans et 10 ans ( $M = 5$  ans 10 mois ;  $ET = 1$  an 8 mois).

Il n'y a pas de différence significative entre leurs âges chronologiques et ceux des participants du groupe SW ( $t(30) = .66, p = .51, ns, d = .24$ ).

## 2.2.Participants au développement typique

Les enfants DT ont été recrutés dans des écoles d'Amiens. Tous sont francophones et ne font pas l'objet de suspicion ou de diagnostic de troubles des apprentissages, de TSA ou de haut potentiel intellectuel. Ils ne présentent ni handicap, ni troubles du comportement, ni retard scolaire notable. Ils sont scolarisés dans le niveau scolaire correspondant à leur âge chronologique.

Les enfants DT ont été sélectionnés à partir d'échantillons plus grands, avec un empan d'âge plus important, de façon à recueillir des données développementales typiques. Les âges ont été sélectionnés de sorte qu'ils recouvrent la période d'émergence des capacités étudiées et correspondent au niveau développemental des participants avec SW. L'échantillon élargi pour l'appariement sur l'âge verbal est composé de 86 enfants âgés de 6 ans 1 mois à 13 ans 2 mois. Celui pour l'appariement sur le niveau non verbal comprend 69 enfants âgés de 3 ans 6 mois à 10 ans.

### 2.2.1. Participants de même niveau verbal

Pour les épreuves requérant spécifiquement les compétences langagières (épreuves de langage et de théorie de l'esprit), nous avons opéré un appariement sur le niveau verbal des participants avec SW.

L'âge verbal moyen des participants avec SW, estimé grâce aux tâches de compréhension et de production lexicales de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009), est de 6 ans 7 mois. Nous avons donc constitué un groupe contrôle de 16 enfants âgés de 6 ans 3 mois à 8 ans ( $M = 6.10$  ans ;  $ET = 7$  mois). Ces enfants ne présentant pas de troubles du développement, nous supposons que leur âge verbal est concordant avec leur âge chronologique et n'ont donc pas subi les épreuves standardisées de langage. Ainsi, grâce aux tableaux d'étalonnage des épreuves de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009), nous avons supposé leur score en compréhension et en production lexicales d'après leur âge chronologique. Ainsi, les scores « théoriques » du groupe DT-V en compréhension lexicale sont compris entre 26 et 27 ( $M = 26.44$  ;  $ET = .51$ ) et en production lexicale, entre 23 et 27 ( $M = 24.00$  ;  $ET = 1.27$ ).

### 2.2.2. Participants de même niveau non verbal

Pour les épreuves ne requérant pas spécifiquement les compétences langagières (épreuves de reconnaissance des émotions et de reconnaissance des visages), nous avons opéré un appariement sur le niveau non verbal des participants avec SW, mesuré grâce aux RCPM (Raven et al., 1998). Seize participants DT-NV, âgés de 3 ans 6 mois à 5 ans 1 mois

(M = 4.5 ans ; ET = 5 mois), ont participé à cette recherche. Leurs scores aux RCPM sont compris entre 11 et 25 (M = 17.81 ; ET = 4.46).

Le tableau 1 (p. 95) résume les caractéristiques des participants de l'ensemble des groupes. Les caractéristiques détaillées de chaque participant sont présentées dans l'annexe 4 (p. 237).

Tableau 1. Caractéristiques des participants.

Variable	Groupes							
	SW		SD		DT-V		DT-NV	
	M	ET	M	ET	M	ET	M	ET
AC	15.9	6.8	16.8	3.6	6.10	0.7	4.5	0.5
CL	26.13	2.03	24.88	2.19	26.44*	.51*	-	-
PL	23.88	3.70	23.31	3.46	24.00*	1.27*	-	-
AV	6.7	1.11	5.10	1.8	6.10	0.7	-	-
RCPM	18.19	6.12	17.19	6.19	-	-	17.81	4.46
Sexe Ratio	8 M / 8 F		8 M / 8 F		8 M / 8 F		8 M / 8 F	

*Note.* SW : syndrome de Williams, SD : syndrome de Down, DT-V : développement typique de même niveau verbal, DT-NV : développement typique de même niveau non verbal, AC : âge chronologique, CL : scores en compréhension lexicale, PL : scores en production lexicale, AV : âge verbal, RCPM : scores aux matrices progressives de Raven.

\* Scores théoriques

## CHAPITRE 2 : ASPECTS STRUCTURAUX DU LANGAGE<sup>1</sup>

---

Notre étude vise à caractériser les capacités morphosyntaxiques des participants avec SW, en comparaison à celles de participants avec SD et de participants DT-V, appariés sur l'âge verbal. Ces capacités sont étudiées à la fois dans une situation provoquée et dans une situation spontanée.

### 1. Présentation et hypothèses

Les capacités syntaxiques sont évaluées dans une situation contrainte, à partir de deux épreuves standardisées, sur le versant production et sur le versant compréhension.

Les participants avec SW devraient obtenir des résultats supérieurs à ceux des participants avec SD et équivalents à ceux des participants DT-V. Ce résultat devrait être plus accentué en production. En effet, la revue de littérature sur les capacités syntaxiques des personnes avec SW met en avant des capacités syntaxiques au niveau du déficit cognitif (pour une revue, Brock, 2007), alors que les personnes avec SD présentent généralement des capacités langagières déficitaires (Grieco et al., 2015).

En accord avec les études de Benitez-Burraco et al. (2016), de Van Den Heuvel et al. (2016), nous posons l'hypothèse que le groupe SW obtiendra des scores en production

---

<sup>1</sup> Une partie de ce chapitre a fait l'objet de deux publications scientifiques :

Touchet, C., Pochon, R., Vandromme, L., & Ibernou, L. (2016). Langage et théorie de l'esprit : quels rôles dans les apprentissages scolaires ? Etude comparative auprès d'individus présentant une trisomie 21 ou un syndrome de Williams. *Carrefours de l'Education*, 42, 171-186.

Touchet, C. (2015). Capacités d'apprentissage et besoins spécifiques des élèves porteurs du syndrome de Williams. *La Nouvelle Revue de l'Adaptation Scolaire*, 70-71, 165-180.

syntaxique supérieurs à ceux obtenus par le groupe SD et non différenciables de ceux du groupe DT-V. En revanche, nous posons l'hypothèse que les résultats en compréhension syntaxique du groupe SW seront semblables à ceux du groupe SD et inférieurs à ceux du groupe DT-V.

Les données les plus récentes sur les capacités syntaxiques dans le SW suggèrent que leurs capacités en production seraient supérieures à celles en compréhension (Benítez-Burraco et al., 2016; Van Den Heuvel et al., 2016), soit l'inverse de ce qui est constaté dans le DT (Hsu & Karmiloff-Smith, 2008). Nous pensons donc que, pour le groupe SW, les performances en production seront supérieures à celles en compréhension, tandis que nous devrions constater le pattern de résultats inverse pour les deux groupes contrôles.

Les capacités syntaxiques sont également étudiées dans une situation spontanée, à travers une tâche de narration. Les indices ainsi évalués sont la proportion de complexité syntaxique, le taux d'erreurs morphosyntaxiques, ainsi que la proportion de propositions verbales.

D'après les résultats des études menées en langue française par l'équipe de Bernicot (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007; Reilly et al., 2005) sur les aspects morphosyntaxiques en production narrative, nous posons l'hypothèse que le nombre de propositions des participants avec SW sera supérieur à ceux des participants avec SD et similaires à celles des participants DT-V. En revanche, en ce qui concerne la proportion de complexité syntaxique et le taux d'erreurs morphologiques, nous supposons qu'ils seront similaires pour les trois groupes.

Enfin, nous comparerons les performances recueillies en situation provoquée et celles recueillies en situation spontanée. Nous supposons que les profils de réponses à l'épreuve standardisée seront semblables à ceux obtenus à l'épreuve de narration, quel que soit le type de propositions (simples, passives, et avec flexions temporelles).

## 2. Méthode

### 2.1. Participants

Les caractéristiques des différents groupes de participants sont présentées en détail dans tableau 1 situé dans le chapitre 1 de cette partie (cf. p. 95).

Il n'y a pas de différence significative entre l'âge verbal moyen des participants avec SW, celui des participants avec SD, tous deux estimés à l'aide de deux subtests de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009), et l'âge des participants DT-V ( $F(2, 45) = 2.05, p = .14, ns, \eta^2_p = .08$ ).

En raison du lien entre les capacités de MPCT et les capacités langagières (Comblain, 2001 ; Gathercole & Baddeley, 1993 ; Klein & Mervis, 1999 ; Mervis et al., 1999), nous avons évalué les capacités de MPCT à l'aide des épreuves de mémoire phonologique de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009). Les scores des participants avec SW sont significativement supérieurs à ceux des participants avec SD ( $M-SW = 3.69 ; M-SD = 2.22 ; p < .001$ ), et équivalents à ceux des participants DT-V ( $M-DTV = 4$ ). Les scores des participants avec SD sont significativement inférieurs à ceux des participants DT-V ( $p < .001$ ).

## 2.2. Matériel

Nous avons utilisé deux épreuves pour évaluer les aspects morphosyntaxiques : une épreuve de production provoquée et une épreuve de production spontanée.

En production provoquée, nous avons sélectionné deux subtests de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009). Cette batterie est un ensemble francophone d'outils utilisés par les orthophonistes pour évaluer les compétences langagières des enfants âgés de 3 à 12 ans. Chaque épreuve morphosyntaxique, en production et en compréhension, se décompose en 3 blocs : un bloc portant sur les phrases simples (PPS : « Production de Phrases Simples » ; CPS : (« Compréhension de Phrases Simples »), un bloc portant sur les phrases passives (PPP : « Production de Phrases Passives » ; CPP : « Compréhension de Phrases Passives »), et un bloc portant sur les flexions temporelles (PFT : « Production de phrases avec des Flexions Temporelles » ; CFT : « Compréhension de phrases avec des Flexions Temporelles »).

En production spontanée, nous avons utilisé une tâche narrative. Cette épreuve a été élaborée en s'appuyant sur des scénarii animés, créés par Forgeot d'Arc et Ramus (2011) et repris par Levrez, Bourdin, Le Driant, Forgeot d'Arc, et Vandromme, (2012). La tâche narrative permet la production d'un énoncé à partir du visionnage de courtes vidéos. À partir des productions des participants, nous avons aussi étudié différents indices structuraux (cf. Annexe 5, p. 241). Outre les indices morphosyntaxiques habituels (longueur du récit en termes de nombre de propositions, complexité syntaxique, erreurs morphosyntaxiques), nous avons pris en compte la proportion de propositions simples, passives et avec flexions temporelles.

### 2.3. Procédure

Les passations des épreuves standardisées ont été administrées durant une vingtaine de minutes.

Pour le subtest de production morphosyntaxique, le bloc PPS consiste en la description, par des phrases simples, d'une scène jouée par l'expérimentateur avec des petits jouets. Dans le bloc PPP, le participant doit décrire une scène avec des phrases passives. Pour le bloc PFT, le participant a pour consigne de décrire une photographie présentée parmi 3 photographies sur lesquelles figure une action à 3 moments différents (futur, présent, passé ; exemple : « *un enfant va décorer un sapin, il décore le sapin, il a décoré le sapin* »).

Dans l'épreuve de compréhension morphosyntaxique, le bloc CPS consiste à la mise en scène par le participant de phrases simples à l'aide des petits jouets mis à disposition. Dans le bloc CPP, le participant doit mettre en scène des phrases passives. Pour le bloc CFT, le participant a pour consigne de montrer la photographie correspondant à la flexion temporelle énoncée par l'expérimentateur.

La tâche narrative nécessite l'utilisation d'un ordinateur de 15" et un dictaphone de façon à enregistrer les productions des participants. La tâche narrative repose sur le visionnage de 8 vidéos de moins d'une minute, en couleur, sans bande sonore. Les productions des participants ont été enregistrées puis retranscrites pour être ensuite analysées, notamment à l'aide du logiciel iRamuteq.

#### 2.4. Codage des données

Pour les aspects morphosyntaxiques étudiés à partir des épreuves de la batterie d'ISADYLE (Piérart et al., 2009), les scores maximaux en production et en compréhension sont identiques : pour les phrases simples, 9 points, pour les phrases passives, 6 points et pour les phrases avec flexions temporelles, 6 points. Les scores totaux en production et en compréhension morphosyntaxiques sont de 21 points.

Pour les aspects morphosyntaxiques étudiés à partir de la tâche narrative, nous avons utilisé le même codage que celui utilisé par Bernicot et al. (2003) et par Reilly, Lacroix, Poirier, Bellugi, et Klima (2005), mais nous n'avons conservé que les indices morphosyntaxiques. Nous avons analysé chaque production des participants en distinguant quatre indices : la longueur de la production (nombre de propositions), la proportion de complexité syntaxique, le taux d'erreurs morphologiques et le taux de propositions verbales.

Chaque production à la tâche narrative est segmentée en un certain nombre de propositions. Une proposition se définit par un verbe et ses arguments. Lorsque les productions des participants sont très courtes et ne comportent pas de verbe, on considère que le verbe est implicite. Dans ce cas, une proposition sans verbe est comptabilisée dès lors qu'elle est produite après une pause de deux secondes après la précédente proposition (par exemple : « *Elle voit son chapeau / une échelle* »). La proportion de complexité syntaxique correspond au rapport entre le nombre total de propositions et le nombre de propositions coordonnées, relatives, participiales et passives. Les proportions de propositions simples, de propositions passives, et propositions avec flexions temporelles sont également calculées. Le

taux d'erreurs morphologiques correspond au rapport entre le nombre total de mots et le nombre de mots comportant des erreurs d'accord en genre et en nombre.

### 3. Résultats

#### 3.1. Analyses statistiques

Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel R version 3.3.3. Pour comparer les performances des participants avec SW, celles des participants avec SD et celles des participants DT-V des analyses de la variance (*Analysis Of Variance*, ANOVA) mixtes et des analyses de contrastes planifiées ont été menées. Les moyennes de performances pour chaque groupe sont exprimées en pourcentage de réussite.

#### 3.2. Situation provoquée

##### 3.2.1. Analyse des performances globales en morphosyntaxe

Une différence apparaît entre les scores moyens des 3 groupes ( $F(2, 45) = 16.99, p < .001, \eta^2_p = .43$ ). Lorsque les performances des 3 groupes sont comparées (cf. figure 3, p. 103), les participants avec SW obtiennent des scores supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 69.79 ; M-SD = 58.78 ;  $p < .05$ ), mais inférieurs à ceux des participants DT-V (M-DTV = 78.87 ;  $p < .05$ ). Les scores des participants avec SD sont significativement inférieurs à ceux des participants DT-V ( $p < .05$ ).

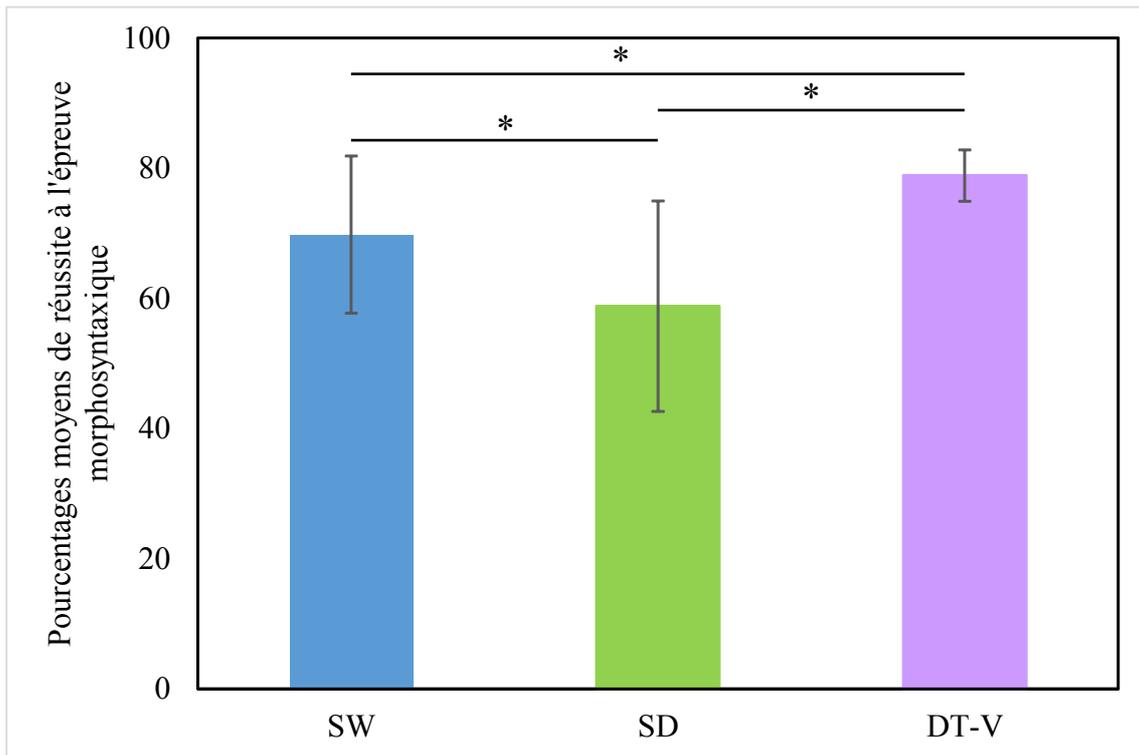


Figure 3. Pourcentages globaux moyens de réussite à l'épreuve morphosyntaxique des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Note. \*  $p < .05$

Tous groupes confondus, les performances en compréhension morphosyntaxique sont supérieures à celles obtenues en production morphosyntaxique ( $F(1, 45) = 90.61, p < .001, \eta^2_p = .67$ ). Cette supériorité des scores en compréhension par rapport à ceux en production est valable pour tous les groupes, puisqu'il n'y a pas d'effet d'interaction ( $F(2, 45) = 1.64, p = .20, ns, \eta^2_p = .07$ ).

### 3.2.2. Analyse des performances en production morphosyntaxique

Pour approfondir notre analyse sur les performances morphosyntaxiques, nous avons tout d'abord comparé les performances en production morphosyntaxique des participants avec SW avec celles des participants avec SD et celles des participants DT-V avec des tests paramétriques.

Il existe une différence entre les performances des 3 groupes ( $F(2, 45) = 7.19, p < .01, \eta^2_p = .24$ ). Les scores des participants avec SW ne diffèrent pas de ceux des participants avec SD (M-SW = 57.44 ; M-SD = 50.89), et sont inférieurs à ceux des participants DT-V (M-DTV = 69.64,  $p < .05$ ).

L'analyse statistique montre aussi un effet significatif d'interaction entre le groupe et le type de propositions ( $F(3.71, 83.41) = 3.61, p < .01, \eta^2_p = .14$ ). Comme le représente la figure 4 (p. 105), pour la PPS, les scores des participants avec SW sont significativement supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 91.67 ; M-SD = 75.69 ;  $p < .01$ ), et équivalents à ceux des participants DT-V (M-DTV = 89.58). En revanche, pour les PPP et pour les PFT, les résultats des participants avec SW sont similaires à ceux des participants avec SD (PPP : M-SW = 14.58 ; M-SD = 18.75 / PFT : M-SW = 48.96 ; M-SD = 45.83), et inférieurs à ceux des participants DT-V (PPP : M-DTV = 35.42 ;  $p < .05$  / PFT : M-DTV = 73.96;  $p < .01$ ).

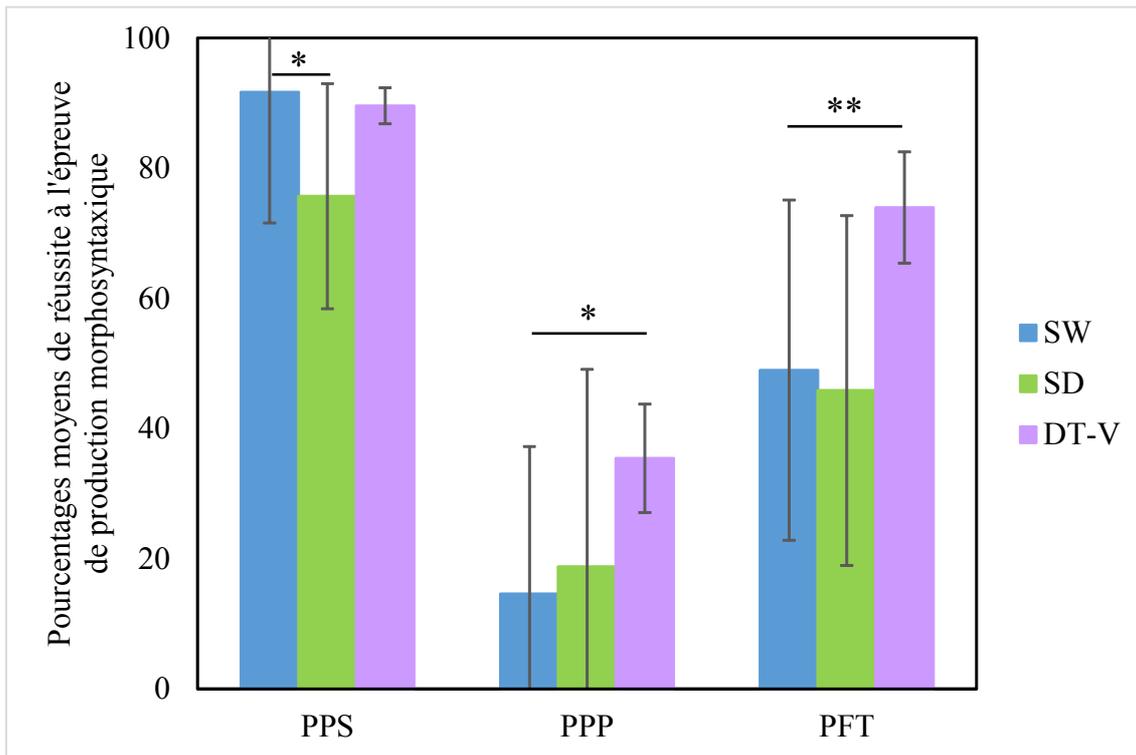


Figure 4. Pourcentages moyens de réussite en production de phrases simples (PPS), de phrases passives (PPP) et de phrases avec flexions temporelles (PFT) des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Note. \*  $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ .

### 3.2.3. Analyse des performances en compréhension morphosyntaxique

Les scores en compréhension morphosyntaxique diffèrent entre les trois groupes ( $F(2, 45) = 22.51, p < .001, \eta^2_p = .50$ ). Les scores des participants avec SW sont supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 82.14 ; M-SD = 66.67,  $p < .001$ ), et sont similaires à ceux des participants DT-V (M-DTV = 88.09).

Il existe un effet significatif d'interaction entre le groupe et le type de propositions ( $F(3.54, 79.75) = 4.61, p < .01, \eta^2_p = .17$ ). La figure 5 (p. 106) présente les différences de performances en compréhension morphosyntaxique selon le groupe et le type de propositions. L'étude des scores par type de propositions ne laisse apparaître aucune différence significative entre les trois groupes s'agissant des propositions simples (CPS ; M-SW = 100.00 ; M-SD = 95.14 ; M-DTV = 100.00). Pour les propositions passives (CPP), les scores des participants avec SW sont significativement supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 78.13 ; M-SD = 54.17 ;  $p < .001$ ), et équivalents à ceux des participants DT-V (M-DTV = 84.38). Les scores des participants avec SD sont significativement inférieurs à ceux des participants DT-V ( $p < .001$ ). En revanche, pour les propositions avec flexions temporelles (CFT), les résultats des participants avec SW sont supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 54.17 ; M-SD = 36.46;  $p < .01$ ), et inférieurs à ceux des participants DT-V (M-DTV = 73.96 ;  $p < .01$ ).

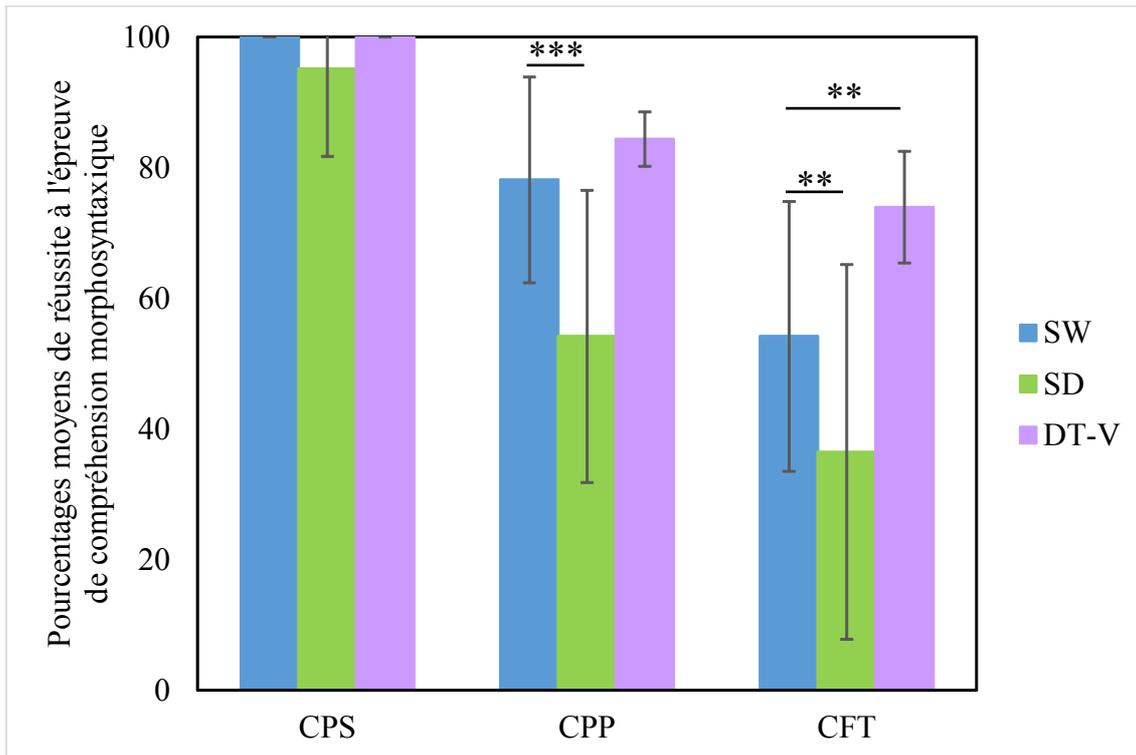


Figure 5. Pourcentages moyens de réussite en compréhension de phrases simples (CPS), de phrases passives (CPP) et de phrases avec flexions temporelles (CFT) des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Note. \*\*  $p < .01$ , \*\*\*  $p < .001$ .

### 3.3. Situation spontanée

#### 3.3.1. Comparaison entre les trois groupes pour le nombre de propositions

Lors de la tâche spontanée, le nombre de propositions diffère selon le groupe ( $F(2, 45) = 22.22, p < .001, \eta^2_p = .50$ ). Les participants avec SW produisent significativement plus de propositions que les participants avec SD (M-SW = 10.05 ; M-SD = 5.49 ;  $p < .001$ ), et autant que les participants DT-V (M-DTV = 11.92). Les participants SD produisent moins de propositions que les participants DT-V ( $p < .001$ ).

### 3.3.2. Comparaison entre les trois groupes pour la complexité syntaxique

Il y a un effet de groupe sur le taux de complexité syntaxique ( $F(2, 45) = 11.88, p < .001, \eta^2_p = .35$ ). Les propositions du groupe SW, en plus d'être plus nombreuses, sont également plus complexes que celles du groupe SD (M-SW = 39.20 ; M-SD = 19.58 ;  $p < .01$ ), et comparables à celles des participants DT-V (M-DTV = 44.08). Les participants SD produisent moins de propositions complexes que les participants DT-V ( $p < .001$ ).

### 3.3.3. Comparaison entre les trois groupes pour les erreurs morphologiques

Concernant le taux d'erreurs morphologiques, on observe un pattern de résultats différent ( $F(2, 45) = 15.40, p < .001, \eta^2_p = .41$ ). Nous observons une grande différence au niveau des écarts-types entre les 3 groupes, qui sont très importants pour le groupe SW et le groupe SD, tandis qu'il est très faible pour le groupe DT-V. Le taux moyen d'erreurs morphologiques des participants avec SW est similaire à celui des participants avec SD (M-SW = 6.09 ; M-SD = 4.94), et supérieur à celui des participants DT-V (M-DTV = .08 ;  $p < .01$ ). Le taux d'erreurs morphologiques des participants avec SD est supérieur à celui des participants DT-V ( $p < .05$ ).

### 3.3.4. Analyse des performances pour les propositions verbales

L'analyse des résultats révèle un effet significatif du groupe ( $F(2, 45) = 6.54, p < .01, \eta^2_p = .23$ ), représenté sur la figure 6 (p. 109). Les participants avec SW produisent

globalement autant de propositions verbales que les participants avec SD ( $M-SW = 95.98$  ;  $M-SD = 87.88$ ) et que les participants DT-V ( $M-DTD = 99.83$ ). Les participants avec SD produisent moins de propositions verbales que les participants DT-V ( $p < .01$ ).

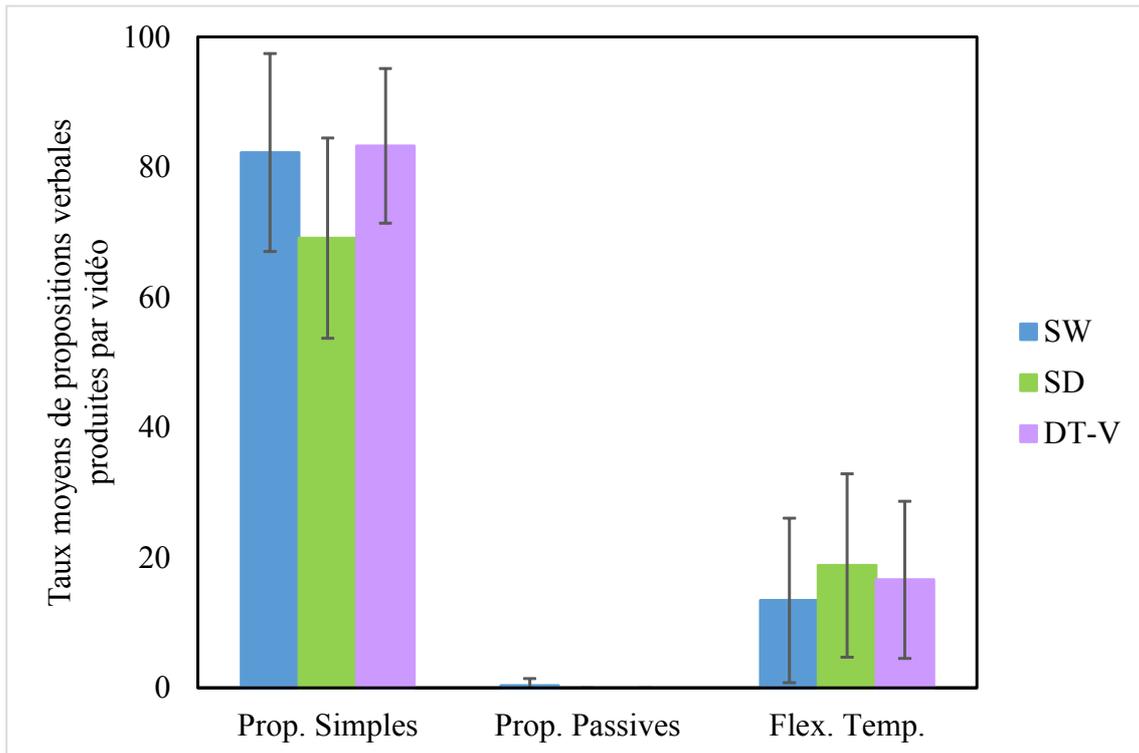


Figure 6. Taux moyens de propositions verbales des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Les résultats diffèrent également selon le type de propositions ( $F(1.11, 50.13) = 485.48, p < .001, \eta^2_p = .92$ ). Globalement, les participants produisent plus de propositions simples que de propositions passives ( $p < .001$ ) et que de propositions avec flexions temporelles ( $p < .001$ ). Les participants produisent moins de propositions passives que de propositions avec flexions temporelles ( $p < .001$ ). En réalité, seuls les participants avec SW produisent des propositions à la voix passive.

#### 4. Discussion

L'objectif était d'évaluer les capacités morphosyntaxiques de participants avec SW, comparées à celles de participants avec SD et à celles des participants DT-V, capacités estimées à la fois dans une situation provoquée à partir d'épreuves classiques standardisées et dans une situation spontanée, à travers une tâche de narration.

##### 4.1. En situation provoquée

Concernant les épreuves standardisées de compréhension et de production morphosyntaxiques, les performances globales des participants avec SW sont supérieures à celles des participants avec SD, et inférieures à celles des participants DT-V. La supériorité des résultats du groupe SW par rapport à ceux du groupe avec SD est en accord avec de nombreuses études (Ring & Clahsen, 2005; Singer-Harris et al., 1997; Vicari et al., 2004). En revanche, l'infériorité des scores des participants avec SW par rapport à ceux des participants DT-V ne confirme pas les conclusions des études précédentes (pour une revue, Brock, 2007). C'est au niveau de la production que nos participants avec SW ont présenté les scores plus faibles, expliquant ce résultat surprenant au niveau global. Les performances obtenues par les participants avec SW dans cette modalité, plus faibles que celles des participants DT-V et plus élevées que celles des participants SD, confirment les résultats trouvés par Grant et al. (2002) et Vicari et al. (2004). Il semblerait que nos participants avec SW présentent un déficit particulier en production syntaxique. Sur le versant compréhension, le pattern de résultats des différents groupes rejoint l'idée que les capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW sont au niveau de ce que l'on pourrait attendre compte tenu de leur déficit cognitif (Brock,

2007). Si la supériorité des performances en compréhension face aux performances en production ne va pas dans le sens des résultats de récentes études (Benítez-Burraco et al., 2016; Van Den Heuvel et al., 2016), elle rejoint l'observation faite dans le DT (Hsu & Karmiloff-Smith, 2008).

L'analyse des profils de réponses en production met en avant que les scores des participants avec SW, comme les participants DT-V, atteignent le maximum de points pour la production et pour la compréhension de phrases simples. Ces résultats sont cohérents avec les conclusions de diverses études (Benítez-Burraco et al., 2016; Mervis et al., 1999; Singer-Harris et al., 1997; Vicari et al., 2002).

Pour la production des phrases passives et celles avec flexions temporelles, on n'observe aucune différence entre les deux groupes de participants au développement atypique, tous deux inférieurs au groupe DT-V. Par contre, le groupe de participants avec SW, ainsi que le groupe de participants DT-V, présentent une meilleure compréhension des phrases passives que les participants avec SD, ce qui est en désaccord avec les études de Karmiloff-Smith et al. (1998) et Perovic et Wexler (2010).

Le groupe SW, qui a globalement de meilleurs scores aux épreuves morphosyntaxiques que le groupe SD, obtient également de meilleures performances aux épreuves de mémoire phonologique, comme l'a relevé Mervis dans sa synthèse (2006). Nous avons calculé la corrélation entre les scores en MPCT et les performances globales en morphosyntaxe, ainsi qu'avec les performances en production et en compréhension. Si aucun lien n'est trouvé pour les scores des participants avec SD, une corrélation significative est

trouvée entre les capacités en MPCT et les capacités en production syntaxique des participants avec SW. Ce résultat est en accord avec l'hypothèse de Comblain (2001) qui postule que, dans le cas du développement typique ou atypique, les capacités de MPCT influent les capacités morphosyntaxiques. Les meilleures capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW par rapport à celles des personnes avec SD peuvent être expliquées (Mervis & Velleman, 2011) par une MPCT plus performante chez les personnes avec SW que chez les personnes avec SD (Waite et al., 2014).

#### 4.2. En situation spontanée

Dans cette épreuve, nous retrouvons un pattern de résultats quelque peu différent de celui obtenu en situation provoquée. Pour la majorité des indices, les performances des participants avec SW sont supérieures à celles des participants avec SD et non différenciables de celles des participants DT-V. Le groupe SW produit autant de propositions que le groupe DT-V, et plus que le groupe SD. Les propositions des participants avec SW, comme celles des participants DT-V, sont plus complexes que celles des participants avec SD. Si l'on s'intéresse en particulier aux propositions verbales, il apparaît que les participants avec SW, comme les participants DT-V, produisent plus de propositions verbales que les participants avec SD. Ces résultats reflètent l'idée que les capacités morphosyntaxiques de nos participants avec SW sont au niveau de ce à quoi l'on pourrait s'attendre compte tenu de leur déficit cognitif (Brock, 2007).

Toutefois, les propositions des participants avec SW contiennent autant d'erreurs morphologiques que celles des participants avec SD, et plus que celles des participants DT-V. Ce résultat ne rejoint pas ceux retrouvés par Bernicot et al. (2003) ni par Lacroix (Lacroix,

2005). Néanmoins, l'analyse qualitative des récits de nos participants apporte des éléments allant dans ceux de ces deux études. Premièrement, nous relevons la quasi-absence d'erreur morphologique pour notre groupe DT-V, comme dans l'étude de Bernicot et al. (2003). Aussi, comme le relevait Lacroix (2005), les participants avec SW commettent plus d'erreurs d'accord en genre et d'erreurs de propositions, alors que les participants avec SD font des omissions de déterminants ou de propositions.

Alors que les participants DT-V sont beaucoup plus jeunes que les participants avec SW, ils ne commettent presque pas de fautes. Un niveau seuil semble donc être atteint pour les enfants DT, contrairement aux participants au développement atypique. Les participants avec SW ont des performances au même niveau que celles des enfants DT de même âge verbal, pour des structures complexes généralement acquises vers 4-5 ans. Bien que leurs résultats soient inférieurs en termes d'erreurs morphologiques ou similaires en termes de complexité syntaxique, en comparaison aux participants avec SW, les enfants de notre groupe contrôle ont manifestement acquis ces compétences morphosyntaxiques depuis fort longtemps. De fait, même si les scores entre les groupes SW et DT-V sont non différenciables, on ne peut conclure à des capacités au niveau du développement cognitif.

4.3. Comparaison entre situation provoquée et situation spontanée

Le tableau suivant récapitule les résultats obtenus par les trois groupes de participants en production syntaxique lors de l'épreuve standardisée et lors de l'épreuve de narration :

	Provoquée	Spontanée
Performances globales	SW = SD < DT-V	SW = SD / SW = DT-V / SD < DT-V
Performances globales	PPS > PFT > PPP	PPS > PFT > PPP
Phrases simples	SW = DT-V > SD	SW = DT-V > SD
Phrases passives	SW = SD < DT-V	SW = SD = DT-V
Flexions temporelles	SW = SD < DT-V	SW = SD = DT-V

Si le profil des performances globales est similaire en fonction du type de propositions, il existe des différences au niveau des groupes. En situation spontanée, ces différences entre les groupes ne sont pas aussi tranchées qu'en situation provoquée, puisque les performances du groupe SW, significativement inférieures à celles du groupe DT-V à l'épreuve standardisée, deviennent indifférenciables à l'épreuve de narration. En ce qui concerne les scores selon le type de propositions, le profil de réponse est identique pour les phrases simples. En revanche, les différences existant en situation provoquée entre les participants au développement atypique et les participants DT n'existent plus en situation spontanée.

Lorsque l'on compare les performances obtenues à la situation provoquée et celles obtenues à la situation spontanée, les différences relevées entre le SW et le groupe DT-V à

l'épreuve standardisée tendent à s'effacer à l'épreuve de narration. Ce pattern peut s'expliquer par deux phénomènes. Premièrement, les participants avec SW pourraient ne pas avoir compris la consigne de l'épreuve de production syntaxique. Cette hypothèse s'appuie sur les difficultés pragmatiques existantes dans le SW. En effet, John et al. (2009) ont montré que les participants avec SW ne signifiaient pas à l'expérimentateur leur incompréhension lors d'une tâche de communication référentielle. Deuxièmement, les participants avec SW ont pu démontrer leurs capacités syntaxiques en produisant sans contrainte des phrases complexes. Soutenant cette idée, ce sont les seuls participants à avoir produit des phrases passives dans cette épreuve.

Dans cette épreuve de narration, plus écologique, le profil de performances des participants avec SW semble plus en cohérence avec les conclusions des travaux menés par Mervis (Mervis & Pitts, 2015; Mervis & Velleman, 2011), qui mettent en avant que les capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW sont au niveau de ce que l'on pourrait attendre compte tenu de leur déficit cognitif global.

Notre étude sur les capacités langagières présente néanmoins un certain nombre de limites.

Tout d'abord, bien que notre échantillon ait une taille respectable compte tenu de la rareté du SW, il est néanmoins trop faible pour la généralisation des conclusions. De plus, il existe une importante variabilité interindividuelle, comme on l'observe souvent dans les pathologies génétiques avec DI. L'administration à des groupes d'âges chronologiques différents mais de même âge verbal est un élément problématique vis-à-vis de l'utilisation d'outils standardisés. Ces outils disposent de normes établies à partir de données recueillies auprès de participants tout-venant. Nos participants au développement atypique ayant un âge

verbal plus faible que leur âge chronologique, leur expérience de vie n'est pas prise en compte lorsqu'on leur administre un tel test. De fait, les données peuvent être compromises par un effet plafond. C'est le cas pour les épreuves de compréhension et de PPS où les scores de plusieurs participants avec SW atteignent le maximum. À l'inverse, les difficultés de compréhension des personnes avec DI (e.g. Hippolyte, 2009; John et al., 2009) peuvent entraîner une sous-estimation des capacités des participants au développement atypique. Dans notre étude, à l'épreuve standardisée de langage, pour la production des phrases passives, le participant doit produire spontanément une phrase à la voix passive pour décrire la saynète que l'expérimentateur joue avec les jouets Playmobil®, en suivant la consigne « Regarde et raconte ». Si le participant commence par le complément d'agent, l'expérimentateur lui demande de commencer sa phrase par le sujet patient en le nommant explicitement. L'analyse qualitative des réponses de nos participants au développement atypique met en lumière une difficulté à initier une phrase par le sujet patient. Alors qu'aucun modèle n'est donné, il semble difficile pour le participant de comprendre l'attente de l'expérimentateur. Dans ce cas, une épreuve comme l'Épreuve de Production et d'Imitation Syntaxique (Leuwers & Bourdin, 2003), qui repose sur le principe de l'amorçage syntaxique pour évaluer les capacités de production de structures syntaxiques plus ou moins complexes, permettrait de mieux apprécier les capacités des enfants dans une situation provoquée de langage.

Que les scores souffrent d'un effet plafond du fait de la facilité des items ou que les performances soient amoindries en raison de difficultés de compréhension, les performances mesurées ne sont pas toujours le reflet des capacités réelles. L'utilisation d'épreuve évaluant les capacités langagières au travers des âges, de la petite enfance jusqu'à l'âge adulte couvriraient un large éventail de niveaux de capacités. De futures recherches pourraient

comparer les performances des participants DT de même âge chronologique, verbal et non verbal.

Pour pallier ces problèmes de capacités faussées, les analyses de productions spontanées permettent de connaître les capacités, ou les incapacités dans le domaine langagier. Toutefois, cette solution n'est pas parfaite non plus, car le participant peut ne pas mettre en œuvre tout ce dont il est capable lors de sa production. L'idéal serait de coupler des évaluations en situation provoquée et en situation spontanée, associées aux rapports parentaux et aux inventaires renseignés par les professionnels de santé accompagnant la personne avec SW. En effet, ces évaluations complètes de tous les aspects langagiers et de la communication, s'appuyant également sur une observation approfondie des interactions de l'enfant avec les enseignants et les pairs dans des environnements formels et informels, est essentielle pour déterminer quelles interventions proposer à la personne avec SW (Mervis & Velleman, 2011).

Très souvent, comme le discours de l'enfant est compréhensible et comporte peu d'erreurs grammaticales, les personnes qui interviennent auprès des enfants avec SW ont tendance à se focaliser sur les compétences qui apparaissent de bon niveau et à surestimer les compétences globales des enfants porteurs de ce syndrome (Udwin, Yule, & Howlin, 2007). Un décalage est ainsi créé entre leurs capacités apparentes et leurs capacités réelles. De plus, les enfants avec SW utilisent des stratégies comportementales (par exemple d'évitement en s'intéressant plus à l'adulte qu'à l'activité en cours, Mervis & John, 2010). Pourtant, ces difficultés langagières affectent à la fois la réussite scolaire de l'enfant et ses interactions sociales avec ses pairs, ce qui peut entraîner des problèmes d'adaptation scolaire (Aublé,

Compas, & Perron, 2005). En outre, les difficultés langagières au niveau conceptuel et sur le plan pragmatique entraînent d'autres problèmes au niveau des apprentissages, puisque le langage joue un rôle de « boîte à outils » (Bruner, 1991, p. 26) lors des apprentissages.

Ces difficultés doivent être abordées avec une approche multidisciplinaire coordonnée, comprenant le psychologue, l'orthophoniste, l'enseignant, et les différents professionnels intervenant auprès de l'enfant, ainsi que ses parents. De plus, au fur et à mesure que l'enfant grandit et devient conscient de ces difficultés, il devrait également être inclus dans la mise en œuvre des objectifs. Les accompagnements proposés aux personnes avec SW pourraient s'appuyer sur les bonnes compétences en MPCT (Levitin et al., 2005) et sur leurs compétences musicales (Lenhoff et al., 1997; Levitin et al., 2004). Plusieurs études ont démontré que la musico-thérapie pouvait améliorer l'apprentissage des mathématiques (Kwak, 2009) ou de la mémoire verbale (Dunning, Martens, & Jungers, 2015; Martens, Jungers, & Steele, 2011). D'autre part, des recherches ont mis en évidence un lien entre les compétences musicales des personnes avec SW et leur comportement social (e.g. Järvinen-Pasley et al., 2010). La musico-thérapie aurait également un effet sur la compréhension des comportements socio-émotionnels (Ng, Lai, Levitin, & Bellugi, 2013).

## 5. Conclusion

Notre expérience a révélé un élément très intéressant. En situation provoquée, les scores des participants avec SW sont supérieurs à ceux des participants avec SD et inférieurs à ceux de participants DT-V. En revanche, en situation spontanée, les différences de résultats entre les groupes s'estompent. Les productions de nos participants au développement atypique sont en effet surprenantes lors de la tâche d'énonciation. Alors qu'ils éprouvent des difficultés

à produire des structures syntaxiquement complexes, ils le font spontanément lorsqu'ils parlent. Ces performances syntaxiques du groupe SW, meilleures en situation sans contrainte, peuvent contribuer à la surestimation des compétences langagières des personnes avec SW.

## CHAPITRE 3 : ASPECTS PRAGMATIQUES DU LANGAGE

L'objectif de cette étude est d'évaluer les capacités pragmatiques de participants avec SW, comparées à celles de participants au développement atypique de même niveau non verbal (groupe SD) et à des participants au DT de même niveau verbal (groupe DT-V).

### 1. Présentation et hypothèses

Les aspects pragmatiques sont étudiés à travers une tâche originale de narration. Cette tâche narrative est originale, car elle a été élaborée initialement pour évaluer de manière non verbale les compétences en ToM, puis a été détournée pour étudier des compétences narratives produites de façon plus spontanée.

Notre tâche narrative est composée de deux conditions : une condition narration et une condition description. Chaque condition est évaluée sur le versant production et sur le versant compréhension. La condition narration permet d'évaluer les capacités narratives en production et en compréhension. La condition description constitue une condition contrôle. En effet, nous ne racontons pas une scène comme nous la décrivons. Lorsque nous racontons l'histoire, nous suivons un schéma canonique et nous respectons un thème autour duquel s'articulent les éléments de notre histoire (Fayol, 1994). Dans ce registre particulier de la narration, notre langage comporte à la fois des aspects structuraux et des aspects pragmatiques. En revanche, lorsque nous décrivons une scène, notre langage comprend plutôt des aspects structuraux.

De plus, elle permet l'évaluation des capacités narratives à la fois en production et en compréhension. La capacité à produire un récit narratif structuré et la capacité à identifier les éléments structurants une histoire, de même que la capacité à maintenir le thème tout au long de l'histoire et la capacité à le reconnaître, sont considérées (Bernicot, 2010). L'emploi des temps du passé dans le récit narratif est aussi pris en compte, puisqu'un récit est généralement raconté avec les temps du passé (Berman & Slobin, 1995). D'après Botting (2002), le marquage du temps constitue un domaine précieux dans l'évaluation du récit et peut s'avérer être une alternative utile aux tests formels. En d'autres termes, l'utilisation des temps du passé lors de la narration peut donc être envisagée comme le respect des règles d'usage du langage dans ce contexte particulier. Les aspects pragmatiques sont également étudiés à travers la capacité à attirer l'attention de l'auditeur et à donner son point de vue sur l'histoire (engagement social), ainsi qu'à la capacité à attribuer des intentions ou des états mentaux aux personnages (inférences cognitives).

Compte tenu du potentiel déséquilibre entre sémantique et phonologie présent dans le SW, nous supposons que les scores du groupe SW en description seront non différenciables de ceux obtenus à la condition la narration. En d'autres termes, nous pensons que les participants avec SW ne distingueront pas la différence entre décrire une vidéo et raconter l'histoire visionnée. Nous posons l'hypothèse d'un même pattern de résultats pour les participants avec SD : du fait d'importantes difficultés articulatoires et d'un faible niveau langagier (Grieco et al., 2015; Næss, Lyster, Hulme, & Melby-Lervåg, 2011) plus marqués que dans le SW, les participants feront l'économie de leurs énonciations. En revanche, nous supposons que les participants DT-V feront la différence entre la tâche de description et la tâche de narration.

Nous pensons que les résultats globaux en production des participants avec SW seront supérieurs à ceux des participants avec SD et semblables à ceux des participants DT-V.

D'après la revue de littérature sur les capacités narratives dans le SW, nous posons l'hypothèse que les scores globaux en production narrative du groupe SW seront supérieurs à ceux du groupe SD, et similaires à ceux du groupe DT-V.

Bien que très peu d'études concernent la compréhension des aspects pragmatiques dans le SW et aucune recherche à notre connaissance n'a comparé les performances en production narrative à celles en compréhension narrative, nous pensons que les participants du groupe SW obtiendront des performances en production supérieures à celles en compréhension, du fait de l'atypie langagière de « discours de cocktail » (Udwin & Yule, 1991). En effet, les recherches portant sur la compréhension des aspects pragmatiques dans des tâches de collaboration ou lors de conversation mettent en avant des difficultés chez les participants avec SW (Asada et al., 2010a, 2010b, Lacroix et al., 2004, 2007). En revanche, du fait de leurs difficultés langagières (e.g. Næss et al., 2011), nous supposons que les participants du groupe SD auront des résultats en production inférieurs à celles en compréhension, tandis que le groupe DT-V ont des performances en production et en compréhension équivalentes.

Lorsque l'on raconte une histoire, on utilise généralement les temps du passé (Berman & Slobin, 1995). Nous pensons que, tous groupes confondus, la proportion de propositions au présent sera inférieure en condition de narration par rapport à celle en condition de

description. À l'inverse, nous posons l'hypothèse que la proportion de propositions au passé sera supérieure en condition de narration par rapport à celle en condition de description.

Compte tenu des résultats amenés par les différences études portant sur les indices pragmatiques, regroupant les évaluations sociales et les inférences cognitives, nous supposons que le groupe SW produira plus d'indices pragmatiques que le groupe SD et le groupe DT-V. En raison du déficit sémantico-pragmatique (Rapin & Allen, 1998) présent dans le SW, plus connu sous le nom de langage de type « cocktail party » (Udwin & Yule, 1991), cette supériorité d'indices pragmatiques se retrouvera tant en narration qu'en description. En revanche, nous pensons que les participants des deux autres groupes produiront plus d'indices pragmatiques en narration qu'en description.

## 2. Méthode

### 2.1. Participants

Les mêmes groupes SW, SD et DT-V ont participé à cette expérience. Leurs caractéristiques sont détaillées dans le tableau 1 du chapitre 1 de cette partie (cf. p. 95).

L'âge verbal moyen des participants avec SW ne diffère pas de celui des participants avec SD et de l'âge des participants DT-V ( $F(2, 45) = .24, p = .79, ns, \eta^2_p = .01$ ).

## 2.2. Matériel

Huit vidéos sont utilisées. Elles sont apparentées à des petits dessins animés (cf. Annexe 6, p. 243) et mettent en scène des personnages dans des situations différentes (« le chapeau », « le jus d'orange », « l'œuf », « le dessin », « le banc », « le cache-cache », « le voleur », « l'animalerie »). Les vidéos suivent toutes le même schéma narratif (tel que défini par Bernicot et al., 2003) : une situation initiale, une ou deux complexifications, une ou deux tentatives de résolution et une situation finale. Cette épreuve permet d'étudier les capacités de production et de compréhension narrative. À partir des productions des participants, nous avons aussi étudié l'usage d'inférences cognitives ou d'engagements sociaux.

## 2.3. Procédure

La tâche narrative nécessite l'utilisation d'un ordinateur de 15" et un dictaphone de façon à enregistrer les productions des participants. La tâche narrative repose sur le visionnage de 8 vidéos de moins d'une minute, en couleur, sans bande sonore. La passation de l'épreuve narrative dure environ 30 minutes.

La partie production de la tâche est subdivisée en deux conditions : narration et description. Les deux conditions ont été administrées à l'ensemble des participants, qui ont visionné 4 vidéos en condition narration et 4 vidéos en condition description. Dans la condition narration, le participant visionne deux fois la vidéo, puis l'examineur lui demande de raconter l'histoire qu'il vient de voir. Lors de l'énonciation de la consigne (cf. Annexe 7, p. 244), l'expérimentateur introduit un contexte particulier : le participant doit raconter l'histoire pour une personne qui utilisera l'enregistrement pour écrire un livre d'histoires pour

enfants. Ce contexte permet au participant de raconter l'histoire à une personne extérieure qui n'a pas connaissance de cette histoire. Dans la condition description, le participant regarde une première fois la vidéo, puis pendant le deuxième visionnage il doit la décrire à l'expérimentateur. Les productions des participants ont été enregistrées puis retranscrites pour être ensuite analysées (cf. Annexe 8, p. 247).

Après cette phase de production, l'expérimentateur interroge le participant pour évaluer sa compréhension de l'histoire avec des questions se référant au thème de l'histoire et aux éléments du schéma narratif.

#### 2.4.Codage des données

La description des vidéos est notée sur 10 points répartis en quatre catégories le lieu, les personnages, le thème, et les actions. Le lieu et le thème sont notés sur 1 point chacun, tandis que 2 points sont accordés aux personnages. Pour les actions, un total de 6 points est attribué selon le rapport entre le nombre d'actions décrites par le participant et le nombre d'actions présentes dans l'histoire.

La narration est cotée sur 10 points : 8 points pour le respect du schéma narratif et 2 points pour le maintien du thème. Les points sont attribués selon la capacité du participant à suivre le cheminement d'une histoire (respect du schéma narratif) et préciser certains éléments (préciser les lieux, définir les personnages principaux, etc.), tout en restant dans la même thématique (maintien du thème).

Sur le versant compréhension, les réponses sont notées sur 10 points : 8 points pour le respect du schéma narratif et 2 points pour le maintien du thème. Les points sont attribués

selon la capacité du participant à identifier les éléments structurant le schéma narratif et le thème de l'histoire.

Les grilles de codages pour les aspects narratifs évalués dans la tâche narrative sont présentées en annexe 9 (p. 248) pour la condition narration, en annexe 10 (p. 254) pour la condition description, et en annexe 11 (p. 259) pour le versant compréhension.

En plus de ces aspects narratifs, nous nous sommes intéressés aux indices pragmatiques. En effet, lorsqu'un locuteur raconte une histoire, il peut inclure dans son récit des indices pragmatiques permettant de maintenir l'attention de son interlocuteur et de donner son point de vue sur l'histoire. Ces aspects peuvent prendre la forme d'inférences cognitives correspondant aux interprétations faites par le participant sur les motivations, les intentions et les états mentaux du ou des personnages. Ils peuvent être également des évaluations sociales (Bernicot & Bareau, 2005; Reilly & Bernicot, 2003) liées à des attributions d'états ou de comportements émotionnels du ou des personnages, et aux indices d'engagement social du participant (effets sonores, discours directs, questions/exclamations, etc.). La grille de codages pour les indices d'inférences cognitives et d'engagement social évalués dans la tâche narrative est présentée en annexe 12 (p. 266).

En ce qui concerne l'utilisation des temps du passé, la proportion des propositions au passé est calculée par le rapport entre le nombre de propositions avec un verbe conjugué au passé et le nombre total de propositions verbales. La proportion des propositions au présent est calculée par le rapport entre le nombre de propositions avec un verbe conjugué au présent et le nombre total de propositions verbales.

### 3. Résultats

#### 3.1. Analyses statistiques

Des ANOVA mixtes et des analyses de contrastes planifiées ont été menées pour comparer les performances des participants avec SW, celles des participants avec SD et celles des participants DT-V. Les moyennes de performances pour chaque groupe sont exprimées en pourcentage de réussite.

#### 3.2. Analyse globale en narration (production vs compréhension)

L'analyse des résultats révèle un effet significatif du groupe ( $F(2, 45) = 17.48, p < .001, \eta^2_p = .44$ ). Globalement, les participants avec SW obtiennent des scores supérieurs à ceux des participants avec SD ( $M\text{-SW} = 47.66$  ;  $M\text{-SD} = 27.35$  ;  $p < .001$ ), et équivalents à ceux des participants DT-V ( $M\text{-DTV} = 55.78$ ).

Les analyses par contrastes mettent en évidence une supériorité des performances en compréhension par rapport à celles en production, mais uniquement pour le groupe SW ( $p < .05$ ). Pour les groupes SD et DT-V, il n'y a pas de différences entre les deux conditions de production ( $ps > .05$ ).

##### 3.2.1. Analyse des performances en compréhension narrative

Pour approfondir notre analyse sur les performances narratives, nous avons tout d'abord comparé les performances en compréhension narrative des participants avec SW avec

celles des participants avec SD et celles des participants DT-V, avec des tests paramétriques.

Les profils de réponse des participants en production sont identiques à ceux obtenus globalement pour la narration (cf. Figure 7, p. 128) ( $F(2, 45) = 11.83, p < .001, \eta^2_p = .34$ ). En compréhension, les participants avec SW obtiennent des scores supérieurs à ceux des participants avec SD ( $M\text{-SW} = 51.17$  ;  $M\text{-SD} = 30.23$  ;  $p < .01$ ), et équivalents à ceux des participants DT-V ( $M\text{-DTV} = 57.11$ ).

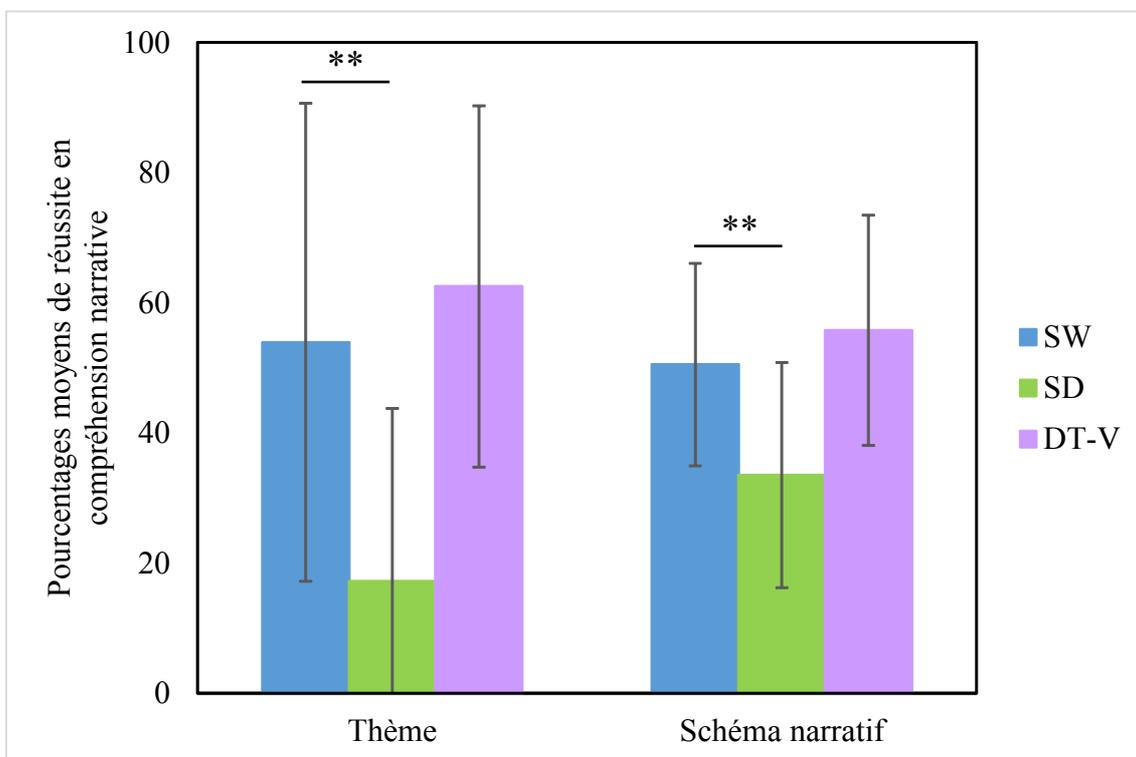


Figure 7. Pourcentages moyens de réussite en compréhension du schéma narratif et du thème des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Note. \*\*  $p < .001$ .

### 3.2.2. Analyse des performances en production narrative

Nous avons ensuite comparé les performances en production narrative des participants avec SW avec celles des participants avec SD et des participants DT-V, avec des tests paramétriques.

Nous retrouvons le même profil de réussite qu'en compréhension ( $F(2, 45) = 17.56$ ,  $p < .001$ ,  $\eta^2_p = .44$ ), c'est-à-dire que les scores du groupe SW sont supérieurs à ceux du groupe SD ( $M-SW = 44.14$  ;  $M-SD = 24.53$  ;  $p < .01$ ), et équivalents à ceux du groupe DT-V ( $M-DTV = 54.45$ ), eux-mêmes supérieurs à ceux du groupe SD ( $p < .001$ ).

L'analyse statistique met également en évidence un effet significatif d'interaction entre le groupe et le type d'aspects narratifs ( $F(2, 45) = 7.65$ ,  $p < .001$ ,  $\eta^2_p = .25$ ). L'étude des scores par type de propositions laisse apparaître deux patterns différents de résultats (cf. Figure 8, p. 130).

Pour la production du schéma narratif, les scores des participants avec SW sont significativement supérieurs à ceux des participants avec SD ( $M-SW = 40.72$  ;  $M-SD = 23.04$  ;  $p < .001$ ), et significativement inférieurs à ceux des participants DT-V ( $M-DTV = 50.68$  ;  $p < .05$ ). Les scores des participants avec SD sont significativement inférieurs à ceux des participants DT-V ( $p < .001$ ).

Pour la production du thème, les scores des participants avec SW ne diffèrent pas significativement de ceux des participants avec SD ( $M-SW = 57.81$  ;  $M-SD = 30.47$ ), ni de ceux des participants DT-V ( $M-DTV = 69.53$ ). Toutefois, les scores des participants avec SD sont significativement inférieurs à ceux des participants DT-V ( $p < .05$ ).

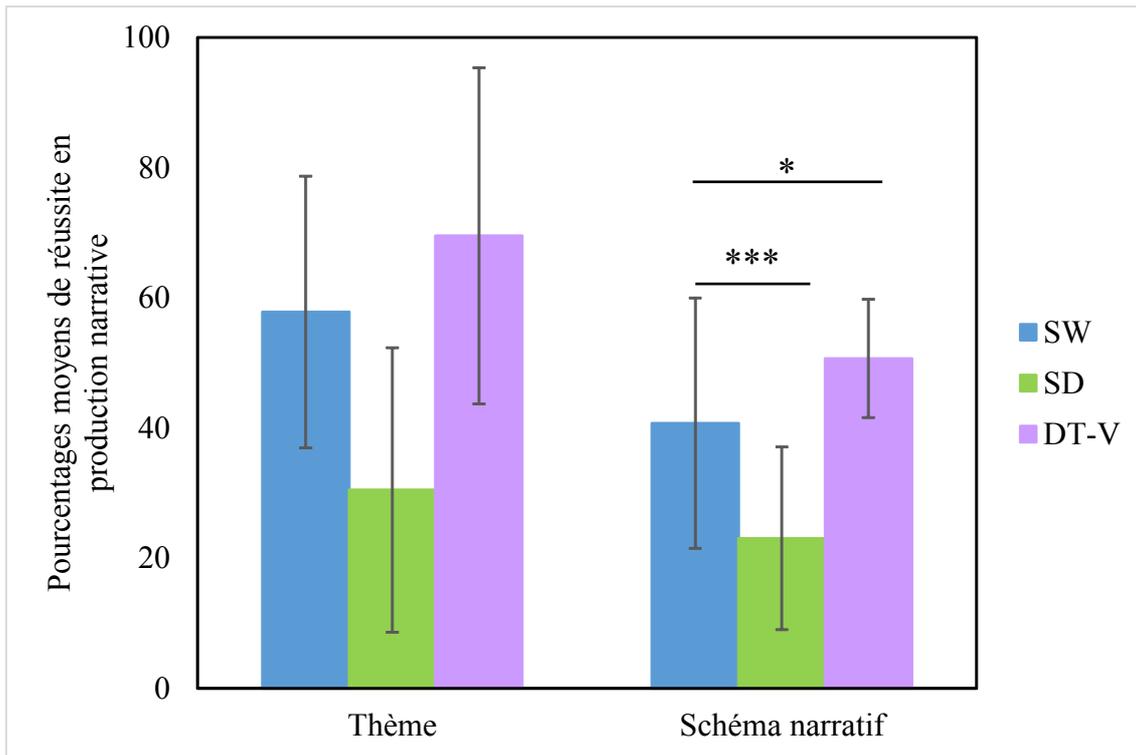


Figure 8. Pourcentages moyens de réussite en production du schéma narratif et du thème des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Note. \*  $p < .05$ , \*\*\*  $p < .001$ .

### 3.3. Analyse globale en production (narration vs description)

La comparaison des performances obtenues en narration et en description par les trois groupes de participants ne laisse apparaître aucune différence significative entre les conditions de production ( $F(1, 45) = .57, p = .45, ns, \eta^2_p = .01$ ).

En revanche, l'analyse des résultats révèle un effet significatif du groupe ( $F(2, 45) = 18.32, p < .001, \eta^2_p = .45$ ). Les participants avec SW obtiennent des scores supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 42.30 ; M-SD = 26.25 ;  $p < .01$ ), et équivalents à ceux des participants DT-V (M-DTV = 52.30).

### 3.4. Analyse des temps en production (narration vs description)

Pour étudier l'utilisation des temps dans les productions des participants, nous avons mené deux ANOVAs séparées : une pour l'analyse du présent et une pour l'analyse du passé de façon à comparer les profils de production en fonction du temps utilisé.

#### 3.4.1. Analyse du présent en production (narration vs description)

La production de proposition au présent diffère selon le groupe (cf. Figure 9, p. 132) ( $F(2, 45) = 3.73, p < .05, \eta^2_p = .14$ ). Les participants avec SW produisent plus de propositions au présent que les participants avec SD (M-SW = 82.23 ; M-SD = 69.09 ;  $p < .05$ ), et autant que les participants DT-V (M-DTV = 81.79).

Tous groupes confondus, le taux de propositions au présent est moins important en narration qu'en description ( $F(1, 45) = 10.55, p < .01, \eta^2_p = .19$ ).

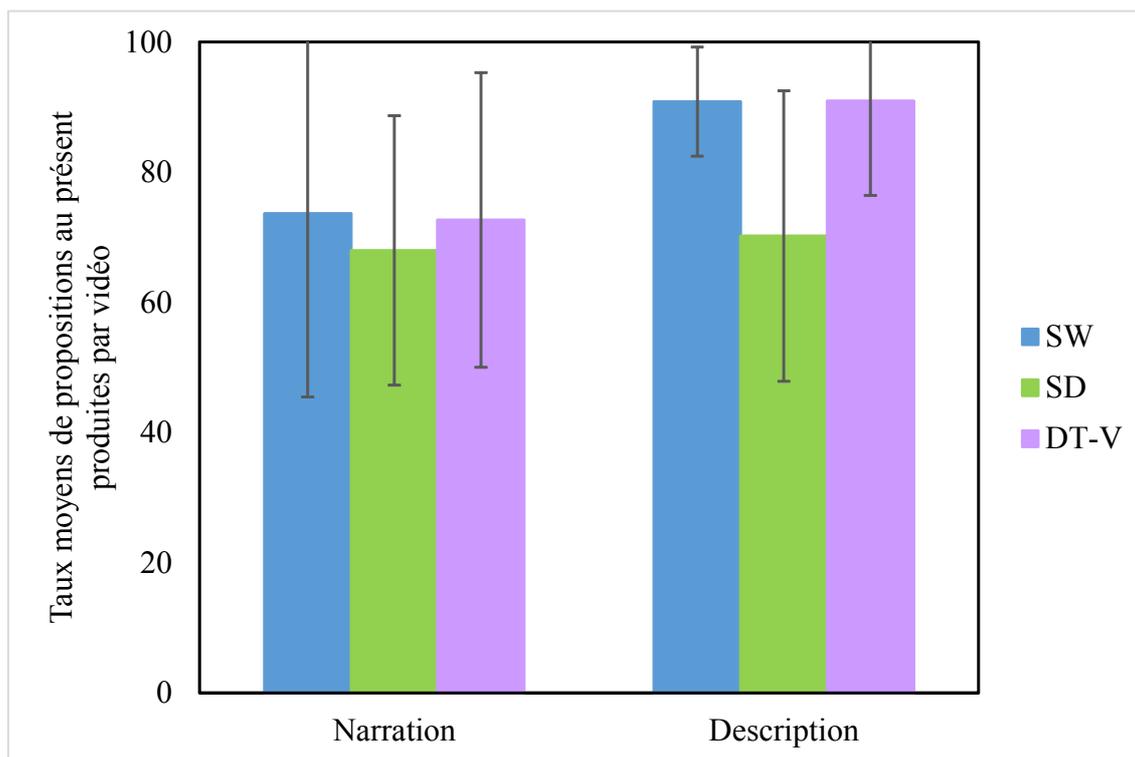


Figure 9. Pourcentages moyens de propositions au présent produites par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V.

### 3.4.2. Analyse du passé en production (narration vs description)

Comme représenté sur la figure 10 (p. 133), il apparaît que le taux de propositions au passé est plus important en narration qu'en description ( $F(1, 45) = 18.76, p < .01, \eta^2_p = .29$ ). En revanche, il n'y a pas de différences entre les performances des 3 groupes (M-SW = 13.42 ; M-SD = 18.80 ; M-DTD = 18.05 ;  $F(2, 45) = .67, p = .52, \eta^2_p = .03$ ).

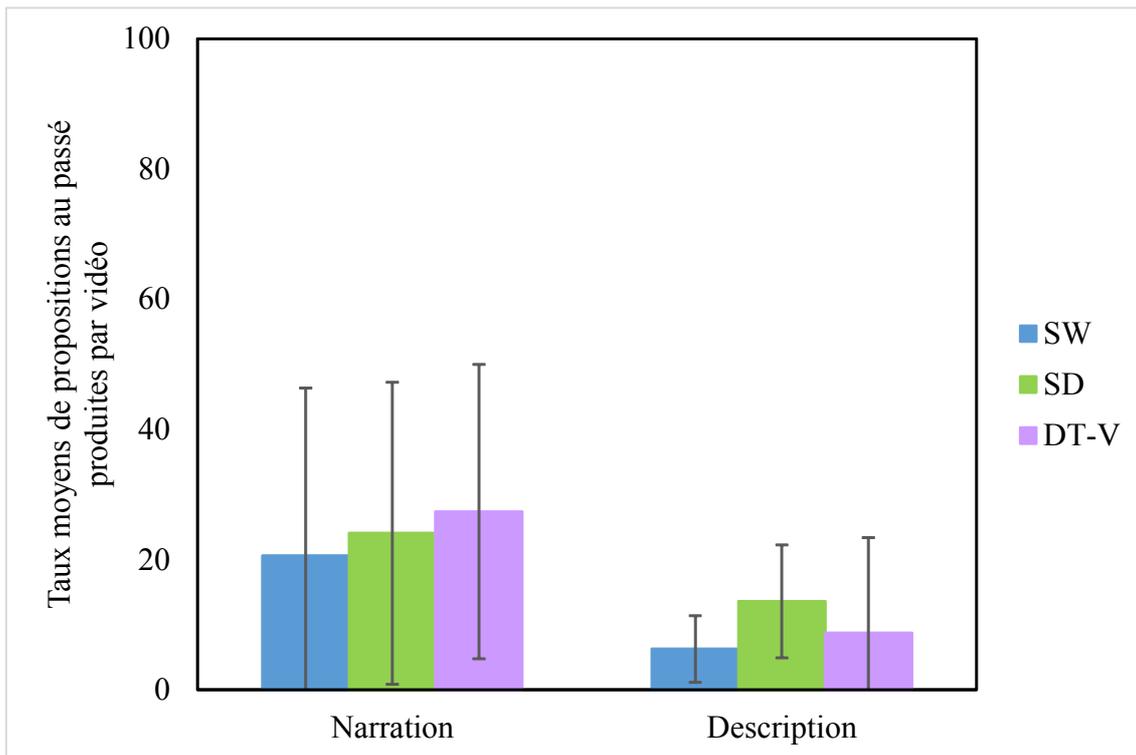


Figure 10. Pourcentages moyens de propositions au passé produites par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V.

### 3.5. Analyse globale des indices pragmatiques (narration vs description)

La production d'indices pragmatiques est différente selon le groupe ( $F(2, 45) = 7.45$ ,  $p < .01$ ,  $\eta^2_p = .45$ ). Les participants avec SW produisent plus d'indices pragmatiques que les participants avec SD ( $M\text{-SW} = 40.17$  ;  $M\text{-SD} = 26.37$  ;  $p < .01$ ), et que les participants DT-V ( $M\text{-DTV} = 26.96$  ;  $p < .01$ ). Par contre, il n'y a pas de différence significative entre les taux d'indices pragmatiques des participants avec SD et celui des participants DT-V.

Les taux d'indices pragmatiques ne diffèrent pas entre les deux conditions de production ( $F(1, 45) = .57$ ,  $p = .45$ ,  $ns$ ,  $\eta^2_p = .01$ ).

3.5.1. Analyse des engagements sociaux (narration vs description)

En ce qui concerne les engagements sociaux (cf. Figure 11, p. 134), l'analyse des résultats révèle un effet significatif du groupe identique à celui obtenu globalement ( $F(2, 45) = 6.37, p < .01, \eta^2_p = .22$ ), avec des taux d'engagements sociaux plus élevés pour le groupe SW que pour le groupe SD ( $M-SW = 51.17 ; M-SD = 30.23 ; p < .05$ ), et que pour le groupe DT-V ( $M-DTV = 57.11 ; p < .01$ ), sans différence entre ceux des participants avec SD et des participants DT-V, et sans différence entre les deux conditions de production ( $F(1, 45) = .02, p = .90, ns, \eta^2_p = .0003$ ).

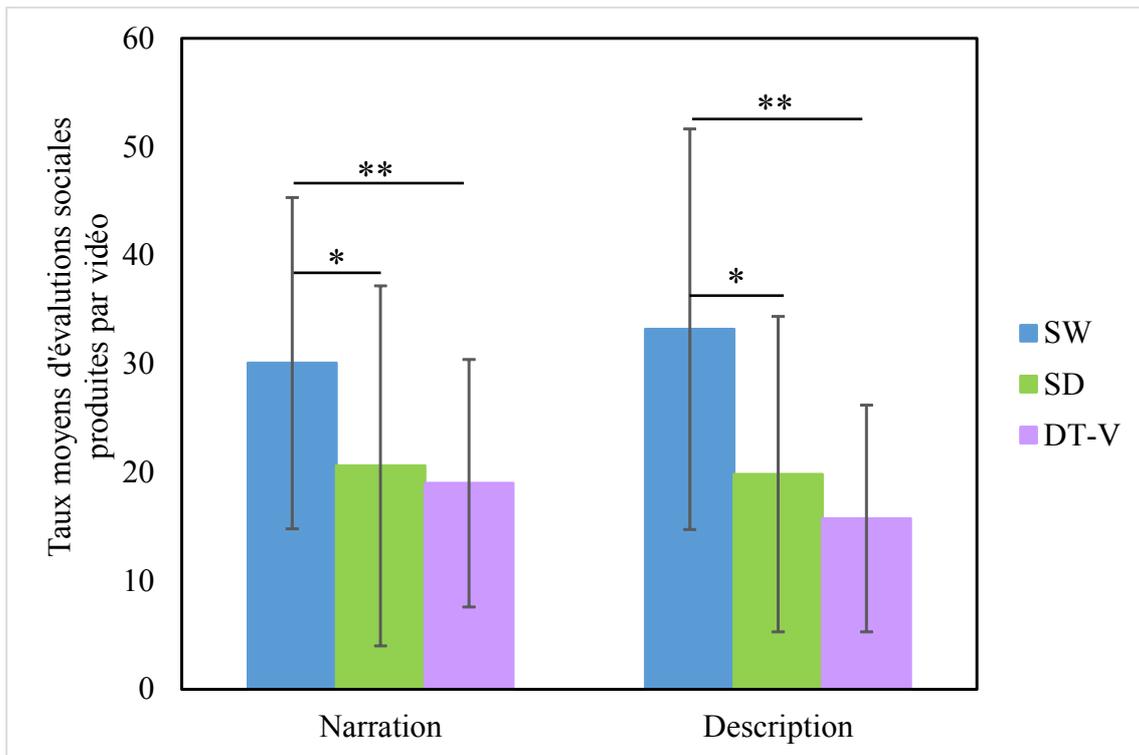


Figure 11. Pourcentages moyens d'engagements sociaux produits par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V.

Note. \*  $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ .

### 3.5.2. Analyse des inférences cognitives (narration vs description)

S'agissant des inférences cognitives (cf. Figure 12, p. 135), l'analyse des résultats ne révèle pas d'effet significatif du groupe ( $F(2, 45) = 2.28, p = .11, ns, \eta^2_p = .09$ ), ni d'effet significatif de la condition ( $F(1, 45) = .17, p = .68, ns, \eta^2_p = .004$ ).

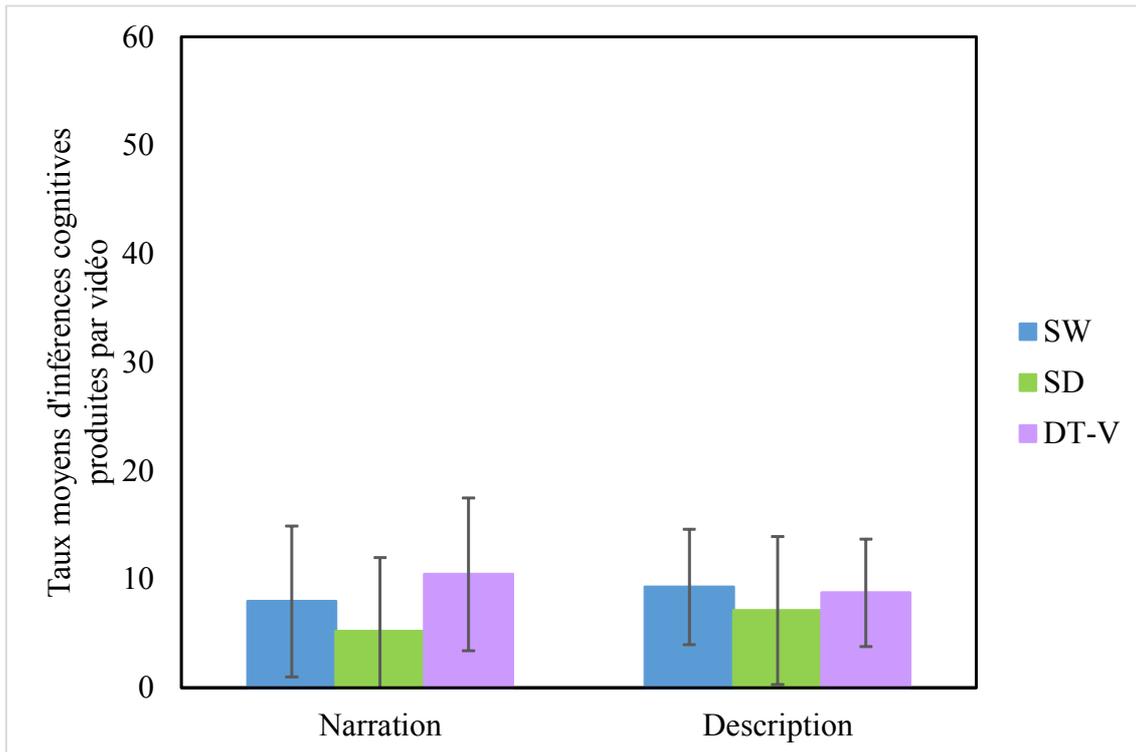


Figure 12. Pourcentages moyens d'inférences cognitives produits par vidéo par les participants avec SW, les participants avec SD et les participants DT-V.

## 4. Discussion

L'objectif était d'évaluer les capacités pragmatiques au travers d'une épreuve de narration de participants avec SW, comparées à celles des participants avec SD et à celles des participants typiques de même niveau verbal, capacité estimées à la fois sur le versant production et sur le versant compréhension, à travers une tâche de narration.

En ce qui concerne la narration, l'analyse globale de nos résultats révèle deux éléments intéressants. Premièrement, le groupe SW, comme le groupe DT-V, obtient de meilleures performances globales que le groupe SD. Deuxièmement, les scores obtenus en compréhension sont supérieurs à ceux obtenus en production, mais uniquement pour les participants avec SW. Nous avons supposé que les participants avec SW présenteraient de meilleures performances sur le versant production, en raison du discours de type « cocktail party », caractérisé par une fluidité verbale, mais non informative (Lacroix et al., 2004). En revanche, contrairement à ce que nous avons pensé, les participants avec SD obtiennent des scores en production et en compréhension similaire, comme les enfants DT-V. Bien que le pattern de résultats pour le groupe SW ne concorde pas avec l'atypie langagière, dite « cocktail party », les analyses des scores révèlent une différence entre le groupe expérimental et les groupes contrôles. Cette différence peut être imputée à des difficultés de compréhension démontrées dans le SW (John et al., 2009; Lacroix et al., 2004, 2007).

En compréhension comme en production, nous retrouvons le même pattern de résultat que pour les performances globales, c'est-à-dire une supériorité du groupe SW par rapport au groupe SD et une absence de différence entre le groupe SW et le groupe DT-V. En compréhension, tous groupes confondus, les performances pour le schéma narratif sont supérieures à celles pour le thème. En revanche, bien que le même pattern de résultat semble être le même en production, des différences apparaissent selon le type d'aspects narratifs. Pour le schéma narratif et pour le thème, les performances des participants SW se situent entre celles des participants DT-V et celles des participants DT. Ces résultats sont en accord avec ceux obtenus dans la littérature en langue française (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007).

Lorsque nous avons comparé les conditions de narration et les conditions de descriptions, les scores globaux du groupe SW sont supérieurs à ceux du groupe SD et équivalents à ceux du groupe DT-V. Même si aucune étude à notre connaissance n'a comparé ces deux conditions de production, nos résultats sont cohérents avec les recherches portant sur les capacités langagières et narratives montrant une supériorité des performances des participants avec SW par rapport à celles des participants avec SD et une absence de différence avec celles des participants DT (Bernicot et al., 2003; Brock, 2007). Nos résultats mettent en avant que tous nos groupes racontent une histoire de la même façon qu'ils la décrivent. Cette absence de différence significative, qui n'est donc pas représentative du groupe SW, démontre que tous les participants traitent de manière indifférenciée les narrations et les descriptions. Cette absence de différence interroge aussi sur la pertinence de ce genre d'évaluation pour évaluer les compétences narratives, et par extension, les compétences pragmatiques. Ce type de résultats remet en cause toutes les études précédentes chez les participants avec SW, mais aussi chez les participants DT.

Nous nous sommes intéressées aux temps utilisés dans les productions. Nous avons posé l'hypothèse que, tous groupes confondus, la proportion de propositions au présent est moins importante en narration qu'en description, alors qu'à l'inverse, la proportion de propositions au passé est plus importante en narration qu'en description. Nos résultats confirment notre hypothèse et soutiennent ce que (Berman & Slobin, 1995) ont suggéré et ce que (Lacroix, 2005) a mis en évidence. L'utilisation des temps du passé pour la narration semble être une règle d'usage du langage acquise par nos trois groupes de participants.

Notre intérêt s'est également porté sur les indices pragmatiques produits lors des narrations en comparaison à ceux produits lors des descriptions. Les analyses mettent en évidence que les participants avec SW incluent dans leurs productions narratives plus d'indices pragmatiques que les participants avec SD et que les participants DT-V. Ces résultats sont en accord avec ceux évoqués dans les études de l'équipe de Bernicot (Lacroix et al., 2004, 2007; Reilly & Bernicot, 2003).

Toutefois, la proportion d'indices pragmatiques produits est la même en condition narration et en condition description pour tous les groupes, alors que nous supposions qu'elle serait supérieure en condition narration pour les participants avec SW et les enfants DT-V. On peut alors se questionner quant à l'utilisation de la narration pour évaluer les aspects pragmatiques. Cette absence de différence peut être due à la procédure utilisée dans notre recherche. En effet, quelle que soit la condition, il s'agit d'une situation de communication où l'énonciation est adressée à un auditeur. Que le participant décrive ce qu'il voit ou raconte l'histoire qu'il a vue, il doit susciter l'intérêt de son auditeur et maintenir son attention. Néanmoins, la supériorité de production d'indices pragmatiques par le groupe SW ne se retrouve que lorsque ce sont des indices d'engagements sociaux. En effet, il n'y a pas de différence entre nos trois groupes concernant l'utilisation des inférences cognitives (interprétations faites par le participant sur les motivations, les intentions, les états mentaux du ou des personnages...). Ces données ne vont pas dans le sens de celles de l'étude de Losh Bellugi, Reilly, et Anderson (2001), qui montrent que les enfants DT utilisent préférentiellement des inférences cognitives. En revanche, nos participants avec SW incluent plus d'indices d'engagement social que les participants de deux autres groupes. En d'autres termes, nos participants avec SW agrémentent plus leurs productions par des attributions d'états ou de comportements émotionnels du ou des personnages, des effets sonores, des

discours directs, ou des commentaires adressés à l'auditeur, que les participants des deux groupes contrôles. Ces résultats, qui rejoignent ceux de Reilly et al. (2005) seraient le reflet de l'hypersociabilité caractéristique du SW (Bernicot et al., 2003; Lacroix et al., 2007). D'après Jones et al. (2000), les personnes avec SW exploiteraient leurs capacités linguistiques à des fins de communication. Dans ce sens, les évaluations sociales permettraient d'engager et de maintenir l'attention de l'auditeur.

Notre étude a ses limites. La procédure utilisée, comparant les situations d'énonciation en description et en narration, n'a pas permis de mettre en évidence une différence au niveau de la production d'indices pragmatiques. La distinction entre les deux conditions signalées par des consignes spécifiques n'a pas été perçue par nos participants, quel que soit leur groupe. Un autre élément à prendre en compte est la différence possible d'exposition au média vidéo et aux thématiques des histoires à raconter. Le type de support et le genre de scénario habituellement rencontrés par les enfants et par les adultes, même avec DI, sont probablement distincts, du fait de contextes de vie différents. De plus, si le graphisme des vidéos peut correspondre aux attentes des enfants les plus jeunes, il se peut qu'il soit moins au goût des participants plus âgés et cela s'en ressentirait sur leur intérêt pour les histoires visionnées. De futures recherches pourraient évaluer les aspects pragmatiques d'autres contextes sociaux, c'est-à-dire des situations de tâche collaborative ou de communication référentielle.

Il existe très peu d'études sur les interventions au niveau pragmatique (Norbury, 2014). D'après Norbury (2014)., ces interventions doivent être multiformes, incluant à la fois des objectifs pour apprendre à « former des phrases » et des objectifs pour apprendre à « partager avec autrui ». Ces accompagnements doivent s'appuyer sur les forces et être

centrés sur les besoins relevés par les évaluations langagières. Par exemple, Adams et al. (2012) proposent un programme d'intervention en communication sociale qui concerne la compréhension sociale et l'interaction sociale, les situations de conversation et de narration, la compréhension des inférences et des intentions, ainsi que celles des émotions.

## 5. Conclusion

Les participants avec SW présentent des capacités narratives de même niveau que celles des enfants DT-V, l'atypie langagière caractéristique du SW, dite « cocktail party speech », n'est pas retrouvée lorsqu'il s'agit de compétences narratives. Par ailleurs, les participants avec SW semblent employer les temps du passé de la même façon que les participants de deux autres groupes, ce qui laisse penser à une application typique de cette règle d'usage du langage pour la narration. En revanche, l'utilisation excessive d'évaluations sociales dans le récit narratif des personnes avec SW leur permettrait d'attirer et de maintenir l'attention de leur interlocuteur, en lien avec leur comportement hypersociable. En revanche, la plus faible utilisation d'inférences cognitives, c'est-à-dire d'attributions d'états mentaux ou de comportements émotionnels aux personnages de l'histoire, pourrait être en lien avec leurs capacités en ToM.

## CHAPITRE 4 : CAPACITÉS EN THÉORIE DE L'ESPRIT<sup>2</sup>

---

Notre expérience vise à estimer le niveau de compréhension en ToM des participants avec SW, comparé à celui des participants au développement atypique (groupe SD) et à celui des participants DT de même niveau verbal (groupe DT-V).

La plupart des études portant sur les capacités en ToM utilisent le paradigme de fausse croyance avec contenu inattendu ou avec transfert inattendu (Wellman, 2014). Ces tâches classiques de fausses croyances n'attestent que de la présence ou de l'absence d'une ToM. Nous avons préféré utiliser un test standardisé permettant d'estimer le niveau de développement de la ToM, des pré-requis jusqu'aux croyances de 2<sup>nd</sup> ordre.

### 1. Présentation et hypothèses

À notre connaissance, il n'existe aucune étude comparant les capacités en ToM de participants avec SW à celles de participants avec SD. Seuls Porter et al. (2008) ont analysé les performances d'un groupe avec SW à une épreuve de ToM non verbale, en les comparant avec celles obtenues précédemment d'un groupe avec SD. Deux profils de compétences ont été établis à partir de ces analyses. Le sous-groupe SW qui présente un profil socio-cognitif typique du SW comprend moins bien les fausses croyances et connaît moins bien les scripts

---

<sup>2</sup> Une partie de ce chapitre a fait l'objet d'un article :

Touchet, C., Pochon, R., Vandromme, L., & Ibernou, L. (2016). Langage et théorie de l'esprit : quels rôles dans les apprentissages scolaires ? Etude comparative auprès d'individus présentant une trisomie 21 ou un syndrome de Williams. *Carrefours de l'Education*, 42, 171-186.

sociaux que le groupe SD. En revanche, le sous-groupe qui présente un profil socio-cognitif inverse du SW obtient des résultats équivalents à ceux du groupe SD dans les deux épreuves. Plusieurs études démontrent un lien entre les capacités en ToM et les capacités langagières (Brooks & Meltzoff, 2015; de Villiers, 2007; Milligan et al., 2007; Slade & Ruffman, 2005) et un avantage de l'utilisation des capacités langagières dans une épreuve de ToM pour les participants avec SW (Santos & Deruelle, 2009). Le niveau langagier des personnes avec SD est particulièrement faible (Grieco et al., 2015), en comparaison à celui des personnes avec SW (Bellugi et al., 1990; Levy & Eilam, 2013; Singer-Harris et al., 1997; Vicari et al., 2002). D'autre part, la revue de littérature sur les capacités en ToM amène à penser que les capacités en ToM des personnes avec SW sont en lien avec leur déficit cognitif (Sullivan & Tager-Flusberg, 1999; Tager-Flusberg, 2000; Tager-Flusberg et al., 2013; Van Herwegen et al., 2013). L'épreuve de ToM que nous utilisons requérant des capacités langagières, nous supposons que les performances globales des participants avec SW seront similaires à celles des participants avec SD et inférieures à celles des participants DT-V.

D'après la chronologie que l'on peut établir sur le développement des capacités en ToM dans le DT (Perner & Wimmer, 1985; Wellman, 2014), les pré-requis de la ToM sont acquis dans la petite enfance, puis ce sont les croyances de 1<sup>er</sup> ordre qui sont maîtrisées, et enfin, l'enfant développe une compréhension des croyances de 2<sup>nd</sup> ordre aux alentours de 7-8 ans. Nous supposons que les scores du bloc « pré-requis » sont supérieurs à ceux du bloc « compréhension de croyances de 1<sup>er</sup> ordre », eux-mêmes supérieurs à ceux du bloc « compréhension de croyances de 2<sup>nd</sup> ordre ».

En ce qui concerne les pré-requis de la ToM, nous posons l'hypothèse que les participants avec SW auront des performances équivalentes à celles des deux autres groupes

contrôles. Pour la compréhension des croyances de 1<sup>er</sup> ordre et des fausses croyances, et pour la compréhension des croyances de 2<sup>nd</sup> ordre, nous posons l'hypothèse que les participants avec SW auront des performances similaires à celles des participants avec SD, et inférieures à celles des participants DT-V.

## 2. Méthode

### 2.1. Participants

Les mêmes groupes SW, SD et DT-V ont participé à cette expérience. Leurs caractéristiques sont présentées en détail dans tableau 1 situé dans le chapitre 1 de cette partie (cf. p. 95).

Il n'y a pas de différence significative entre l'âge verbal moyen des 3 groupes ( $F(2, 45) = 2.05, p = .14, ns, \eta^2_p = .08$ ).

Les 16 enfants du groupe DT-V font partie d'un échantillon plus important composé de 86 enfants âgés de 6 ans 1 mois à 13 ans 2 mois. Ainsi, nous avons pu recueillir des données développementales typiques et nous assurer de l'augmentation des performances avec l'avancement en âge chronologique. De plus, ces données nous ont permis de tracer une trajectoire développementale sur une période plus large, couvrant le développement des capacités étudiées.

## 2.2. Matériel

Le Theory-of-Mind-Test-Revised (ToM-Test-R ; Steerneman & Meesters, 2009) est une épreuve de ToM, initialement prévue pour des enfants âgés de 4 à 12 ans. L'épreuve est composée de 14 items regroupés en 3 blocs évaluant les différents niveaux de développement de la ToM. Le premier bloc (TOM1), composé de 12 items, concerne les prérequis nécessaires à la mise en place de la ToM : le faire-semblant (3 items), la distinction entre le physique/réel et le mental/imaginaire (4 items), et la reconnaissance des émotions (5 items). Le deuxième bloc (TOM2), constitué de 12 items, porte sur les croyances de 1er ordre (8 items) et sur les fausses croyances (4 items), utilisant les paradigmes de contenu et de lieu inattendus. Le dernier bloc (TOM3), comprenant 12 items, a pour objet les croyances de 2nd ordre.

## 2.3. Procédure

La passation du ToM-Test-R dure une vingtaine de minutes.

Les 3 premières consignes du ToM-Test-R visent à faire émerger chez le participant la production d'un comportement précis de faire-semblant. Les 33 items suivants incluent des images présentées au participant et correspondent à des histoires, plus ou moins longues, racontées par l'expérimentateur. Pour accompagner ces récits, l'expérimentateur doit montrer du doigt les parties pertinentes des images qui illustrent les items. Des questions sont ensuite posées à l'enfant à propos de l'histoire qui lui a été racontée afin de vérifier sa compréhension et d'évaluer le développement de sa ToM. Un exemple d'items de chaque bloc est présenté en annexe 13 (p. 267).

#### 2.4.Codage des données

Quelque soit le bloc, chaque item correct est coté 1 point. Ainsi, le score total maximal pour les blocs TOM1, TOM2, et TOM3, est de 12 points. Le score total maximal (TOMT) est 36 points.

### 3. Résultats

#### 3.1.Analyses statistiques

Pour analyser les performances des participants avec SW, nous avons utilisé deux types d'analyses.

Premièrement, nous avons comparé les performances des participants avec SW, avec celles des participants avec SD et celles des participants DT-V, grâce à l'approche d'appariement entre les trois groupes sur la base de l'âge verbal. Dans ce cas, des ANOVA mixtes, avec des analyses de contrastes planifiées, ont été menées.

Secondement, nous avons utilisé l'approche méthodologique basée sur les trajectoires développementales (Thomas et al., 2009), d'abord sur les scores globaux en ToM, puis sur les différents niveaux de la ToM, de façon à caractériser la trajectoire du groupe SW en référence à celles des groupes contrôles. L'idée est d'établir une fonction représentant le lien entre la performance obtenue au ToM-Test-R par les participants des différents groupes et leur âge verbal et de tracer la trajectoire représentant cette fonction. Ainsi, on peut estimer dans quelle mesure l'âge verbal prédit la performance en ToM. Ensuite, en comparant les trajectoires ainsi tracées et les fonctions ainsi déterminées, grâce à des analyses de la covariance (ANCOVA), on peut évaluer s'il existe des différences entre la trajectoire du groupe expérimental et celles

des groupes contrôles.

Dans notre étude, l'analyse des trajectoires de développement en ToM a porté sur l'échantillon entier de participants DT (N = 86 ; âge = 6.1-13.2 ans). Cela nous permet d'avoir un empan d'âge plus étendu, qui tend à couvrir la période de développement de la ToM, de l'enfance (pour une revue, Wellman, 2014) jusqu'à l'adolescence (Vetter et al., 2013).

### 3.2. Résultats avec l'approche d'appariement

En premier lieu, nous avons comparé les performances globales (TOMT) des participants avec SW avec celles des participants avec SD et des participants DT-V, avec une ANOVA mixte avec le groupe (3) en facteur inter-sujets et le bloc (TOM1 vs TOM2 vs TOM3) en facteur intra-sujets.

Les scores TOMT diffèrent significativement entre les 3 groupes ( $F(2, 45) = 15.93$ ,  $p < .001$ ,  $\eta^2_p = .41$ ). Le groupe SW obtient des performances globales supérieures à celles du groupe SD (M-SW = 18.69 ; M-SD = 12.38 ;  $p < .01$ ), et statistiquement indifférenciable de celles du groupe DT-V (M-DTV = 22.44).

Une différence apparaît également chez les 3 groupes entre les performances obtenues dans les différents blocs ( $F(2, 89.88)^3 = 122.64$ ,  $p < .001$ ,  $\eta^2_p = .73$ ). Les performances en TOM1 sont supérieures à celles en TOM2 (M-TOM1 = 8.92 ; M-TOM2 = 5.02 ;  $p < .001$ ) et

---

<sup>3</sup> le degré de liberté est 89.88 au lieu de 90 car la sphéricité n'étant pas respectée, il faut appliquer un facteur de correction de Greenhouse-Geisser.

en TOM3 ( $M\text{-TOM3} = 3.90$  ;  $p < .001$ ). Les scores en TOM2 sont supérieurs à ceux en TOM3 ( $p < .01$ ). Il y a bien une complexification des items au fur et à mesure des blocs.

L'ANOVA a montré un effet significatif d'interaction entre le groupe et le bloc ( $F(3.99, 89.88) = 4.51, p < .01, \eta^2_p = .17$ ). S'agissant des pré-requis de la ToM (bloc TOM1), l'étude des scores par bloc ne laisse apparaître aucune différence significative entre les trois groupes ( $M\text{-SW} = 9.50$  ;  $M\text{-SD} = 7.88$  ;  $M\text{-DTV} = 9.38$ ). En revanche, pour le bloc TOM2, les trois groupes de participants se différencient au niveau de leurs scores : le groupe SW obtient de meilleures performances que le groupe SD ( $M\text{-SW} = 5.12$  ;  $M\text{-SD} = 2.56$  ;  $p < .01$ ), mais de plus faibles performances que le groupe DT-V ( $M\text{-DTV} = 7.38$  ;  $p < .05$ ). Pour le bloc TOM3, les résultats des participants avec SW sont supérieurs à ceux des participants avec SD ( $M\text{-SW} = 4.06$  ;  $M\text{-SD} = 1.94$  ;  $p < .05$ ), et similaires à ceux des participants DT-V ( $M\text{-DTV} = 5.69$ ).

La figure suivante (figure 13, p. 148) représente les scores bruts moyens obtenus par chaque groupe de participants.

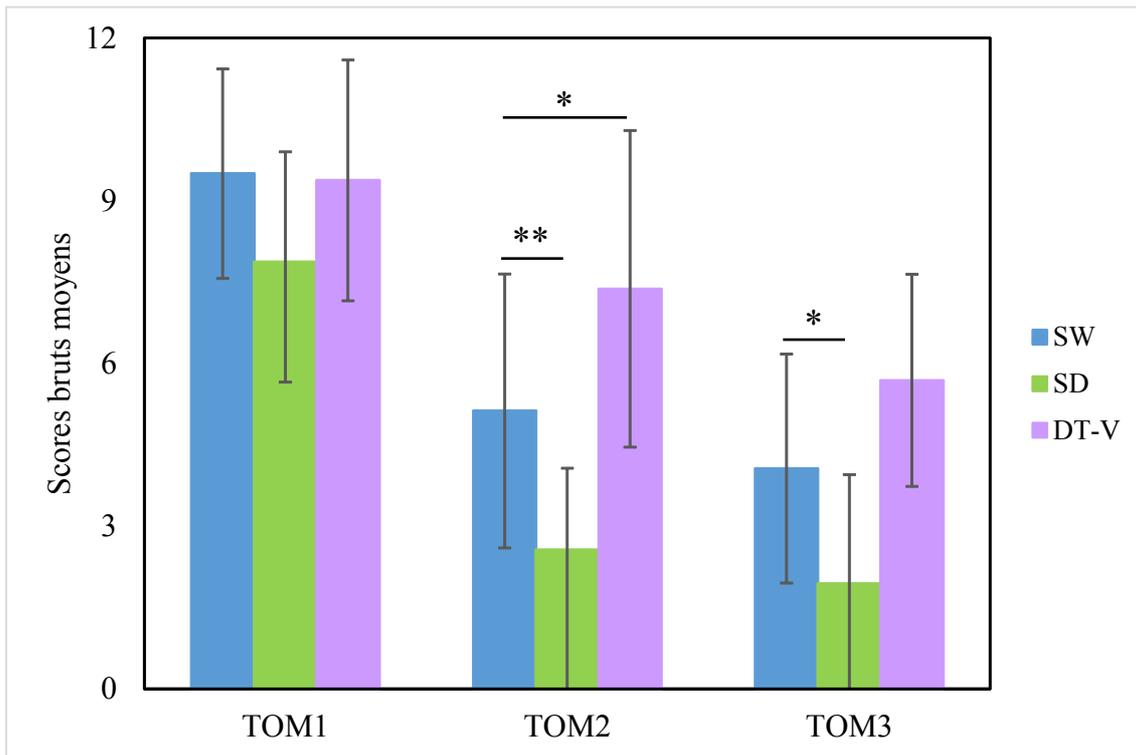


Figure 13. Scores bruts moyens par bloc au Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-V.

Note. \*  $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ .

### 3.3. Résultats avec l'approche des trajectoires développementales

#### 3.3.1. Comparaison entre les trajectoires représentant les scores globaux

Pour l'étude des trajectoires de développement en ToM, l'analyse a porté sur l'échantillon entier de participants DT ( $N = 86$  ; âge = 6.1-13.2 ans).

La figure 14 (p. 149) permet de comparer l'évolution de la performance globale des trois groupes à la tâche de ToM. Les pentes des trajectoires de chaque groupe semblent être différentes. Nous avons donc comparé les trajectoires entre elles avec une ANCOVA, avec le score global en variable dépendante, le groupe en variable catégorielle, et l'âge verbal en

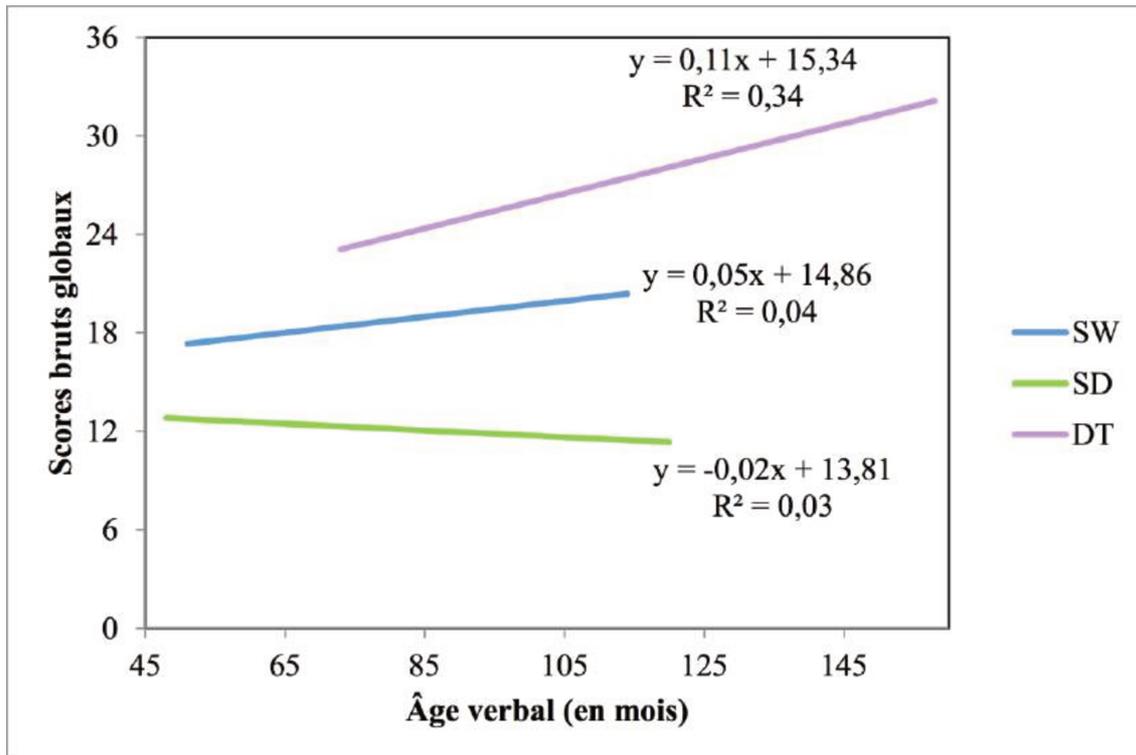


Figure 14. Trajectoires développementales des scores bruts globaux au Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT, en fonction de leur âge verbal.

S'agissant des participants avec SW et des participants DT, les pentes représentant les scores en TOMT augmentent régulièrement avec l'accroissement de l'âge verbal. En revanche, chez les participants avec SD, l'absence de pente semble indiquer une stagnation des performances dans cette épreuve.

L'ANCOVA révèle un effet significatif du groupe ( $F(2, 115) = 12.17, p < .001, \eta^2_p = .18$ ). Les ordonnées à l'origine et les pentes des trajectoires de chaque groupe diffèrent. Globalement, la relation entre la réussite à l'épreuve de ToM et l'âge verbal est significative ( $F(1, 115) = 14.49, p < .001, \eta^2_p = .11$ ). Cette relation diffère d'un groupe à l'autre ( $F(2, 115) = 10.86, p < .001, \eta^2_p = .16$ ). En effet, l'analyse de régression linéaire montre que les

scores en TOMT ne progressent pas significativement avec l'âge verbal pour le groupe SW ( $p > .05$ ), ni pour le groupe SD ( $p > .05$ ), contrairement au groupe DT ( $p < .001$ ).

### 3.3.2. Comparaison entre les trajectoires représentant les scores par bloc

Si l'on s'intéresse aux détails des scores selon le groupe, nous observons trois patterns de résultats différents. Les pentes caractérisant l'augmentation des performances en ToM en fonction de l'âge verbal sont similaires pour les groupes SW, SD et DT en ce qui concerne les pré-requis (TOM1). En revanche, pour la compréhension des inférences de 1<sup>er</sup> et de 2<sup>nd</sup> ordre (TOM2 et TOM3), les pentes des trajectoires de chaque bloc sont différentes pour tous les groupes.

Pour le groupe SW (figure 15, p. 151), les scores en fonction du niveau de ToM semblent augmenter progressivement pour les pré-requis (dont la réussite se situe dès le début à un niveau élevé) et pour la compréhension de 2<sup>nd</sup> ordre, mais pas pour la compréhension de 1<sup>er</sup> ordre. L'analyse de régression linéaire montre que ni les scores en TOM1, ni ceux en TOM2 et en TOM3 ne progressent pas significativement avec l'âge verbal ( $ps > .05$ ).

Il en est de même pour le groupe SD (figure 16, p. 151), aucun gradient n'est significativement différent de 0. L'âge verbal ne peut donc être considéré comme un prédicteur fiable des capacités en ToM pour ces deux groupes au développement atypiques.

En revanche, pour le groupe DT (figure 17, p. 152), les scores en fonction du niveau de ToM augmentent progressivement avec l'âge verbal (TOM1 :  $p < .01$ , TOM2 :  $p < .001$ , TOM3 :  $p < .001$ ).

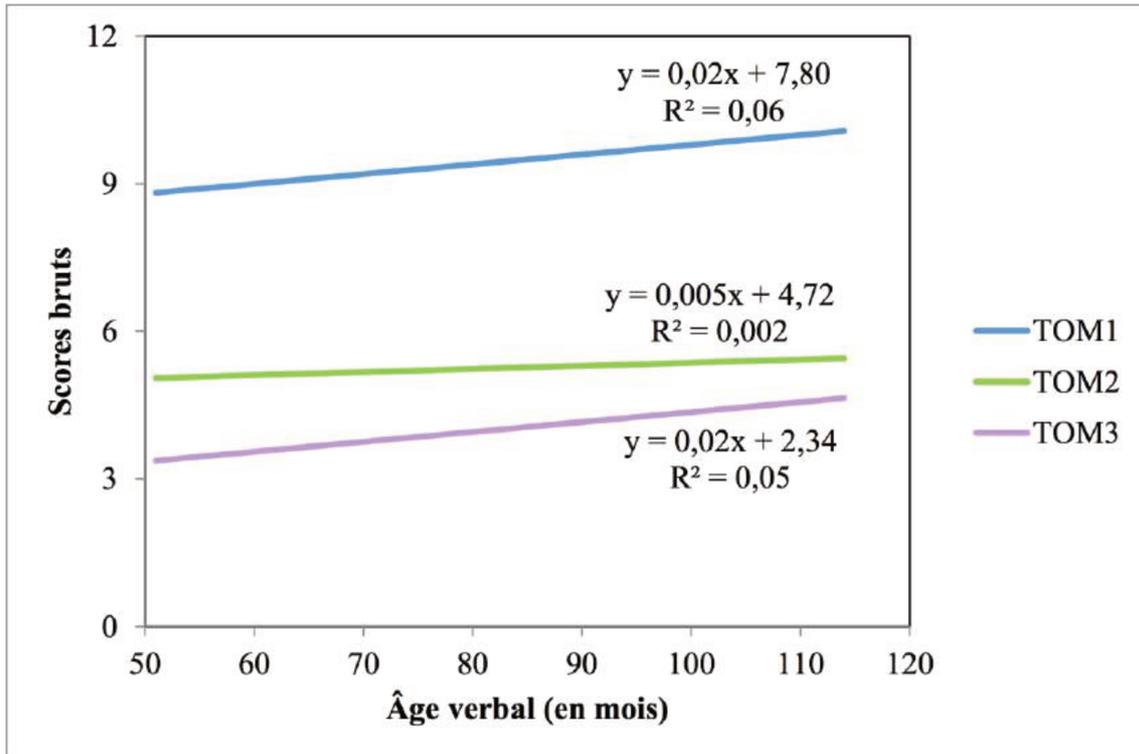


Figure 15. Trajectoires développementales des scores bruts à chaque bloc du Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SW, en fonction de leur âge verbal.

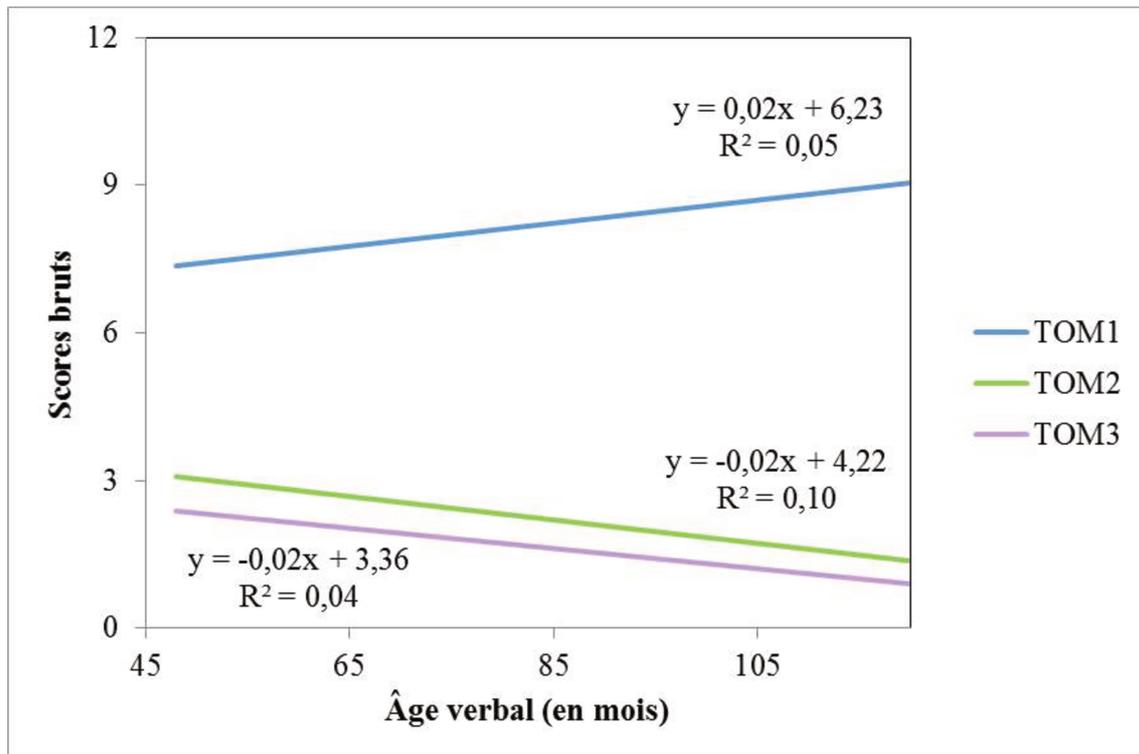


Figure 16. Trajectoires développementales des scores bruts à chaque bloc du Theory-of-Mind-Test-Revised des participants avec SD, en fonction de leur âge verbal.

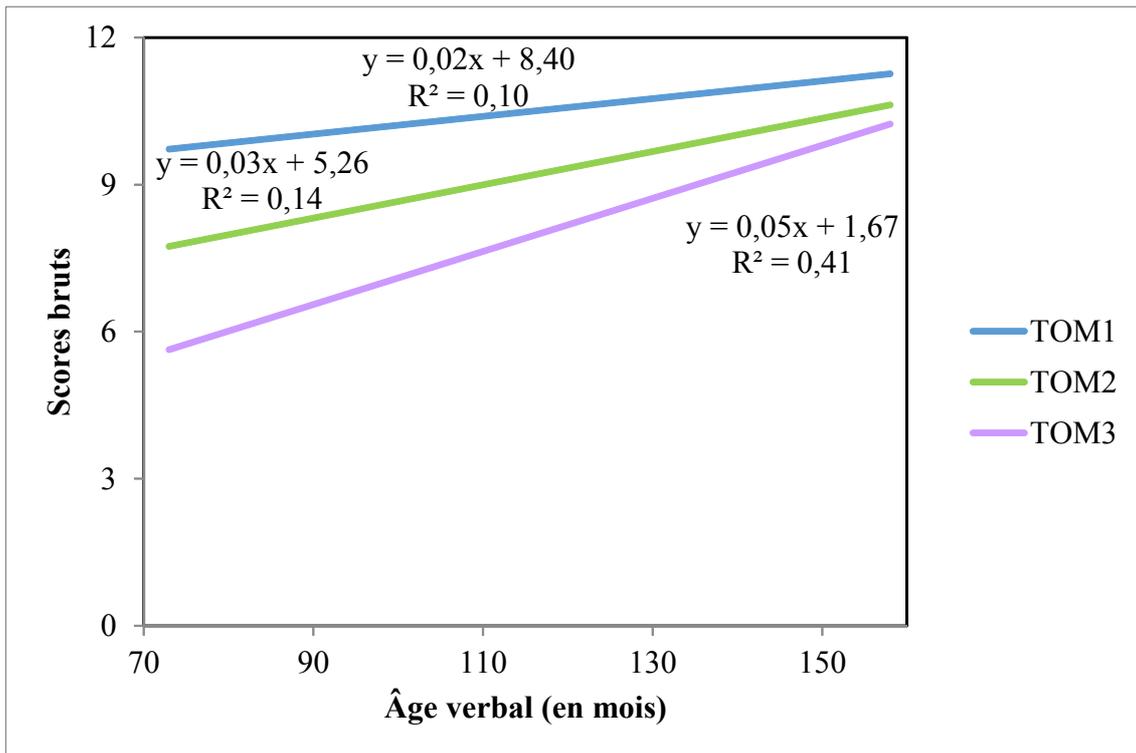


Figure 17. Trajectoires développementales des scores bruts à chaque bloc du Theory-of-Mind-Test-Revised des participants DT, en fonction de leur âge verbal.

#### 4. Discussion

L'objectif était d'évaluer les capacités en ToM de participants avec SW, comparées à celles de participants au développement atypique et de participants DT de même niveau verbal, grâce à l'analyse de groupes appariés et à l'analyse de trajectoires développementales.

Les performances globales du groupe SW sont supérieures à celles du groupe SD, mais ne diffèrent pas de celles du groupe DT-V. Ces résultats globaux vont à l'encontre de l'affirmation initiale de Karmiloff-Smith et al. (1995), qui postulait que les personnes avec SW ont des capacités en ToM préservées. En revanche, ils sont conformes avec les

conclusions de la synthèse de Brock et al. (2008). En effet, les scores des participants avec SW, non différenciables de ceux des participants DT-V, attestent que leur niveau moyen en ToM n'est pas plus avancé que leur développement cognitif général. D'après de Villiers (2007), la compréhension en ToM est étroitement liée à la compréhension des propositions subordonnées. Si un certain nombre d'études ont révélé des difficultés pour la compréhension de telles structures grammaticales dans le SW (Grant et al., 2002; Zukowski, 2003), ces difficultés sont également présentes dans le SD (Grieco et al., 2015; Næss et al., 2011) et ont été démontrées dans la partie précédente de ce travail de recherche. Par conséquent, les performances en ToM des participants avec SW, supérieures à celles des participants avec SD, semblent être liées à leurs capacités syntaxiques plutôt qu'à leur niveau lexical.

En ce qui concerne l'étude des scores bloc par bloc, nos analyses mettent en avant une absence de différence entre les scores des trois groupes pour les pré-requis de la ToM. Nos résultats vont dans le sens de ceux de Porter et al. (2008), qui ne trouvent pas de différence entre les scores du groupe SW (N = 30 ; âge moyen = 17,02 ans) et ceux du groupe DT-AM (N = 30 ; âge moyen = 5,62 ans) pour la compréhension d'un jeu imaginaire. En revanche, s'agissant de la compréhension des inférences de 1er ordre et des fausses croyances, les résultats des participants avec SW sont supérieurs à ceux des participants avec SD, et inférieurs à ceux des participants DT-V. Cette supériorité des performances des participants DT-V par rapport aux participants avec SW confirme les résultats de l'étude de Porter et al. (2008), portant sur la compréhension d'histoires avec fausse croyance, et ceux de l'étude de Van Herwegen et al. (2013), utilisant des variantes de l'épreuve classique de Sally et Ann (Baron-Cohen et al., 1985). Néanmoins, nos résultats sont en contradiction avec les analyses supplémentaires réalisées par Porter et al. (2008) auprès de participants avec SW (N = 9 ;

âge = 6.0-43.8 ans), qui relèvent des performances similaires, voire inférieures, à celles des participants avec SD (N = 9 ; âge = 6.0-43.8 ans) à une tâche de compréhension de fausse croyance. Nos analyses ne rejoignent pas non plus celles de l'étude Tager-Flusberg et Sullivan (2000), qui montrent que les participants avec SW (N = 21 ; âge moyen = 7.2 ans) obtiennent des scores inférieurs à ceux des participants avec syndrome de Prader-Willi (N = 15 ; âge moyen = 6.11 ans) et à ceux des participants avec DI non spécifique (N = 15 ; âge moyen = 7.7 ans), à des épreuves de ToM de 1er ordre. Pour la compréhension des inférences de 2nd ordre, les scores du groupe SW sont supérieurs à ceux du groupe SD, mais de même niveau que ceux du groupe DT-V. Ces résultats diffèrent de ceux de Sullivan et Tager-Flusberg (1999) qui ne trouvent pas de différence entre les scores des participants avec SW, ceux des participants avec syndrome de Prader-Willi (N = 14 ; âge moyen = 12.1 ans) et ceux des participants avec DI non spécifique (N = 13 ; âge moyen = 11.5 ans).

À notre connaissance, aucune étude n'a porté sur l'analyse des trajectoires développementales des capacités en ToM de personnes avec SW. Néanmoins, l'étude de la trajectoire développementale de notre groupe DT confirme ce qui a été mis en lumière dans l'étude du DT (Blijd-Hoogewys & van Geert, 2017; Hoogenhout & Malcolm-Smith, 2014).

S'agissant de l'analyse des trajectoires de développement, les trajectoires pour les groupes SW et DT augmentent régulièrement avec l'accroissement de l'âge verbal, contrairement à la trajectoire pour le groupe SD qui est horizontale. Ainsi, l'analyse descriptive des trajectoires pour les performances globales semble confirmer les résultats révélés par l'analyse des groupes appariés. En revanche, l'analyse statistique met en évidence des résultats différents, puisque la relation entre la performance globale en ToM et l'âge verbal diffère d'un groupe à l'autre.

En ce qui concerne les scores par groupe, les trajectoires représentant les scores aux pré-requis de la ToM (TOM1) semblent similaires pour les groupes SW, SD et DT, tandis que les trajectoires représentant les scores en compréhension des inférences de 1<sup>er</sup> ordre (TOM2) et en compréhension des inférences de 2<sup>nd</sup> ordre (TOM3) sont différentes pour tous les groupes. L'analyse descriptive des trajectoires appuie les résultats mis en évidence par l'analyse des groupes appariés seulement pour les pré-requis de la ToM et pour la compréhension des inférences de 1<sup>er</sup> ordre. En revanche, l'analyse statistique des régressions linéaires montre un pattern de résultats différent. En effet, les scores en fonction du niveau de ToM, que ce soit en pré-requis de la ToM, en compréhension de 1<sup>er</sup> ordre ou en compréhension de 2<sup>nd</sup> ordre, ne progressent pas significativement avec l'âge verbal des participants du groupe SW et du groupe SD, à l'inverse du groupe DT.

Dans cette étude, que ce soit à un niveau global ou à un niveau plus spécifique des capacités en ToM, nos participants avec SW ont obtenu des résultats conformes (en comparaison avec les participants DT-V), voire supérieurs (en comparaison avec les participants avec SD), à ceux à l'étude de Porter et al. (2008), utilisant une épreuve non verbale de ToM. Plusieurs recherches concluent à un lien entre développement langagier et développement des capacités en ToM (Brooks & Meltzoff, 2015; de Villiers, 2007; de Villiers & de Villiers, 2001; Garfield, Peterson, & Perry, 2001; Lohmann & Tomasello, 2003; Milligan et al., 2007; Slade & Ruffman, 2005). Nous avons choisi un appariement sur la base du niveau verbal, estimé à partir d'épreuves de compréhension et de production lexicales de la batterie ISADYLE (Piérart et al., 2009), dans l'objectif d'éliminer l'avantage langagier des participants avec SW, au détriment des participants avec SD.

Toutefois, si l'âge verbal apparaît être un bon prédicteur des capacités en ToM dans le groupe DT, il ne le serait pas pour les groupes au développement atypique. Nous avons choisi l'âge verbal comme variable covariante en raison de la nature verbale de notre épreuve de ToM et du lien démontré entre langage et ToM (Brooks & Meltzoff, 2015; de Villiers, 2007; de Villiers & de Villiers, 2001; Garfield et al., 2001; Lohmann & Tomasello, 2003; Milligan et al., 2007; Slade & Ruffman, 2005). Si l'absence de lien entre les scores au ToM-Test-R et l'âge verbal est très claire pour les participants avec SD, il l'est moins pour les participants avec SW. En effet, sans toutefois être significative, il y a bien une progression des performances en ToM, au fur et à mesure que l'âge verbal augmente. Au contraire, chez les participants avec SD, les performances en ToM semblent rapidement atteindre un niveau plafond et, une fois ce niveau atteint, ne plus évoluer avec l'âge. Il semble donc que dans le SW, une variable plus large, en lien avec notre mesure de l'âge verbal, expliquerait mieux le développement des capacités en ToM. Notre hypothèse est soutenue par les travaux de Slade et Ruffman (2005) et de Milligan et al. (2007) qui concluent à une relation bidirectionnelle entre le langage et la ToM, avec une implication à la fois des capacités lexicales et syntaxiques dans la compréhension de la fausse croyance.

Notre étude comporte plusieurs limites. Premièrement, l'épreuve de ToM que nous avons utilisée s'appuie sur les capacités d'abstraction des participants. En effet, les items s'apparentent à des histoires que le participant doit s'imaginer pour comprendre les questions et pouvoir y répondre correctement. Les personnes avec DI ont des difficultés d'abstraction (American Association on Intellectual and Developmental Disabilities, 2010). De fait, les capacités en ToM de nos participants avec SW et avec SD peuvent être masquées. D'autre part, les items du ToM-Test-R incluent des images illustrant les histoires présentées par

l'expérimentateur, qui montre au participant les parties pertinentes de l'histoire. Les personnes avec SW présentent de faibles capacités-visuospatiales (Mervis & John, 2010) et attentionnelles (Rhodes et al., 2011). Malgré le pointage utilisé par l'expérimentateur, nos participants avec SW pourraient ne pas regarder les parties adéquates de l'image permettant de bien suivre l'histoire et leurs réponses pourraient en être affectées. Dans la même veine que les travaux menés par Van Herwegen et al. (2015), l'utilisation de tâches verbales et non verbales, utilisées conjointement avec des techniques d'eye-tracking, permettraient de recueillir des informations sur la recherche d'informations pour comprendre la situation sociale.

En raison de leurs capacités retardées en ToM, les personnes avec SW éprouvent des difficultés lors d'interactions avec leurs pairs, notamment pour établir et maintenir de manière adéquate une relation interpersonnelle (Mervis & John, 2010). Pour améliorer les compétences sociales des personnes avec SW, il est possible de s'appuyer sur les pistes d'accompagnement proposées pour d'autres troubles développementaux, notamment le TSA. L'objectif principal de ces accompagnements est d'amener l'enfant à adopter des comportements sociaux clés adaptés à une situation sociale (Williams White, Keonig, & Scahill, 2007). L'utilisation de différentes techniques (répétition, feed-back, demande de justification, mise en situation...), dans des contextes multiples, est nécessaire pour augmenter les chances de généralisation dans la vie quotidienne (Mervis & John, 2010). Tant les compétences mises en jeu lors de communications ou lors de jeux de coopération que celles nécessaires à la gestion des émotions peuvent être ciblées.

## 5. Conclusion

L'analyse des trajectoires développementales et des profils de réponses de nos participants apporte des éléments intéressants. Les résultats des participants avec SW, très bons pour le bloc des pré-requis de la ToM, sont plus faibles pour les blocs des inférences de 1er ordre, et encore plus pour les blocs des inférences de 2nd ordre, comme les scores des participants des deux groupes contrôles. La pente de la trajectoire développementale représentant les performances du groupe SW, plus forte que celle pour le groupe SD, mais moindre que celle pour le groupe DT, montre une progression des capacités en ToM avec les capacités langagières. Ces résultats détaillés semblent cohérents avec les conclusions de Brock et al. (2008) selon lesquelles les personnes avec SW pourraient acquérir une ToM sophistiquée mais retardée.

## CHAPITRE 5 : CAPACITÉS EN RECONNAISSANCE DES EXPRESSIONS FACIALES ÉMOTIONNELLES<sup>4</sup>

---

L'objectif de cette étude est de caractériser les capacités en REFE des participants avec SW, comparées à celles des participants avec SD et à celles des participants DT-NV, ainsi que d'établir leur profil de compétences en REFE.

La plupart des études portant sur les capacités de REFE des personnes avec SW ont eu recours à des tâches verbales, requérant l'utilisation du lexique émotionnel (Gagliardi et al., 2003; Lacroix, Guidetti, et al., 2009; Martínez-Castilla et al., 2015; Plesa-Skwerer et al., 2006; Porter et al., 2007). Or les capacités langagières, essentielles dans la reconnaissance des émotions (Salmon et al., 2013), pourraient faciliter la REFE chez les personnes avec SW (Lacroix, Guidetti, et al., 2009). Nous avons donc choisi d'utiliser un protocole n'impliquant pas le lexique émotionnel de façon à éviter, d'une part, la surestimation des capacités en REFE des participants avec SW du fait de leurs bonnes capacités langagières (e.g. Mervis & Velleman, 2011) et, d'autre part, la sous-estimation des capacités en REFE des participants avec SD du fait de leurs faibles capacités langagières (Grieco et al., 2015).

---

<sup>4</sup> Les données de ce chapitre ont fait l'objet de deux publications scientifiques :

Pochon, R., Touchet, C., & Ibernou, L. (2017). Emotion Recognition in Adolescents with Down Syndrome: a Nonverbal Approach. *Brain Sciences*, 7(55), doi: 10.3390/brainsci7060055

Ibernou, L., Touchet, C., & Pochon, R. (2017). *Is Williams syndrome an hyper social syndrome? Evidence for emotion recognition using a dynamic non-verbal task.* Manuscript submitted for publication.

## 1. Présentation et hypothèses

Seulement deux études ont comparé les performances de participants avec SW et celles de participants avec SD (Martínez-Castilla et al., 2015; Porter et al., 2007). Dans ces deux études inter-syndromes, les auteurs ont opté pour un protocole verbal dans lequel les participants devaient comprendre le lexique émotionnel. Le décalage possible au niveau des aptitudes verbales n'a néanmoins pas été pris en compte puisque les participants avec SW et avec SD ont été appariés en fonction de leurs performances à une évaluation cognitive globale. Pourtant, les capacités langagières constituent une composante essentielle dans la reconnaissance émotionnelle (Salmon et al., 2013) et les aptitudes langagières pourraient faciliter la REFE chez les personnes avec SW (Lacroix et al., 2009). À notre connaissance, aucune recherche sur la reconnaissance des émotions des participants avec SW n'a utilisé de protocole non verbal, ce qui a pu contribuer à surestimer leurs compétences. Dans une tâche verbale de REFE, les participants avec SW pourraient être avantagés par leurs bonnes compétences langagières, tandis qu'à l'inverse, les participants avec SD, désavantagés par leurs difficultés langagières (e.g. Grieco et al., 2015), obtiendraient de piètres performances. Cette hypothèse est appuyée par les résultats d'une recherche qui ne montre aucune différence entre les scores des participants avec SD et ceux de participants DT-NV à une épreuve de REFE non verbale (Pochon & Declercq, 2013).

La présente étude vise à apporter une meilleure connaissance des capacités en REFE chez les personnes avec SW en comparant leurs performances à celles de personnes avec SD et d'enfants typiques de même âge de développement (DT-NV).

Notre premier objectif est de comparer les capacités en REFE d'un groupe de participants avec SW, à celles d'un groupe de participants avec SD et d'un groupe de participants DT-NV. Nous avons élaboré une épreuve originale, basée sur des séquences filmées, qui n'utilise pas le lexique émotionnel et ne nécessite pas de réponse verbale de la part des participants. Cette épreuve a été choisie car le langage des personnes SD étant déficitaire (e.g. Grieco et al., 2015), leur proposer une tâche verbale pourrait les mettre en difficulté et ainsi contribuer à sous-estimer leurs compétences en REFE. À l'inverse, plusieurs recherches concluent à un effet bénéfique du langage dans la reconnaissance des émotions (Salmon et al., 2013), l'utilisation du lexique émotionnel pourrait par conséquent avantager les participants avec WS et contribuer à surestimer leurs compétences en reconnaissance des émotions. L'intérêt de cette tâche que nous appellerons « non verbale », outre l'usage plus écologique de séquences filmées comme recommandé par Moore (2001), est de ne pas solliciter la reconnaissance de l'émotion au moyen de termes émotionnels. Compte tenu des résultats apportés par les études précédentes avec des épreuves verbales de REFE et l'absence de données avec un protocole expérimental non verbal, nous formulons deux hypothèses alternatives :

- soit la REFE est réellement une force chez les personnes avec SW, auquel cas les le groupe SW auront des résultats supérieurs à ceux du groupe SD et similaires à celles des du groupe DT-NV conformément aux précédentes recherches avec tâche verbale (Gagliardi et al., 2003; Lacroix et al., 2009; Martínez-Castilla et al., 2015; Porter et al., 2007) ;

- soit les bonnes compétences en REFE des participants avec SW sont imputables à leurs bonnes aptitudes langagières et dans ce cas, dans une épreuve non verbale, leurs performances seront comparables à celle des participants avec SD et inférieures à celles des participants DT-NV.

Le second objectif de la présente étude est d'affiner les profils de compétences en REFE en fonction du type d'émotions (joie, tristesse, peur, colère, dégoût, surprise). Habituellement, dans les études sur la REFE les émotions sont classées en deux catégories super-ordonnées : joie versus non-joie (i.e. tristesse, peur, colère, dégoût et surprise). Plusieurs études montrent une meilleure reconnaissance par les individus avec SW de l'émotion joie par rapport aux émotions de non-joie (Lacroix et al., 2009; Plesa-Skwerer et al., 2006; Porter et al., 2007). Conformément aux études déjà menées, nous nous attendons à ce que les résultats des participants avec SW pour la reconnaissance de la joie soient supérieurs à ceux des participants du groupe avec SD et du groupe DT-NV. Concernant les émotions de non-joie, nous disposons de peu de données sur la hiérarchisation inter-émotions et sur l'émotion de surprise en particulier et ces données émanent d'études avec des protocoles verbaux. Nous ne pouvons donc pas faire de prédictions s'agissant de ces émotions.

## 2. Méthode

### 2.1. Participants

Notre expérience a été menée auprès des mêmes groupes SW et SD et d'un groupe DT-NV. Leurs caractéristiques sont détaillées dans le tableau 1 du chapitre 1 de cette partie (cf. p. 95).

L'appariement entre le groupe expérimental et les groupes contrôles s'est fait sur la base du niveau non verbal. Il n'y a pas de différence significative entre les scores moyens aux RCPM (Raven et al., 1998) des participants avec SW, des participants avec SD et des

participants DT-NV ( $F(2, 45) = .13, p = .88, ns, \eta^2_p = .006$ ).

D'autre part, comme nous utilisons des stimuli faciaux, les performances de reconnaissance émotionnelles peuvent être influencées par les capacités de traitement des visages. Nous avons donc administré la BFRT (Benton et al., 1983) qui permet d'évaluer la capacité à reconnaître des visages non familiers. L'analyse de la variance révèle un effet de groupe significatif ( $F(2, 45) = 7.26, p < .01, \eta^2_p = .24$ ). Les analyses post-hoc montrent que le groupe SW obtient des scores supérieurs à ceux du groupe SD ( $p < .01$ ) et à ceux du groupe DT-NV ( $p < .01$ ). En revanche, il n'y a pas de différence significative entre les résultats des deux groupes contrôles.

Les enfants du groupe DT-NV sont issus d'un échantillon plus large de 69 enfants âgés de 3 ans 6 mois à 10 ans. Ces données supplémentaires nous ont permis de tracer une trajectoire développementale en couvrant une part essentielle des âges au cours desquels se développe la reconnaissance des émotions de base (Herba & Phillips, 2004).

## 2.2. Matériel

L'épreuve de REFE (Pochon, Touchet, & Ibernou, 2017) se compose de deux tâches, une tâche contrôle et une tâche émotionnelle, construites de façon identique (cf. Annexe 14, p. 270).

Pour la tâche contrôle, six objets familiers (petite bouteille en plastique, bol en céramique, marmite de dinette en métal, verre à pied, presse-agrumes en plastique, spatule de cuisine en plastique) frappés par deux objets différents (grande cuillère en bois et grande

cuillère en métal) sont présentés dans de courtes séquences vidéo. Les objets sont frappés de 3 façons (trois coups, deux coups doubles ou trois coups doubles) et le son produit est différent. À chaque présentation, deux séquences vidéo présentées simultanément mettent en œuvre le même objet frappeur et la même façon de frapper, seul l'objet frappé est différent (un objet cible et un distracteur). Le participant doit associer le son entendu avec la séquence vidéo correspondante et donne sa réponse par pointage manuel.

Pour la tâche émotionnelle, six expressions faciales émotionnelles de base ont été présentées : joie, tristesse, colère, dégoût, surprise et peur. Ces émotions sont exprimées par le même acteur professionnel (un homme et une femme) dont on ne voit que les épaules et la tête. Les acteurs prononcent alternativement 3 phrases en français à contenu non-émotionnel (e.g., « La bouteille est sur la table ») ou constituées de non-mots (e.g., « Cognogo tiketou »). Ces phrases sont prononcées avec la prosodie et l'expression faciale propres à chaque émotion. À chaque présentation, le même acteur prononçant la même phrase figure sur les deux séquences vidéo, seule l'émotion exprimée par le visage diffère. Pour répondre correctement, le participant doit associer la prosodie de la phrase entendue avec l'expression faciale correspondante en répondant par pointage manuel.

Une seule bande-son, correspondant à la séquence vidéo cible, est diffusée avec un décalage temporel afin qu'on ne puisse pas utiliser comme indice la synchronisation du son avec les mouvements de l'objet ou des lèvres.

Ces tâches ont fait l'objet d'une étude chez l'enfant de 3 à 11 ans visant à s'assurer de leur sensibilité à l'avancement en âge et à collecter des données développementales typiques (Pochon et al., 2017).

### 2.3. Procédure

Pour une durée totale d'une vingtaine de minutes, la passation de l'épreuve expérimentale de REFE, diffusée sur l'écran d'un ordinateur portable (15 pouces, résolution de 1366 x 768 pixels) est scindée en 4 blocs : un bloc d'apprentissage et trois blocs expérimentaux. Chaque bloc comprend 12 items, 6 items contrôle et 6 items émotionnels présentés en alternance. Une pause entre chaque bloc permet de s'entretenir avec le participant afin de maintenir sa motivation. Le bloc d'apprentissage a pour objet d'apprendre la tâche au participant et de s'assurer de sa bonne compréhension. Si au terme de ce bloc, la tâche reste incomprise, la passation est interrompue. La consigne de départ pour les items contrôles est la suivante : « *Écoute-moi bien. Maintenant, quand je vais appuyer sur cette touche, tu vas voir deux petits films, un à gauche et un à droite (l'examineur montrait l'emplacement sur l'écran vide). En même temps que tu verras ces deux petits films, tu entendras un bruit. Tu devras me montrer avec ton doigt le film qui va bien avec le bruit qu'on entend, celui de gauche ou celui de droite. Tu comprends ? Allez, on commence, tu es prêt ? Regarde bien cette cible* ». Pour les items émotionnels, la consigne de départ était : « *Écoute-moi bien. Maintenant, quand je vais appuyer sur cette touche, tu vas voir deux petits films, un à gauche et un à droite (l'examineur montrait l'emplacement sur l'écran vide). En même temps que tu verras ces deux petits films, tu entendras quelqu'un parler. Tu devras me montrer avec ton doigt sur quel film est la personne qui parle, celui de gauche ou celle de droite. Tu comprends ? Allez, on commence, tu es prêt ? Regarde bien cette cible* ». Durant l'ensemble de la tâche, aucun terme émotionnel n'est prononcé. Très rapidement, il n'est plus utile de prononcer l'intégralité de la consigne.

#### 2.4.Codage des données

Le score maximum à la tâche émotionnelle, ainsi qu'à la tâche contrôle, est de 18 (6 émotions-cibles présentées 3 fois ; 6 objets-cibles présentés 3 fois). Le score total de l'épreuve expérimentale de REFE est de 36.

### 3. Résultats

#### 3.1.Analyses statistiques

L'analyse des performances des participants avec SW s'est faite selon deux approches.

En premier lieu, nous avons utilisé l'approche d'appariement individuel sur la base du niveau non verbal afin de comparer les performances des participants des trois groupes. Pour ce faire, nous avons mené des ANOVA mixtes et des analyses de contrastes planifiées.

Ensuite, avec l'approche des trajectoires développementales (Thomas et al., 2009), nous avons comparé les trajectoires représentant les scores des participants en fonction de leur niveau non verbal, d'abord sur l'ensemble de l'épreuve de REFE puis sur les différentes émotions. Dans ce cas, nous avons utilisé l'ensemble des données recueillies auprès des participants DT (N = 69 : âge = 3.6-10 ans) pour avoir une étendue d'âge plus importante, afin de couvrir la période de développement de la REFE (Herba & Phillips, 2002).

### 3.2. Résultats avec l'approche méthodologique d'appariement

#### 3.2.1. Analyse des performances globales en REFE

Il y a une différence entre les scores globaux des trois groupes, représentés sur la figure 18 (p. 167) ( $F(2, 45) = 6.41, p < .01, \eta^2_p = .22$ ). Le groupe SW obtient des performances globales supérieures à celles du groupe SD ( $M-SW = 29.00$  ;  $M-SD = 25.56$  ;  $p < .05$ ) et à celles du groupe DT-NV ( $M-DTNV = 23.69, p < .01$ ).

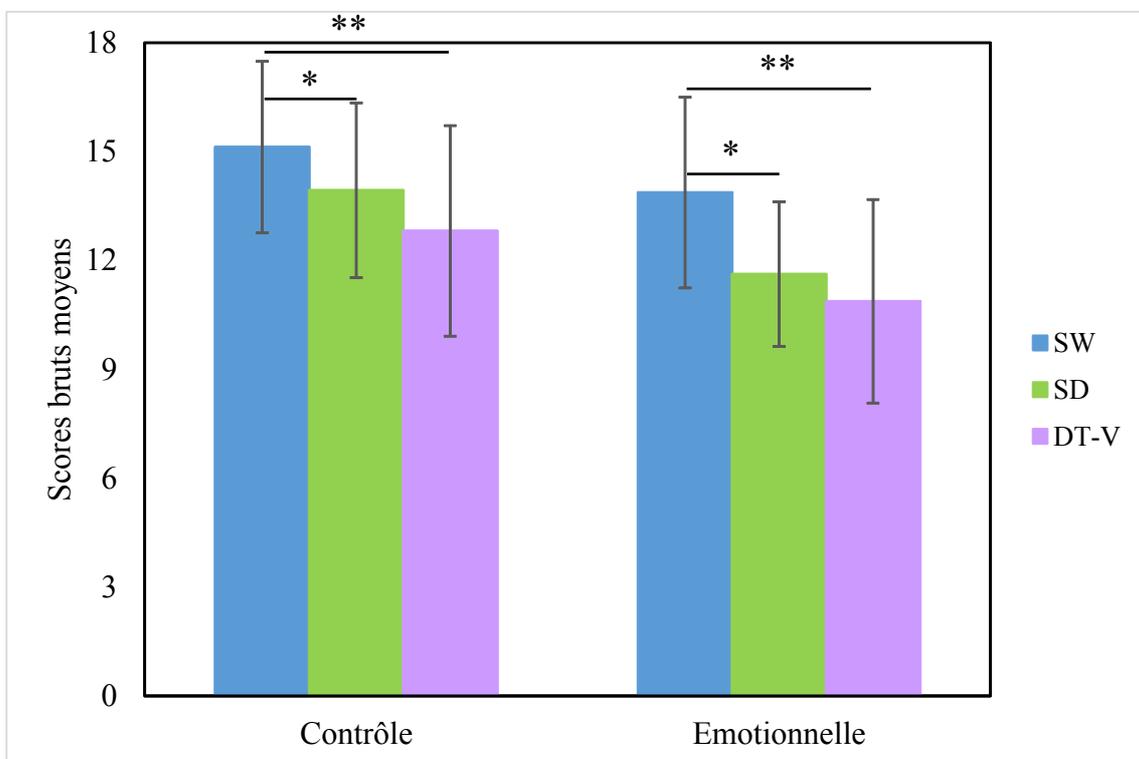


Figure 18. Scores bruts moyens globaux à la tâche contrôle et à la tâche émotionnelle de l'épreuve expérimentale de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-NV.

Note. \*  $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ .

La tâche contrôle est généralement mieux réussie que la tâche émotionnelle ( $F(1, 45) = 21.27, p < .001, \eta^2_p = .32$ ). Néanmoins, cette différence n'est significative que chez les participants avec SD ( $p < .01$ ) et les participants DT-NV ( $p < .01$ ), mais pas chez les participants avec SW.

### 3.2.2. Analyse des performances spécifiques à la tâche émotionnelle

Les résultats à la tâche émotionnelle diffèrent entre les trois groupes ( $F(2, 45) = 6.41, p < .01, \eta^2_p = .22$ ). Globalement, les participants avec SW obtiennent des scores supérieurs à ceux des participants avec SD (M-SW = 13.88 ; M-SD = 11.63 ;  $p < .05$ ), et à ceux des participants DT-NV (M-DTNV = 10.88,  $p < .01$ ).

Ces différences entre les groupes ne sont pas identiques selon les émotions ( $F(7.56, 170.16) = 3.14, p < .01, \eta^2_p = .12$ ). L'étude des scores par type d'émotions ne laisse apparaître aucune différence significative entre les trois groupes s'agissant de la joie, de la peur et de la surprise.

En revanche, pour la reconnaissance de la colère et de la tristesse, les scores des participants avec SW sont équivalents à ceux des participants avec SD (Colère : M-SW = 2.38 ; M-SD = 1.88 / Tristesse : M-SW = 1.88 ; M-SD = 2.25) et significativement supérieurs à ceux des participants DT-NV (Colère : M-DTNV = 1.56,  $p < .05$  / Tristesse : M-DTNV = 1.19,  $p < .05$ ). Il n'y a pas de différence significative entre les scores pour la colère des participants avec SD et ceux des participants DT-NV, tandis que les scores pour la tristesse des participants avec SD sont significativement supérieurs à ceux des participants

DT-NV ( $p < .001$ ). Pour le dégoût, les scores des participants avec SW sont significativement supérieurs à ceux des participants avec SD ( $M-SW = 2.13$  ;  $M-SD = 1.00$  ;  $p < .001$ ) et semblables à ceux des participants DT-NV ( $M-DTNV = 1.56$ ). Il n'y a pas de différence significative entre les scores des participants avec SD et ceux des participants DT-NV.

Le détail des résultats par émotion et par groupe est présenté dans le tableau suivant (tableau 2, p. 169).

Tableau 2. Scores bruts moyens (et écarts-types) par émotion et par groupe des participants à l'épreuve de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles.

	Groupes		
	SW	SD	DT-NV
Joie	2.56 (.63)	2.63 (.50)	2.19 (.66)
Peur	2.31 (.60)	1.75 (1.00)	2.19 (.83)
Colère	2.38 (.62)	1.88 (.62)	1.56 (.89)
Dégoût	2.13 (.96)	1.00 (1.10)	1.56 (.89)
Tristesse	1.88 (1.15)	2.25 (.68)	1.19 (1.11)
Surprise	2.63 (.50)	2.13 (.96)	2.19 (.66)
Total	13.89 (2.63)	11.63 (2.00)	10.88 (2.80)

En ce qui concerne le profil de compétences en REFE en fonction du type d'émotion par groupe, l'étude des scores ne laisse apparaître aucune différence significative entre les différentes émotions pour le groupe SW.

En revanche, pour le groupe SD, le dégoût est moins bien reconnu que la joie ( $M-Dégoût = 1.00$  ;  $M-Joie = 2.63$  ;  $p < .001$ ), que la surprise ( $M-Surprise = 2.13$  ;  $p < .001$ ), et que la tristesse ( $M-Tristesse = 2.25$  ;  $p < .001$ ). La joie est mieux reconnue que la peur ( $M-$

Peur = 1.75 ;  $p < .05$ ).

Pour le groupe DT-NV, la tristesse est moins bien reconnue que la joie (M-Tristesse = 1.19 ; M-Joie = 2.19 ;  $p < .01$ ), que la surprise (M-Surprise = 2.19 ;  $p < .01$ ), et que la peur (M-Peur = 2.19 ;  $p < .01$ ).

### 3.3. Résultats avec l'approche des trajectoires développementales

#### 3.3.1. Comparaison entre les trajectoires représentant les scores globaux

L'analyse des trajectoires de développement en REFE a porté sur l'échantillon entier de participants DT (N = 69 ; âge = 3.6-10 ans).

Sur la figure 19 (p. 171), sont tracées les trajectoires représentant les performances par tâche pour chaque groupe. Les pentes pour les deux tâches de chaque groupe semblent parallèles, mais les couples de trajectoires diffèrent entre les groupes.

Pour caractériser la trajectoire du groupe SW en référence aux deux groupes contrôles, nous avons comparé les trajectoires entre elles grâce à une ANCOVA, avec le score global en variable dépendante, le groupe en variable catégorielle, et le score aux RCPM (Raven et al., 1988) en covariant, comme le recommande Thomas et al. (2009).

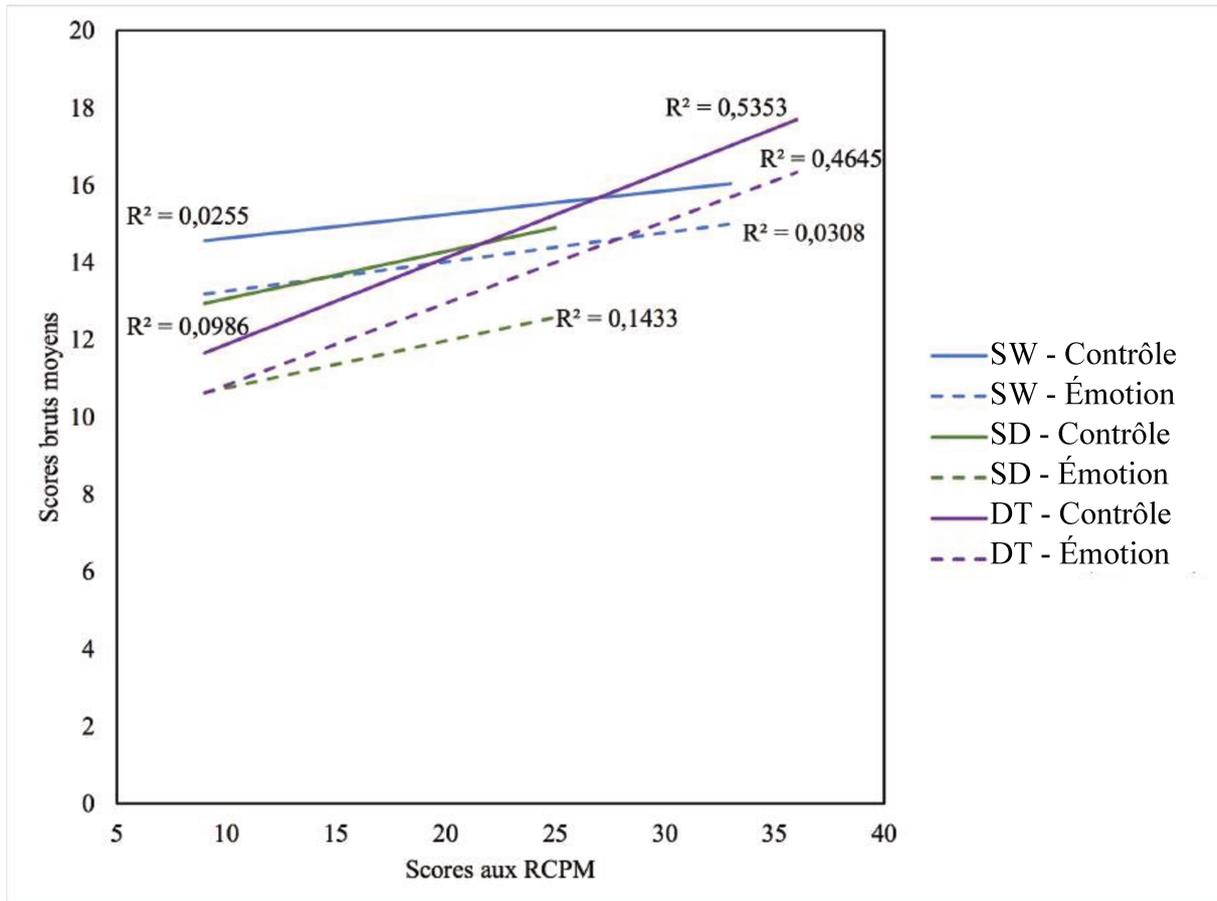


Figure 19. Trajectoires développementales des scores bruts globaux à l'épreuve expérimentale de REFE des participants avec SW, des participants avec SD et des participants DT-NV, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven.

Que ce soit pour le groupe SW, le groupe SD ou le groupe DT-NV, plus le score aux RCPM (Raven et al., 1988) augmente, plus les scores à la tâche émotionnelle et ceux à la tâche contrôle semblent augmenter également.

#### 1.1.1.1. Trajectoires pour la tâche émotionnelle

Il n'y a pas d'effet de groupe au niveau de l'interception des trajectoires ( $F(2, 98) = 2.09, p = .13, \eta^2_p = .05$ ). Globalement, les performances à la tâche émotionnelle de

l'épreuve expérimentale augmentent en fonction du score aux RCPM ( $F(1, 98) = 10.28, p < .01, \eta^2_p = .31$ ) et cette relation ne diffère pas d'un groupe à l'autre puisque l'effet de l'interaction entre le groupe et le score aux RCPM n'atteint pas le seuil de significativité ( $F(2, 98) = 1.42, p = .25, \eta^2_p = .02$ ).

L'analyse de régression linéaire montre que les scores à la tâche émotionnelle ne progressent pas significativement avec le niveau non verbal pour le groupe SW ni pour le groupe SD, contrairement au groupe DT ( $p < .001$ ).

#### 3.3.1.2. Trajectoires pour la tâche contrôle

L'ANCOVA montre un effet significatif du groupe ( $F(2, 98) = 3.37, p < .05, \eta^2_p = .03$ ) et un effet significatif du score aux RCPM ( $F(1, 98) = 11.09, p < .01, \eta^2_p = .37$ ), sans effet significatif de l'interaction entre le score à la tâche contrôle et le score aux RCPM ( $F(2, 98) = 2.12, p = .13, \eta^2_p = .03$ ).

Comme pour la tâche émotionnelle, seuls les résultats des participants DT augmentent progressivement avec le niveau non verbal ( $p < .001$ ).

#### 3.3.2. Comparaison entre les trajectoires représentant les scores par émotion

Trois patterns différents semblent se dessiner lorsqu'on étudie la reconnaissance de chaque émotion de façon séparée. Si toutes les pentes semblent augmenter progressivement pour le groupe DT, certains tracés semblent stagner, voire diminuer pour les groupes SW et SD.

Pour le groupe SW (figure 20, p. 174), les scores en fonction de l'émotion semblent augmenter progressivement sauf pour la colère, la peur et la joie. Toutefois, l'interception des trajectoires représentant ces émotions se situe à un niveau très élevé. L'analyse de régression linéaire montre que, quelle que soit l'émotion, aucun gradient n'est significativement différent de 0 ( $ps > .05$ ).

Le même résultat est trouvé pour le groupe SD (figure 21, p. 175), où seule la trajectoire correspondant à la reconnaissance de la surprise augmente avec le score aux RCPM (Raven et al., 1998) ( $p < .05$ ). Le niveau non verbal ne peut donc être considéré comme un prédicteur fiable des capacités en reconnaissance des émotions pour ces deux groupes au développement atypiques.

En revanche, pour le groupe DT (figure 22, p. 176), les scores en fonction du type d'émotion augmentent progressivement avec le score aux RCPM (Raven et al., 1998) ( $ps < .01$ ), excepté pour la reconnaissance de la peur ( $p = .07$ ).

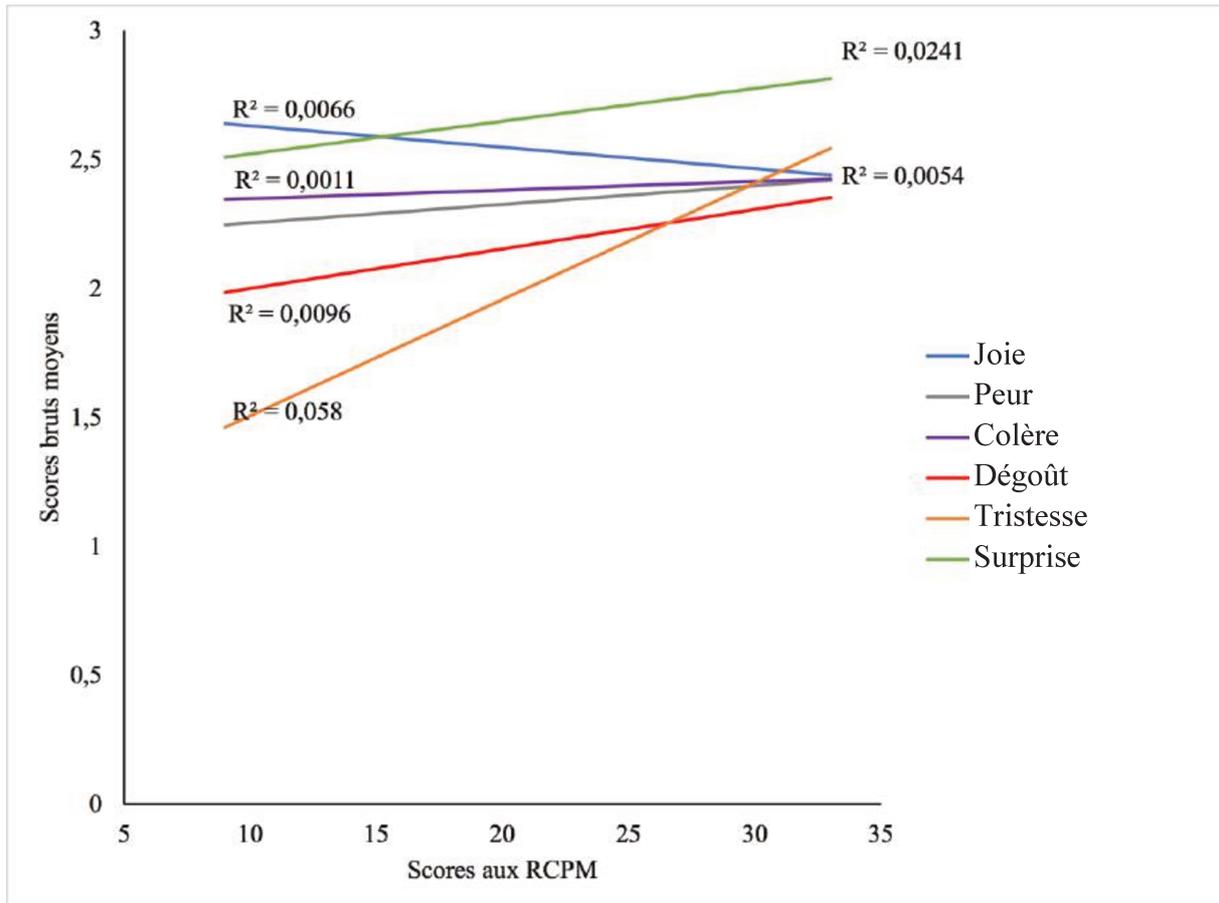


Figure 20. Trajectoires développementales des scores bruts pour la reconnaissance des 6 émotions de base à la tâche émotionnelle des participants avec SW, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven.

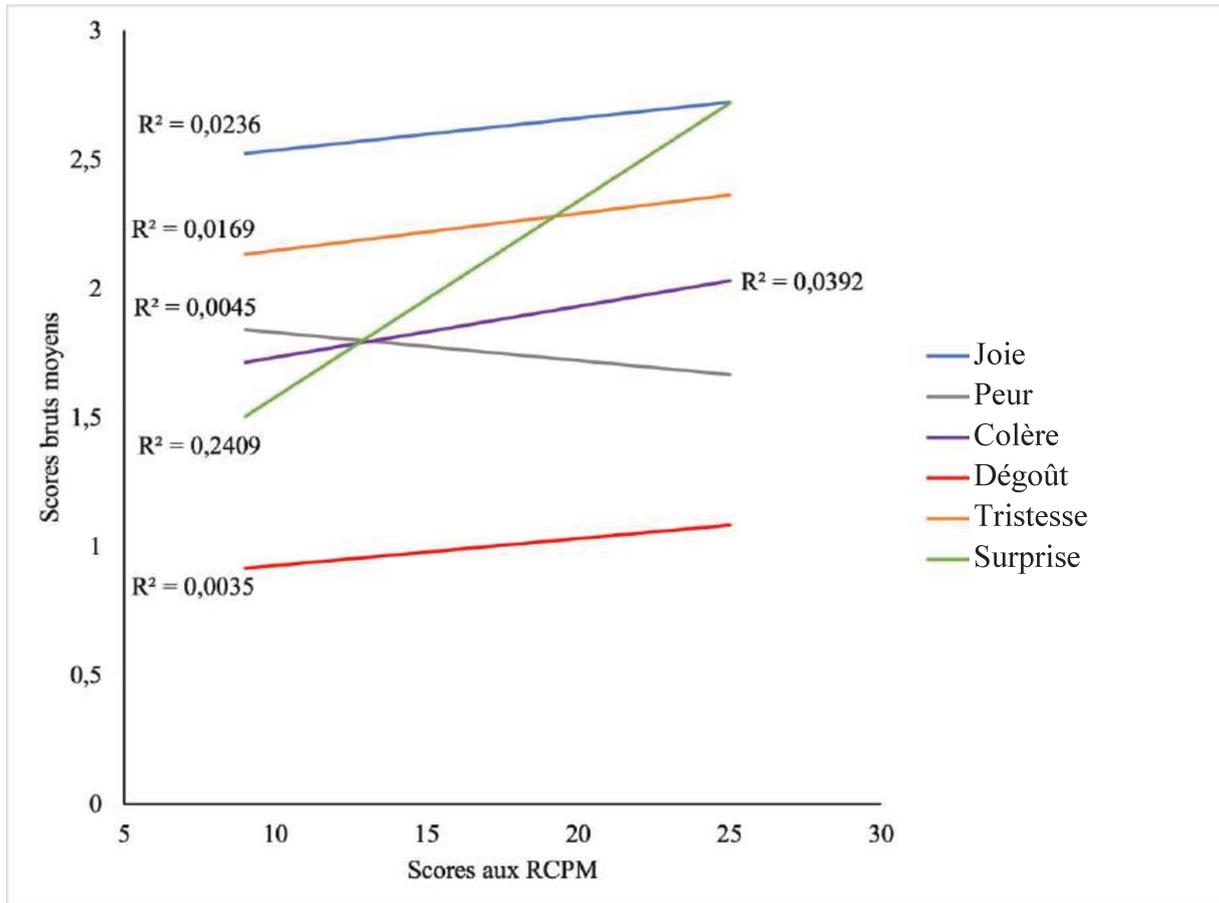


Figure 21. Trajectoires développementales des scores bruts pour la reconnaissance des 6 émotions de base à la tâche émotionnelle des participants avec SD, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven.

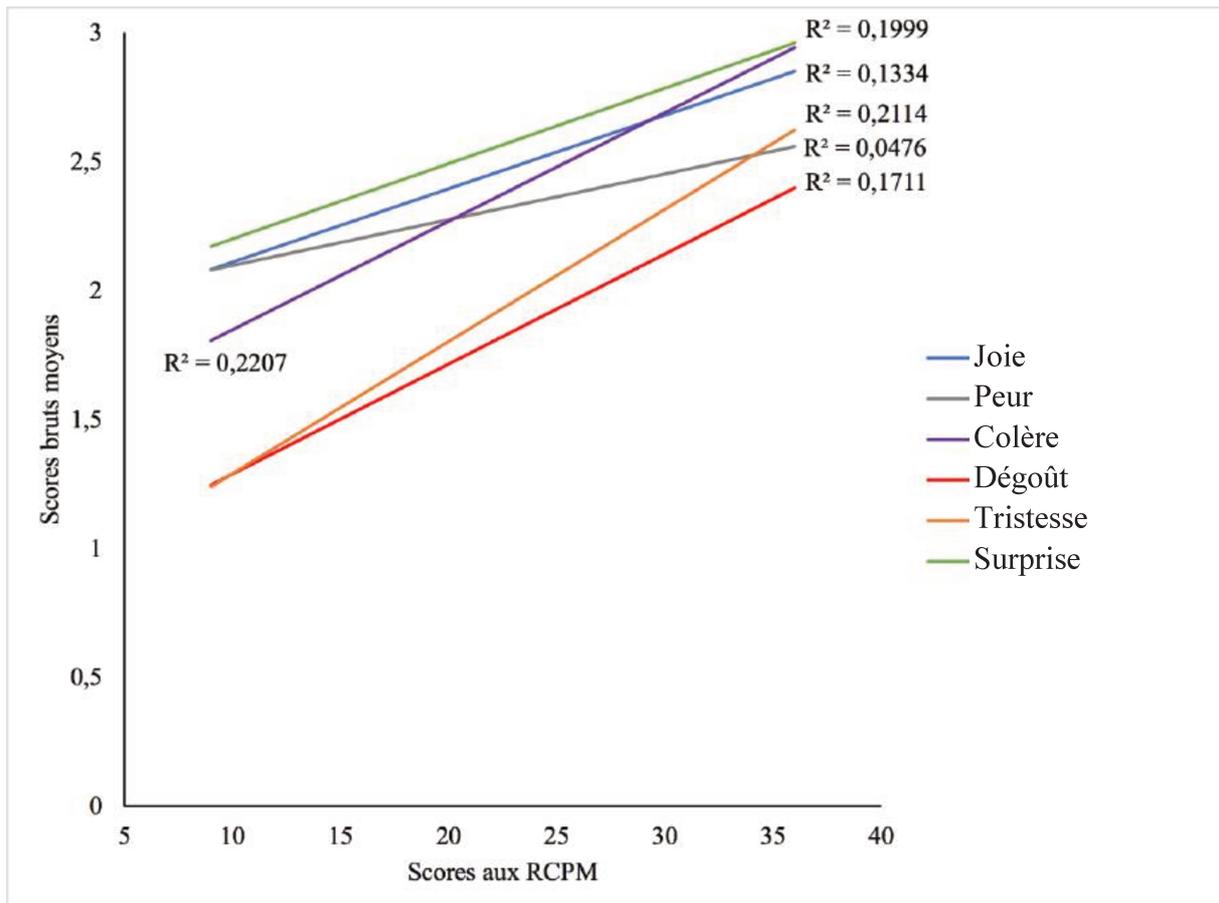


Figure 22. Trajectoires développementales des scores bruts pour la reconnaissance des 6 émotions de base à la tâche émotionnelle des participants DT, en fonction de leur score aux Matrices Progressives Colorées de Raven.

#### 4. Discussion

Notre étude visait, d'une part, à caractériser les capacités en REFE des participants avec SW, par rapport à celles de participants avec SD et des participants DT-NV, et d'autre part, à établir des profils de compétences en REFE.

Dans notre épreuve, les participants avec SW ont obtenu des performances supérieures à ceux des participants avec SD, mais également supérieures à ceux des participants DT-NV. Ces résultats sont cohérents avec ce qui a été jusqu'alors rapporté dans la littérature dans des

études inter-syndromiques (Martínez-Castilla et al., 2015; Porter et al., 2007). En revanche, nos résultats ne corroborent pas ceux des études de Gagliardi et al. (2003), Lacroix et al. (2009) et Plesa-Skwerer et al. (2006), dans lesquelles les participants avec SW avaient des performances comparables à celles de participants DT-AV ou DT-AC. Ces différences inter-groupes n'ont pas été constatées pour l'ensemble des émotions. Si, globalement, les participants avec SW reconnaissaient mieux les émotions que les participants avec SD, lorsque les résultats pour chaque émotion ont été analysés séparément, aucune différence n'est apparue entre les trois groupes pour la reconnaissance de la joie, de la peur et, plus étonnant, de la surprise. Ces résultats ne corroborent donc qu'en partie ceux constatés dans l'étude de Martínez-Castilla et al. (2015), avec des stimuli dynamiques et avec usage du lexique émotionnel en production, étude dans laquelle les scores des participants avec SW étaient identiques à ceux des participants DT-AM et supérieurs à ceux des participants avec SD pour l'ensemble des émotions testées. Ces différences inter-émotions sont probablement imputables à l'utilisation d'un protocole dynamique et non-verbal. Pour ce qui est des profils intra-groupes, plusieurs études ayant rapporté une meilleure reconnaissance de la joie par rapport aux autres émotions par les participants avec SW (Lacroix, Guidetti, et al., 2009; Plesa-Skwerer et al., 2006; Porter et al., 2007), nous nous attendions à trouver le même type de résultats. Or aucune différence inter-émotions n'est apparue dans le groupe SW, contrairement aux groupes DT-NV et SD. La joie n'était donc pas, dans notre épreuve, mieux reconnue que les autres émotions par les participants avec SW.

Dans cette épreuve non verbale, les résultats de nos participants avec SW sont comparables (par rapport à ceux des participants avec SD), voire supérieurs (par rapport à ceux des participants DT-NV), à ceux de précédentes recherches employant un protocole

verbal (Gagliardi et al., 2003; Lacroix et al., 2009; Martínez-Castilla et al., 2015; Porter et al., 2007). De plus, alors que la tâche contrôle était mieux réussie par les groupes SD et DT-NV, cela n'était pas le cas pour le groupe SW pour lesquels les deux tâches sont identiquement réussies. Il semblerait donc que la REFE soit une réelle force chez les personnes avec SW et ne soit pas juste une conséquence de leurs aptitudes langagières. Plusieurs recherches concluent à un effet bénéfique du langage dans la reconnaissance des émotions (e.g. Salmon et al., 2013), l'utilisation du lexique émotionnel aurait ainsi pu, dans de précédentes recherches, avantager les participants avec SW et contribuer à surestimer leurs compétences en reconnaissance des émotions. Il n'en est rien dans la présente recherche dans laquelle la REFE était étudiée au moyen d'une tâche non-verbale au cours de laquelle les participants devaient associer la prosodie d'une phrase sans signification présentée auditivement à l'expression faciale d'un acteur. Ainsi tout recours au vocabulaire émotionnel avait été éliminé. Ce résultat doit néanmoins être nuancé. N'ayant pas accès au mode de résolution des participants, nous ne pouvons pas affirmer avec certitude que ces derniers ne fassent pas appel au label émotionnel au moment de donner leur réponse. Si tel était le cas, les participants avec SW opéreraient une sorte de double codage (non-verbal et verbal).

L'étude de trajectoires développementales confirme et affine ce qui a été trouvé avec l'étude des groupes appariés. En effet, dans notre épreuve, les participants avec SW présentaient un profil de développement très similaire à celui des participants DT, mais aussi à celui des participants avec SD. Ces résultats vont ainsi à l'encontre de ceux trouvés par Martínez-Castilla et al. (2015) en utilisant non pas le niveau cognitif, mais l'âge comme covariant. Ils ne corroborent pas non les résultats de l'étude de Gagliardi et al. (2003) qui mettent en évidence une absence d'évolution de la capacité de REFE avec l'âge.

Néanmoins, pour les groupes au développement atypique, la réussite aux RCPM ne serait pas un prédicteur valable de la reconnaissance non-verbale des émotions, alors que c'est un prédicteur tout à fait satisfaisant pour les enfants typiques. Nous avons choisi comme mesure préalable du niveau non-verbal les scores aux RCPM, du fait de la nature non-verbale des tâches expérimentales, et parce que les qualités psychométriques et développementales des RCPM en font un outil largement utilisé auprès de participants au développement typique ou troublé (Facon et al., 2011). Sans toutefois être significative, nous constatons bien une augmentation des performances aux deux tâches et, dans la tâche émotionnelle, en reconnaissance des émotions, avec l'accroissement des capacités aux RCPM. En revanche, chez les participants avec SD, pour la reconnaissance de la majorité des émotions, un niveau maximum de développement est atteint précocement et, une fois ce niveau atteint, les performances restent statiques comme si le développement des capacités de reconnaissance s'était arrêté ou évoluait en dehors de l'influence des capacités de raisonnement non-verbal.

Notre étude présente néanmoins un certain nombre de limites. L'absence de corrélation chez les groupes au développement atypique entre le niveau aux RCPM et la réussite aux tâches expérimentales reste surprenante et mériterait d'être approfondie. Nous avons opté pour ce mode d'appariement au regard de la nature non-verbale de notre épreuve conformément aux recommandations de Moore (2001). Néanmoins, il est possible que les capacités de reconnaissance émotionnelle soient indissociables des compétences langagières. Sans avoir accès à la façon dont les participants résolvent la tâche, on ne peut affirmer que les participants avec SW n'aient pas fait appel à leurs capacités en langage. Le langage des participants avec SW étant de meilleur niveau que celui des participants avec SD et le langage jouant un rôle primordial dans la reconnaissance des émotions (Salmon et al., 2013), les

participants avec SW, à âge chronologique et développemental égal, ont peut-être tout simplement plus d'expérience avec les émotions que les participants avec SD. Il serait donc pertinent de répliquer ce travail en utilisant une autre mesure d'appariement telle que le niveau de compréhension lexical. Ce type d'étude est également importante sur le plan clinique, car si le langage joue, en amont, un rôle aussi fondamental sur le développement des compétences émotionnelles, il est important d'agir le plus précocement possible pour, notamment, éviter la mise en place de comportements socialement inappropriés souvent décrits chez les individus avec retard de développement (e.g. Cook & Oliver, 2011).

## 5. Conclusion

Notre étude nous a permis de mettre en avant plusieurs résultats intéressants. Premièrement, les capacités en reconnaissance des émotions des participants avec SW dans une épreuve non-verbale sont supérieures à celles de participants avec SD et, plus important, supérieures à celles de DT-NV. Ces dix dernières années, de nombreuses synthèses (Brock, 2007; Mervis & Becerra, 2007) et méta-analyses (Martens et al., 2008) ont avancé que les capacités des participants avec SW étaient certes surprenantes, mais ne correspondaient en réalité qu'à ce que l'on pouvait attendre compte tenu de leur déficit cognitif généralisé. Les résultats obtenus par les participants avec SW de notre étude semblent, à l'inverse, démontrer que la REFE est une réelle force chez les personnes avec SW. Secondement, l'étude de trajectoires développementales nous a permis de mettre en avant un profil de développement similaire entre les participants avec SW et les participants DT. En effet, les performances des participants avec SW sont telles qu'il semble impossible de ne pas leur reconnaître les mêmes compétences en REFE que les participants DT de même âge de développement.

## CHAPITRE 6 : LIENS ENTRE LES CAPACITÉS LANGAGIÈRES ET SOCIALES<sup>5</sup>

---

L'objectif de cette étude est de caractériser les liens entre les capacités en langage, sur le plan structural et sur le plan pragmatique, en ToM et en REFE des participants avec SW, des participants avec SD, des participants DT-V et des participants DT-NV.

### 1. Présentation et hypothèses

À notre connaissance, il n'existe aucune étude ayant investigué les éventuels liens entre les capacités de communication et de cognition sociale dans le SW.

Néanmoins, il existe plusieurs études démontrant le lien entre le langage et la ToM (Brooks & Meltzoff, 2015; de Villiers, 2007; de Villiers & de Villiers, 2001; Lohmann & Tomasello, 2003; Miller, 2006; Milligan et al., 2007; Slade & Ruffman, 2005). En outre, les capacités langagières au niveau structural constituent de très bons prédicteurs des compétences narratives (Norbury, 2014). La reconnaissance des émotions, prérequis du développement de la ToM (Mitchell & Phillips, 2015), est liée aux capacités langagières (Salmon et al., 2013). Ces capacités sont cruciales pour les interactions interpersonnelles (Bernicot & Bert-Erboul, 2014; Mitchell & Phillips, 2015).

Néanmoins, ces compétences sont probablement influencées par des aspects sociaux et culturels. Dans le DT, certaines études ont montré des variations inter-linguistiques dans le

---

<sup>5</sup> Une partie de ce chapitre a fait l'objet d'une soumission pour publication scientifique : Touchet, C., Pochon, R., Bourdin, B., Vandromme, L., & Ibernou, L. (2017). *What intersyndrome comparison can reveal about key skills in Williams syndrome? A comparison with Down syndrome*. Manuscript submitted for publication.

développement du lexical précoce (Bassano, 1998) et dans la production morphosyntaxique (Hickmann & Soroli, 2015) des enfants francophones par rapport aux enfants anglophones. En outre, les études interculturelles ont démontré des spécificités linguistiques de prosodie chez des enfants francophones et anglophones avec SW (Lacroix et al., 2010). Dans une série d'études comparant alternativement des personnes avec SW au Japon et des personnes avec SW aux États-Unis, en Italie et en France, Comfort, Bellugi et Reilly (2009) ont conclu que le phénotype hypersocial des participants avec SW varie selon la culture.

C'est pourquoi il nous a semblé intéressant de caractériser les éventuels liens entre les capacités sociales et langagières d'un même groupe de participants français avec SW, en comparaison à un même groupe de participants français avec SD.

Dans le SW, contrairement au profil cognitif hétérogène (Mervis & Pitts, 2015), cette hétérogénéité ne semble pas retrouvée au niveau de leur profil sociocognitif (Hanley et al., 2013). De plus, il existe des preuves de l'influence de l'hypersociabilité dans ces domaines sociocognitifs (pour une revue, Järvinen et al., 2013).

En revanche, dans le SD, Cebula et Wishart (2008) ont suggéré que la cognition sociale ne joue pas le même rôle de soutien dans le développement global des personnes avec SD que dans le développement global typique. Il semble que les compétences dans ces domaines sociocognitifs suivent une trajectoire développementale atypique (Hahn, Fidler, Hepburn, & Rogers, 2013).

Nous supposons donc que les participants avec SW présenteront un profil sociocognitif homogène, comme les participants DT, mais contrairement aux participants avec SD. En d'autres termes, nous pensons trouver des corrélations significatives entre les

différentes mesures faites en langage, en ToM et en REFE pour les participants avec SW, mais pas pour les participants avec SD.

## 2. Résultats

### 2.1. Analyses statistiques

Les analyses de corrélations ont été menées avec la méthode de Spearman, et une correction de Bonferroni.

### 2.2. Dans le groupe SW

Dans le groupe SW (cf. Tableau 3, p. 184), il existe un lien significatif entre les performances en narration et en morphosyntaxe, qu'il s'agisse de résultats recueillis en situation provoquée ( $r = .64, p < .01$ ) ou en situation spontanée ( $r = .71, p < .01$ ). Les scores en ToM sont significativement corrélés aux résultats en morphosyntaxe, mais uniquement en situation non contrainte ( $r = .70, p < .01$ ), et en narration ( $r = .67, p < .01$ ). Au contraire, il n'y a aucune corrélation significative avec les scores à la tâche émotionnelle de la REFE et les autres résultats. De même, le taux d'indices pragmatiques n'est corrélé avec aucun autre résultat.

L'âge chronologique, ainsi que les scores aux RCPM ( $r = .50, p < .05$ ), sont corrélés avec les performances en BFRT (respectivement  $r = .55, p < .05, r = .53, p < .05$ ). Les scores aux RCPM sont également reliés aux résultats à la tâche de ToM ( $r = .56, p < .05$ ) et tendent à

être corrélés à ceux de l'épreuve syntaxique standardisée ( $r = .45, p = .07$ ). En revanche, si l'âge verbal n'est en lien avec aucune performance en langage ( $ps > .05$ ), les scores en MPCT peuvent être reliés avec les performances syntaxiques estimées en situation provoquées ( $r = .47, p = .06$ ).

Tableau 3. Corrélations entre les scores aux épreuves provoquée (ProvSynt) et spontanée (SpontSynt) de syntaxe, de narration (Narration), d'indices pragmatiques (Pragmatique), de ToM (TOMT) et de REFE (Émotion) des participants avec SW.

Note. \*\*  $p < .01$

	ProvSynt	SpontSynt	Narration	Pragmatique	TOMT
SpontSynt	.47				
Narration	.64**	.71**			
Pragmatique	.07	.04	.22		
TOMT	.35	.70**	.67**	.02	
Émotion	.10	-.16	.02	-.43	.15

### 2.3. Dans le groupe SD

Dans le groupe SD (cf. Tableau 4, p. 185), il existe uniquement un lien significatif entre les scores en narration et ceux en morphosyntaxe, mais seulement en situation non contrainte ( $r = .53, p < .05$ ).

L'âge chronologique n'est corrélé avec aucun score des différentes mesures ( $ps > .05$ ). En revanche, l'âge verbal est en lien avec les performances en MPCT ( $r = .64, p < .01$ ) et

celles en narration ( $r = .79, p < .001$ ). Les scores aux RCPM sont significativement corrélés avec les résultats en BFRT ( $r = .50, p < .05$ ), en MPCT ( $r = .52, p < .05$ ), aux performances en morphosyntaxe recueillies en situation provoquée ( $r = .70, p < .01$ ), en narration ( $r = .54, p < .05$ ), et au taux d'indices pragmatiques ( $r = .63, p < .01$ ).

Tableau 4. Corrélations entre les scores aux épreuves provoquée (ProvSynt) et spontanée (SpontSynt) de syntaxe, de narration (Narration), d'indices pragmatiques (Pragmatique), de ToM (TOMT) et de REFE (Émotion) des participants avec SD.

Note. \*  $p < .05$

	ProvSynt	SpontSynt	Narration	Pragmatique	TOMT
SpontSynt	-.03				
Narration	.53*	.23			
Pragmatique	.25	.48	.16		
TOMT	.04	.04	.20	-.13	
Émotion	.26	.29	.41	.47	-.22

#### 2.4. Dans le groupe DT-V

Dans le groupe DT-V (N = 86 enfants âgés de 6 ans 1 mois à 13 ans 2 mois ; cf. Tableau 5, p. 186), les scores en ToM sont significativement corrélés avec les résultats en morphosyntaxe, recueillie en situation provoquée ( $r = .50, p < .05$ ) et en situation spontanée ( $r = .30, p < .05$ ), et en narration ( $r = .59, p < .001$ ). En revanche, il n'y a aucune corrélation significative avec le taux d'indices pragmatiques et les autres résultats.

Il existe un lien significatif entre l'âge verbal et les performances en morphosyntaxe, que ce soit en situation provoquée ( $r = .88, p < .001$ ) ou en situation spontanée ( $r = .42, p < .01$ ). L'âge verbal est aussi significativement corrélé avec les scores en narration ( $r = .65, p < .001$ ) et en ToM ( $r = .58, p < .001$ ).

Tableau 5. Corrélations entre les scores aux épreuves provoquée (ProvSynt) et spontanée (SpontSynt) de syntaxe, de narration (Narration), d'indices pragmatiques (Pragmatique), de ToM (TOMT) et de REFE (Émotion) des participants DT-V.

Note. \*  $p < .05$ , \*\*\*  $p < .001$

	ProvSynt	SpontSynt	Narration	Pragmatique
SpontSynt	.23			
Narration	.29	.23		
Pragmatique	-.15	0	-.24	
TOMT	.50*	.30*	.59***	-.23

### 2.5. Dans le groupe DT-NV

Dans le groupe DT-V (N = 69 enfants âgés de 3 ans 6 mois à 10 ans), les scores aux RCPM, liés à l'âge chronologique ( $r = .86, p < .001$ ), sont significativement corrélés avec les résultats à la tâche émotionnelle ( $r = .63, p < .001$ ).

### 3. Discussion

L'objectif de ces analyses de corrélations était de caractériser les éventuels liens entre les différentes mesures des tâches de langage, de ToM et de REFE.

Plusieurs similitudes apparaissent entre nos deux groupes de participants au développement atypique.

L'absence de corrélation entre les performances syntaxiques évaluées en situation provoquée et celles étudiées en situation spontanée peut être expliquée par l'inadéquation de l'évaluation standardisée pour ces capacités. En effet, comme nous l'avons observé lors de notre première étude, les participants avec DI produisent spontanément des structures syntaxiquement complexes alors qu'ils éprouvent des difficultés à le faire sur consigne. Ces difficultés peuvent être expliquées par les compétences de raisonnement, cette idée est soutenue par la présence de relation entre le niveau de raisonnement non verbal et les capacités syntaxiques. D'autre part, chez les participants avec SW, comme chez les participants avec SD, les capacités syntaxiques en situation provoquée sont liées aux capacités narratives. Ces similitudes au niveau langagier entre les deux groupes au développement atypique ne sont pas retrouvées avec le groupe DT-V. Toutefois, certaines précautions sont à prendre concernant les corrélations réalisées à partir des scores du groupe DT-V. En effet, les épreuves standardisées de morphosyntaxe n'ayant pas pu leur être administrées, nous avons choisi d'utiliser les scores théoriques correspondant à leur âge chronologique. De fait, l'absence de corrélation entre aspects morphosyntaxiques évaluée en situation provoquée et aspects narratifs peut être expliquée par un « lissage » des scores théoriques par rapport à ce que ces enfants DT-V auraient obtenu.

Par ailleurs, pour nos participants avec DI, il n'y a aucune corrélation entre les capacités en REFE et les autres mesures. Si nous ne pouvons pas comparer ce résultat à un éventuel lien dans nos groupes DT, les analyses de corrélations réalisées par Beck, Kumschick, Eid, et Klann-Delius (2012) mettent en évidence une relation significative entre les compétences émotionnelles et les compétences langagières, plus précisément narratives. L'explication est peut-être à chercher du côté des caractéristiques des deux syndromes : un profil certes sociable chez les participants avec SD, mais hypersociable chez les individus avec SW. Leur attrait pour les visages humains, leur volubilité excessive et leur désir d'interagir avec autrui pourrait favoriser le développement de leurs capacités de reconnaissance des émotions.

Certaines corrélations sont également similaires entre le groupe SW et le groupe DT-V : le lien entre les capacités en ToM et les capacités syntaxiques en situation spontanée et entre les capacités en ToM et les capacités narratives. En ce qui concerne le DT, nos analyses vont dans le sens de la conclusion de Norbury (2014) sur le lien entre aspects structuraux et aspects narratifs du langage. De plus, notre analyse confirme le lien entre les compétences langagières et les compétences en ToM dans le DT, puisque non seulement l'âge verbal est corrélé avec toutes les mesures de langage et de ToM, mais ces mesures de langage sont aussi liées avec la ToM. Nos résultats vont donc dans le sens des conclusions des différentes études menées sur le lien entre langage et ToM (Brooks & Meltzoff, 2015 ; de Villiers, 2007 ; de Villiers & de Villiers, 2001 ; Lohmann & Tomasello, 2003 ; Miller, 2006 ; Milligan et al., 2007 ; Slade & Ruffman, 2005). Ce lien entre langage et ToM ne se retrouve pas dans le SD, ce qui est en accord avec les conclusions de Cebula et Wishart (2008) et Hahn et al. (2013). De plus, il n'y a aucune corrélation, ni pour le groupe SD ni pour le groupe SW, entre les

performances lexicales et les performances en ToM. En revanche, les capacités en ToM sont liées aux capacités syntaxiques et aux capacités narratives dans le SW, comme dans le DT. Ce résultat confirme la suggestion de Hanley et al. (2013) sur l'homogénéité du profil sociocognitif dans ce syndrome. Ce lien entre langage et ToM existant dans le SW laisse penser que le développement des capacités en ToM des personnes avec SW ne suit pas une trajectoire déviante.

Les résultats de nos analyses de corrélation doivent être considérés avec précaution. En effet, les enfants du groupe DT-V n'ont pas passé les épreuves standardisées de morphosyntaxe et leurs compétences en REFE n'ont pas été évaluées. De même, les épreuves de langage et de ToM n'ont pas été administrées aux enfants DT-NV. Ainsi, nos analyses de corrélations sont limitées par ce manque de données. D'autre part, il existe une grande variabilité inter-individuelle, particulièrement pour nos participants au développement atypique. Notre échantillon de participants avec SW, bien que de taille honorable, compte tenu de la rareté du SW, n'en reste pas moins trop réduit pour prétendre à une généralisation. De futures recherches devront donc porter sur un nombre plus important des participants au développement atypique et s'appuyer sur un appariement multiple, verbal et non verbal, pour toutes les épreuves sociocognitives, afin de vérifier ces résultats.

Bien qu'il n'y ait pas de relation entre la REFE et les autres domaines sociocognitifs dans les groupes au développement atypique, les résultats de notre précédente étude suggèrent que la REFE est une réelle force chez les personnes avec SW. Associé au lien qui semble exister entre leurs capacités langagières et leurs capacités en ToM dans le SW, ces résultats ont des implications cliniques importantes. Des accompagnements s'appuyant sur les forces

des personnes avec SW, c'est-à-dire le langage et la REFE, constitueraient une stratégie pertinente pour améliorer le développement de leurs capacités en ToM.

#### 4. Conclusion

Notre analyse des corrélations a tenté de mettre en évidence un lien entre les compétences de communication et de cognition sociale. La comparaison des corrélations entre les différents groupes a permis de déterminer si la présence ou l'absence de lien se retrouvait ou non dans le DT. En particulier, le lien entre langage et ToM existant à la fois dans le SW et dans le DT suggère des compétences peut-être déficitaires, mais non atypiques chez les participants au SW. Certains patterns de résultats semblent communs aux deux groupes au développement atypique (SW et SD), notamment l'absence de corrélation entre les performances à la tâche émotionnelle de REFE et les autres mesures des compétences sociocognitives. Pour expliquer ce résultat, si l'hypothèse d'un déficit non spécifique est intéressante, il est difficile d'écarter le lien avec l'hypersociabilité caractéristique du SW (hypothèse d'un déficit spécifique).

---

## PARTIE III : DISCUSSION GÉNÉRALE

---

En raison d'un profil cognitif hétérogène, le SW a fait l'objet de nombreuses études, apportant des preuves empiriques en faveur des théories modulaires ou des théories neuroconstructivistes. L'étude du SW a surtout amené des résultats divergents concernant les aptitudes langagières et plus généralement cognitives des personnes avec SW. Néanmoins, depuis une dizaine d'années, plusieurs synthèses sur le développement langagier (Brock, 2007 ; Mervis, 2006) et cognitif (Martens et al., 2008) dans le SW ont apporté une réponse claire sur les capacités de ces personnes. Même si le langage constitue un point fort dans le SW par rapport à d'autres domaines cognitifs et à d'autres pathologies, un certain nombre d'études montre qu'il est en adéquation avec le déficit cognitif global (Brock, 2007 ; Mevis, 2006 ; Martens et al., 2008). Outre ces études sur les capacités langagières, longtemps au cœur des débats théoriques sur l'existence ou non d'une dissociation entre langage et cognition, les compétences sociales des personnes avec SW sont également étudiées du fait de leur profil sociocognitif particulier.

L'objectif de ce présent travail était de caractériser, chez un même groupe de participants francophones avec SW, leurs capacités en langage, tant au niveau structural qu'au niveau pragmatique, en ToM et en REFE, en les comparant à celles d'un groupe de participants francophones avec SD, et à celles de groupes de participants DT, de même niveau verbal et non verbal. Contrairement à l'hypothèse d'un « module social » préservé, ces capacités correspondent à ce que l'on pourrait attendre compte tenu du déficit cognitif. Ces capacités ont été décrites comme préservées, car elles ont été mises en opposition à d'autres domaines cognitifs déficitaires dans le SW, tels que la construction visuospatiale, ou ont été comparées à celles d'autres pathologies, comme les capacités langagières dans le SD. Au-delà des débats théoriques, l'étude du SW a pour objectif de déterminer les forces et les faiblesses

de ces personnes, afin de leur proposer des accompagnements s'appuyant sur leurs compétences et centrés sur leurs besoins.

Certaines de leurs capacités sont retardées et suivent une trajectoire typique de développement, mais avec une mise en place plus tardive et/ou une acquisition plus lente que dans le développement typique. Dans ce cas, les performances correspondant à la capacité évaluée sont semblables à celles des enfants de même âge mental, mais inférieures à celles des enfants de même âge chronologiques. D'autres sont déficitaires dans la mesure ou elles ne suivent pas une trajectoire typique de développement, les acquisitions semblent stagner au travers des âges. Ceci, en dépit de l'accroissement de l'âge chronologique et de l'expérience acquise. Enfin, certaines capacités sont atypiques dans la mesure ou, ni l'âge chronologique, ni l'âge développemental ne permet de prédire les performances des enfants.

### 1. Langage et ToM : retard, déficit ou atypie ?

Le SW est caractérisé par une hypersociabilité, qui pourrait avoir une influence d'une part, dans le domaine de la cognition sociale correspondant à l'ensemble des processus cognitifs sous-tendant la capacité à planifier et à mettre en place des comportements appropriés aux conduites d'autrui (Adolphs, 1999) et, d'autre part, dans le domaine de la communication regroupant à la fois les fonctions linguistiques et pragmatiques du langage : « former des phrases » et « signifier pour autrui » (Bernicot et Bert-Erboul, 2014).

Dans notre première expérience, nous avons montré que les participants avec SW obtenaient des résultats, certes supérieurs à ceux des participants avec SD, mais inférieurs à ceux des enfants DT-V, avec des performances inférieures en production au regard de celles

obtenues en compréhension. Ceci est conforme avec l'observation faite dans le développement typique (Hsu & Karmiloff-Smith, 2008).

Les différences existantes entre les groupes à l'épreuve standardisée tendent à s'effacer à l'épreuve de narration. Avec cette tâche plus écologique, mais ne portant que sur le versant production, les participants avec SW obtiennent des performances non différenciables de celles des enfants DT-V. Le profil de compétences alors mis en évidence dans le SW semble plus en cohérence avec les conclusions des travaux menés par Mervis (Mervis & Pitt, 2015 ; Mervis & Velleman, 2011). Les capacités morphosyntaxiques des personnes avec SW apparaissent être au niveau de ce que l'on pourrait attendre compte tenu de leur déficit cognitif global.

Dans notre seconde étude, nous nous sommes intéressées aux aspects pragmatiques du langage, évalués à la fois sur le versant production et sur le versant compréhension, via une épreuve de narration. Les résultats du groupe SW, que ce soit en production ou en compréhension, sont équivalents à ceux du groupe DT-V, mais supérieurs à ceux du groupe SD. Les participants avec SW produisent plus de propositions au passé dans leur récit que dans leur description, comme les enfants DT-V et les participants avec SD. En revanche, les participants avec SW incluent, dans leurs énonciations, plus d'indices d'engagement social (attributions d'états ou de comportements émotionnels du ou des personnages, production d'effets sonores, de discours directs, ou de commentaires adressés à l'auditeur) que les participants avec SD et que les participants DT-V, et ce qu'il s'agisse de narrations ou de descriptions. Les personnes avec SW utilisent les évaluations sociales pour engager et maintenir l'attention de leur auditeur (John et al., 2009).

Que ce soit au niveau des aspects structuraux ou des aspects pragmatiques, nos résultats, qui sont dans la lignée des synthèses de Brock (2007) et de Mervis (2009), montrent que les compétences langagières de nos participants avec SW ne sont pas préservées. En revanche, il est moins facile de déterminer si ces capacités sont retardées, déficitaires ou atypiques, excepté pour les évaluations sociales qui constituent clairement une atypie. Pourtant, plusieurs études mettent en avant une mise en place et un développement précoce atypiques des capacités langagières. Parallèlement, un certain nombre d'études montrent que les prérequis du développement linguistique, notamment l'attention conjointe et le pointage déclaratif, sont déficitaires dans le SW, mais remplacés par des stratégies compensatrices (e.g., Laing et al., 2002). Ces prérequis ne semblent pas être essentiels au développement des capacités langagières dans le SW. Il semble donc nécessaire de s'intéresser aux processus d'acquisition du langage et plus particulièrement, au développement lexical de l'acquisition des premiers mots jusqu'à l'explosion lexicale et au fast-mapping. Dans ce cadre, d'autres éléments du développement précoce des personnes avec SW mériteraient d'être étudiés : quel est l'impact de la MPCT sur leur développement phonologique, lexical et morphosyntaxique ? Leurs compétences en MPCT pourraient favoriser leurs capacités langagières en production, mais ne suffiraient pas à sous-tendre les représentations sous-jacentes, ce qui expliquerait le déséquilibre entre la production et la compréhension. Trop peu de recherches ont exploré les compétences précoces des bébés SW et trop peu d'études se sont intéressées à la mise en place du langage. Les études à venir devraient permettre d'analyser plus précisément le développement linguistique précoce et s'interroger sur ce que l'étude du langage dans le SW apporte comme connaissances sur le développement typique : les précurseurs linguistiques sont-ils vraiment indispensables au développement du langage ? Si non, quelles stratégies sont mises en place par les enfants avec SW pour compenser ce déficit et développer malgré

cela des capacités langagières relativement bonnes ? Les aspects pragmatiques sont essentiels dans la vie quotidienne en donnant au langage sa fonction principale : une fonction de communication. Or ce sont justement ces mêmes aspects qui semblent être les plus fragiles chez les SW alors même qu'ils sont décrits comme hypersociables et communiquant facilement avec autrui. Quel rôle leur hypersociabilité joue-t-elle dans la mise en place des capacités pragmatiques et plus généralement linguistiques ?

Le langage et la ToM se développent conjointement : plusieurs travaux mettent en évidence un lien entre les capacités en langage et celles en ToM, chez des enfants au développement typique (Veneziano, 2010) ou des enfants avec une DI (Abbeduto & Murphy, 2002). Maîtriser le langage permet de mieux comprendre les états mentaux des autres, agir et communiquer en conséquence et conjointement, la bonne mise en œuvre de la ToM facilite la capacité à « former des phrases » de façon à « signifier pour autrui ». Dans le DT, l'attention conjointe est un précurseur à la fois pour le développement langagier précoce et pour la ToM.

Dans notre troisième expérience, nous avons montré que les participants avec SW obtenaient des résultats à une épreuve verbale de ToM supérieurs à ceux du groupe SD, mais non différents de ceux du groupe DT-V. Ces résultats globaux sont conformes aux conclusions de la synthèse de Brock et al. (2008), selon lesquelles les personnes avec SW peuvent acquérir une ToM sophistiquée mais retardée. Toutefois, les analyses de trajectoires développementales démontrent que, si les performances du groupe SW semblent augmenter régulièrement avec l'âge verbal, cette relation entre langage et ToM n'est pas significative, contrairement au groupe DT. Plus précisément, il n'y a aucune corrélation entre les performances lexicales et celles en ToM, ni pour le groupe SW, ni pour le groupe SD dont les scores stagnent malgré l'accroissement de l'âge verbal. En revanche, il existe un lien significatif, uniquement pour le

groupe SW, entre les performances syntaxiques et celles en ToM. Ce lien entre syntaxe et ToM existant dans le SW, comme dans le DT (De Villiers, 2000), peut correspondre à une variable langagière plus globale. Notre hypothèse est soutenue par les travaux de Slade et Ruffman (2005) et de Milligan et al. (2007) qui concluent à une relation bidirectionnelle entre le langage et la ToM, avec une implication à la fois des capacités syntaxiques et lexicales dans la compréhension de la fausse croyance. Dans ce sens, le développement des capacités en ToM des personnes avec SW ne suivrait pas une trajectoire déviante. L'existence d'une altération en ToM dans le SW fait écho aux recherches récentes portant sur l'existence de similarités entre les personnes avec SW et celles avec TSA. Asada et Itakura (2012) concluent que les personnes atteintes d'un de ces troubles développementaux interagissent différemment avec autrui (propension spécifique des personnes avec SW à entrer en relation avec des inconnus et attraction particulière pour les visages et les yeux), mais éprouvent des difficultés au niveau pragmatique, c'est-à-dire dans la gestion des règles de l'usage du langage en contexte social. De la même façon, on observe, dans le SW, des caractéristiques autistiques comme les stéréotypies (fascination pour les objets tournants, obnubilation par certaines thématiques...) ou un fort niveau d'anxiété (Rodgers et al., 2012 ; Tordjman et al., 2012). Il semble que les personnes avec SW ou avec TSA manifestent, tous les deux, des altérations de la cognition sociale, mais qui ne s'expriment pas de la même manière sur le plan comportemental. De futures recherches, comparant les compétences en langage et en ToM de personnes avec SW ou avec TSA, pourront apporter plus d'éléments de compréhension de leurs profils spécifiques.

En revanche, en ce qui concerne les capacités de REFE, prérequis de la ToM, notre quatrième étude a mis en avant une réelle force de la REFE chez les personnes avec SW. De plus, l'étude des trajectoires développementales a révélé un profil de développement similaire

entre les participants avec SW et les participants DT. Toutefois, nous avons souligné la possibilité de l'influence des capacités de reconnaissance émotionnelle par les compétences langagières. Il serait intéressant de répliquer notre étude en utilisant une autre mesure d'appariement, qui prendrait en compte les capacités langagières.

Notre second objectif était de définir la relation entre le langage, la ToM et la REFE dans le SW. Notre dernière étude, qui correspond à des analyses de corrélations, a mis en évidence un lien entre les capacités langagières et ToM, ce qui semble conforme au DT. En revanche, l'absence de corrélation entre les capacités en REFE et les autres compétences sociocognitives, notamment en ToM, laisse penser à une atypie en REFE. Certains patterns de résultats semblent communs aux deux groupes au développement atypique (SW et SD), notamment l'absence de corrélation entre les performances à la tâche émotionnelle de REFE et les autres mesures des compétences sociocognitives.

Si l'explication de ce résultat par le déficit cognitif global est une hypothèse intéressante, l'hypothèse d'un déficit spécifique, et donc d'une atypie, l'est tout autant. En effet, chez nos participants avec SW, il n'y a pas de lien entre les capacités de reconnaissance émotionnelle et celles en ToM, alors que la REFE est une composante de la ToM. Leur intérêt marqué pour les visages humains, couplé à leurs relativement bonnes compétences langagières, pourrait favoriser le développement de leurs capacités de reconnaissance des émotions. Dans le même ordre d'idée, les personnes avec SW pourraient compenser leurs déficits visuospatiaux grâce à un traitement componentiel. Cette stratégie compensatoire amènerait les personnes avec SW à développer une expertise plutôt pour le traitement des parties du visage que pour le visage en entier. Aussi, malgré un déficit en attention conjointe, précurseur du langage et de la ToM, les enfants avec SW sont capables de développer des

compétences dans ces deux domaines sociocognitifs. L'étude des capacités langagières et sociales des personnes avec SW suggère que certains précurseurs ne semblent pas nécessaires pour le développement de ces capacités.

## 2. Limites de notre recherche

Quel que soit le domaine étudié, nous avons été confrontées au choix complexe de l'appariement. Pour les épreuves s'appuyant sur un matériel verbal (aspects structuraux et pragmatiques du langage et ToM), nous avons choisi un appariement sur l'âge verbal, estimé à partir des compétences lexicales, tandis que nous avons opté pour un appariement sur le niveau non verbal, évalué à partir des RCPM, pour l'épreuve non verbale (REFE). Néanmoins, aucun de nos choix ne semble parfait, car, bien que les performances des participants avec SW semblent augmenter avec le niveau verbal en ce qui concerne la ToM, ou avec le niveau non verbal pour les capacités de REFE, les analyses statistiques des trajectoires développementales montrent une absence de corrélation pour les groupes au développement atypique. Il serait donc pertinent de répliquer ce travail en utilisant plusieurs mesures d'appariement telles que l'âge chronologique, le niveau de raisonnement non verbal, le niveau de compréhension lexicale, de production lexicale, de compréhension syntaxique, et de production lexicale.

Notre recherche confirme que les études intersyndromiques sont fondamentales pour apporter une meilleure compréhension des pathologies du développement. La comparaison des performances entre syndrome de williams et syndrome de Down permet de déterminer plus efficacement si une atypie dans une capacité est due aux caractéristiques intrinsèques au syndrome (hypothèse d'un déficit spécifique) ou est une conséquence du retard global du

développement cognitif (hypothèse d'un déficit non spécifique). Les études comparant les performances des personnes avec un trouble neurodéveloppemental présentent l'avantage d'apporter une vision nuancée des capacités cognitives et de leur développement. Les études futures, basées à la fois sur une approche d'appariement multiple et sur les trajectoires de développement, permettront de mieux comprendre la nature des liens entre le développement de ces capacités et les spécificités de ces syndromes.

### 3. Implications pratiques

Les critères diagnostiques de l'American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD, 2010) font référence à un déficit de l'adaptation sociale chez la personne avec DI. Le développement des habiletés langagières et sociales constitue par conséquent une piste majeure d'interventions pour un meilleur accompagnement des personnes avec DI. En effet, ces capacités sont essentielles pour établir de bonnes interactions avec autrui et ainsi jouir d'une bonne inclusion scolaire et/ou d'une bonne insertion sociale et professionnelle. Ces compétences, langage, ToM et REFE, sont considérées comme des connaissances primaires (Geary, 2008), elles sont le fruit d'un apprentissage implicite et émanent de processus d'apprentissage adaptatifs. Ces processus portent sur la régularité des différentes informations issues de l'environnement. Par exemple, l'être humain est capable, sans apprentissage formel, de reconnaître des visages, parce qu'il y a peu de variations structurelles d'un visage à un autre. Les connaissances primaires servent de base à l'acquisition des connaissances secondaires, comme la reconnaissance des lettres pour l'apprentissage de la lecture. Ces capacités cognitives sont donc cruciales pour le développement de la socialisation de l'élève, et plus encore dans le milieu scolaire (Tricot,

2014). Elles peuvent servir de levier pour appréhender les modalités d'apprentissage d'élèves à besoins éducatifs particuliers. Dans ce sens, il apparaît que les capacités en compréhension lexicale prédisent les aptitudes de lecture de participants avec SW et avec SD (Steele, Scerif, Cornish, & Karmiloff-Smith, 2013). De même, Bussy, Rigard et des Portes (Bussy, Rigard, & des Portes, 2013) ont montré qu'un entraînement de la MPCT, au travers de l'apprentissage de la stratégie d'autorépétition, a un impact positif sur le développement lexical et sur la compréhension de phrases chez des enfants avec DI. Il est alors intéressant de poursuivre ces recherches en évaluant les effets d'entraînements des capacités langagières précoces sur le développement de différentes aptitudes cognitives et sociales.

Il est également à noter que le comportement hypersociable et la facilité d'expression des élèves avec SW peuvent masquer des déficits moteurs, notamment la motricité fine impliquée dans les processus d'écriture, ou des difficultés de concentration lors d'écoute de consignes. De plus, leurs capacités réelles peuvent en effet être faussées par des comportements (d'évitement) ou des caractéristiques particulières (hypersociabilité). Un décalage est ainsi créé entre leurs capacités apparentes et leurs capacités réelles. Les enseignants ayant tendance à se focaliser sur les compétences qui apparaissent de bon niveau, ils surestiment les compétences globales des élèves porteurs de ce syndrome (Udwin, Yule, & Howlin, 2007). Dans des recherches ultérieures, nous pourrions interroger, d'une part, le point de vue des enseignants, et d'autre part, le vécu de l'expérience scolaire des élèves avec SW. Le premier volet visant à donner des pistes de compréhension de la surestimation des compétences globales des élèves porteurs de ce syndrome (Udwin et al., 2007). Le second permettant d'analyser le sentiment de satisfaction vis-à-vis de l'école, sentiment primordial à une bonne adaptation/inclusion scolaire (Aublé, Compas, & Perron, 2005). En effet, avec la loi du 11 février 2005 (France, 2005) pour l'égalité des droits et des chances, la participation

et la citoyenneté des personnes handicapées qui préconise l'accès à l'école pour tous, chaque élève doit bénéficier d'une scolarisation en milieu ordinaire, avec un parcours scolaire adapté et un accompagnement spécifique. Parallèlement à la surestimation des compétences globales des élèves avec SW par leurs enseignants, les enfants avec DI auraient également tendance à surestimer leurs aptitudes sur le plan scolaire, lorsqu'ils bénéficient d'inclusions individuelle ou individuelle et collective (Chevallier, Courtinat-Camps, & de Léonardis, 2015). Néanmoins, en comparaison à leurs pairs DT, les enfants avec DI ont une perception plus altérée de leur qualité de vie scolaire (Coudronnière, Bacro, & Guimard, 2017). Afin de leur proposer un accompagnement spécifique adapté, il apparaît nécessaire de guider les professionnels de l'éducation de façon à ce qu'ils changent de point de vue sur la situation de handicap des élèves à besoins spécifiques, c'est-à-dire qu'ils sortent des conceptions en tout ou rien sur le fonctionnement psychoaffectif et cognitif de ces élèves. En effet, il est de l'intérêt des enseignants de : a) connaître les prérequis pour élaborer des savoirs et savoir-faire ; b) de tenir compte de leurs compétences, car elles peuvent, soit servir de point d'appui, soit faire obstacle à l'acquisition de connaissances nouvelles. Ainsi, les situations d'apprentissages peuvent être conçues en s'appuyant sur les compétences et sur les centres d'intérêt des enfants, afin de susciter leur motivation et de les encourager à persévérer dans leurs apprentissages. Plus précisément pour le SW, parce qu'il s'agit encore d'un syndrome méconnu, il est intéressant de proposer aux enseignants concernés par leur accueil un outil permettant d'évaluer ces compétences fondamentales dans le milieu scolaire. Cet outil serait inclus dans un livret de présentation du syndrome de Williams et exposant les capacités cognitives et sociales de ces élèves. Par la suite, ce guide peut faire l'objet d'une adaptation à d'autres pathologies problématiques pour les enseignants et les équipes éducatives. En connaissant leurs capacités d'apprentissage et leurs besoins éducatifs particuliers, les

professionnels de l'éducation pourront adapter leurs pratiques professionnelles et ainsi, favoriseront l'intégration scolaire de ces élèves.

Au-delà de la scolarisation, la transition entre l'enfance, l'adolescence et l'âge adulte, est un moment particulièrement difficile pour les enfants avec DI (Young-Southward, Cooper, & Philo, 2017). Cette phase de transition peut être stressante pour les jeunes avec DI et pour leurs parents, en raison du peu d'options existantes après la sortie de la scolarisation, options qui ne tiennent généralement pas compte des aspirations et des besoins des jeunes adultes avec DI (Gauthier-Boudreault, Gallagher, & Couture, 2017). De futures recherches pourront investiguer à la fois les perceptions des parents et celles des jeunes avec SW, qui présentent un fort niveau d'anxiété (Rodgers et al., 2012), sur leur qualité de vie. De plus, l'impact de thérapies de groupe, de programmes de réduction de stress par la pleine conscience, de techniques de respirations pourrait également être évalué, dans l'idée de proposer des accompagnements efficaces aux personnes avec SW pour améliorer leur bien-être.

---

## RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

---

- Abbeduto, L., & Murphy, M. M. (2004). Language, social cognition, maladaptive behavior and communication in Down syndrome and Fragile X syndrome. In M. L. Rice & S. F. Warren (Eds.), *Developmental Language Disorders: From Phenotypes to Etiologies* (pp. 77–97). London: Lawrence Erlbaum.
- Abbeduto, L., Murphy, M. M., Kover, S. T., Giles, N. D., Karadottir, S., Amman, A., ... Nollin, K. A. (2008). Signaling noncomprehension of language: a comparison of fragile X syndrome and Down syndrome. *American Journal of Mental Retardation : AJMR*, *113*(3), 214–30. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2008\)113\[214:SNOLAC\]2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2008)113[214:SNOLAC]2.0.CO;2)
- Adams, C. (2002). Practitioner review: The assessment of language pragmatics. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *43*(8), 973–987.
- Adams, C., Lockton, E., Freed, J., Gaile, J., Earl, G., McBean, K., ... Law, J. (2012). The Social Communication Intervention Project: a randomized controlled trial of the effectiveness of speech and language therapy for school-age children who have pragmatic and social communication problems with or without autism spectrum disorder. *International Journal of Language & Communication Disorders*, *47*(3), 233–44. <http://doi.org/10.1111/j.1460-6984.2011.00146.x>
- Adolphs, R. (1999). Social cognition and the human brain. *Trends in Cognitive Sciences*, *3*(12), 469–479. [http://doi.org/10.1016/S1364-6613\(99\)01399-6](http://doi.org/10.1016/S1364-6613(99)01399-6)
- American Association on Intellectual and Developmental Disabilities. (2010). *Intellectual disability: Definition, classification, and systems of supports* (11th ed.). Washington: American Association on Intellectual and Developmental Disabilities.
- Annaz, D., Karmiloff-Smith, A., Johnson, M. H., & Thomas, M. S. C. (2009). A cross-syndrome study of the development of holistic face recognition in children with autism, Down syndrome, and Williams syndrome. *Journal of Experimental Child Psychology*, *102*(4), 456–486. <http://doi.org/10.1016/j.jecp.2008.11.005>
- Annaz, D., Van Herwegen, J., Thomas, M., Fishman, R., Karmiloff-Smith, A., & Rundblad, G. (2009). Comprehension of metaphor and metonymy in children with Williams syndrome. *International Journal of Language & Communication Disorders*, *44*(6), 962–978. <http://doi.org/10.1080/13682820802525005>
- Ansari, D., Donlan, C., Thomas, M. S. C., Ewing, S. A., Peen, T., & Karmiloff-Smith, A. (2003). What makes counting count? Verbal and visuo-spatial contributions to typical and atypical number development. *Journal of Experimental Child Psychology*, *85*(1), 50–62. [http://doi.org/10.1016/S0022-0965\(03\)00026-2](http://doi.org/10.1016/S0022-0965(03)00026-2)
- Asada, K., & Itakura, S. (2012). Social Phenotypes of Autism Spectrum Disorders and Williams Syndrome: Similarities and Differences. *Frontiers in Psychology*, *3*. <http://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00247>
- Asada, K., Tomiwa, K., Okada, M., & Itakura, S. (2010a). Atypical verbal communication pattern according to others' attention in children with Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, *31*(2), 452–457. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.10.010>

- Asada, K., Tomiwa, K., Okada, M., & Itakura, S. (2010b). Fluent language with impaired pragmatics in children with Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, *23*(6), 540–552. <http://doi.org/10.1016/j.jneuroling.2010.04.001>
- Aublé, J., Compas, Y., & Perron, R. (2005). *L'enfant en difficultés*. Paris: Dunod.
- Baron-Cohen, S., Leslie, A. M., & Frith, U. (1985). Does the autistic child have a “theory of mind”? *Cognition*, *21*, 37–46.
- Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., Skinner, R., Martin, J., & Clubley, E. (2001). The autism-spectrum quotient (AQ): evidence from Asperger syndrome/high-functioning autism, males and females, scientists and mathematicians. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *31*(1), 5–17.
- Bassano, D., Maillochon, I., & Eme, E. (1998). Developmental changes and variability in the early lexicon: A study of French children’s naturalistic productions. *Journal of Child Language*, *25*(3), 493–531.
- Bates, E., & Elman, J. (1996). Learning Rediscovered. *Science*, *274*(5294), 1849–1850. <http://doi.org/10.1126/science.274.5294.1849>
- Baudouin, J.-Y. (2017). *Sommes-nous programmés pour reconnaître les visage ?* Grenoble: Presses Universitaires de Grenoble.
- Beck, L., Kumschick, I. R., Eid, M., & Klann-Delius, G. (2012). Relationship between language competence and emotional competence in middle childhood. *Emotion*, *12*(3), 503–514. <http://doi.org/10.1037/a0026320>
- Bellugi, U., Bihrlé, A., Jernigan, T., Trauner, D., & Doherty, S. (1990). Neuropsychological, neurological, and neuroanatomical profile of Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *37*(S6), 115–125. <http://doi.org/10.1002/ajmg.1320370621>
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St George, M. (2000). I. The neurocognitive profile of Williams Syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *12 Suppl 1*, 7–29.
- Bellugi, U., Marks, S., Bihrlé, A., & Sabo, H. (1988). Dissociation between language and cognitive function in Williams Syndrome. In D. Bishop & K. Mogford (Eds.), *Language development in exceptional circumstances* (pp. 177–189). Edinburgh: Churchill.
- Bellugi, U., Wang, P. P., & Jernigan, T. L. (1994). Williams syndrome: An unusual neuropsychological profile. In S. Broman & J. Grafman (Eds.), *Atypical cognitive deficits in Developmental Disorders: Implications for Brain Function* (pp. 23–56). Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates Ltd.
- Benítez-Burraco, A., Garayzábal, E., & Cuetos, F. (2016). Syntax in Spanish-speaking children with Williams syndrome. *Journal of Communication Disorders*, *60*, 51–61. <http://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2016.03.001>
- Benton, A., Hamsher, K., Varney, N. R., & Spreen, O. (1983). *Benton Test of Facial Recognition*. Oxford: Oxford University Press.

- Berman, R. A., & Slobin, D. I. (1995). Relating Events in Narrative: A Crosslinguistic Developmental Study. *Language*, 71(4), 806. <http://doi.org/10.2307/415747>
- Bernicot, J. (2010). Evaluation des capacités langagières pragmatiques et interactions. In J. Bernicot, E. Veneziano, M. Musiol, & A. Bert-Erboul (Eds.), *Interactions verbales et acquisition du langage* (pp. 65–91). Paris: L'Harmattan.
- Bernicot, J., & Bateau, B. (2005). L'évaluation des capacités pragmatiques chez l'enfant : présentation de nouveaux outils. In B. Piérart (Ed.), *Le langage de l'enfant: comment l'évaluer ?* (pp. 161–179). Paris: De Boeck Supérieur. <http://doi.org/10.3917/dbu.piera.2005.01.0161>
- Bernicot, J., & Bert-Erboul, A. (2014). *L'acquisition du langage par l'enfant* (Concept-ps). Paris: IN PRESS.
- Bernicot, J., Lacroix, A., & Reilly, J. (2003). La narration chez les enfants atteints du syndrome de Williams : aspects structuraux et pragmatiques. *Enfance*, 55(3), 265. <http://doi.org/10.3917/enf.553.0265>
- Beuren, A. J., Apitz, J., & Harmjanz, D. (1962). Supravalvular Aortic Stenosis in Association with Mental Retardation and a Certain Facial Appearance. *Circulation*, 26(6), 1235–1240. <http://doi.org/10.1161/01.CIR.26.6.1235>
- Bishop, D. V. M. (1998). Development of the Children's Communication Checklist (CCC): a method for assessing the qualitative aspects of communicative impairment in children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39(6), 879–891.
- Blijd-Hoogewys, E. M. A., & van Geert, P. L. C. (2017). Non-linearities in Theory-of-Mind Development. *Frontiers in Psychology*, 7, 1–15. <http://doi.org/10.3389/fpsyg.2016.01970>
- Böhning, M., Campbell, R., & Karmiloff-Smith, A. (2002). Audiovisual speech perception in Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 40(8), 1396–1406. [http://doi.org/10.1016/S0028-3932\(01\)00208-1](http://doi.org/10.1016/S0028-3932(01)00208-1)
- Boloh, Y., Ibernon, L., Royer, S., Escudier, F., & Danillon, A. (2009). Gender attribution and gender agreement in French Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 30(6), 1523–1540. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.07.019>
- Botting, N. (2002). Narrative as a tool for the assessment of linguistic and pragmatic impairments. *Child Language Teaching and Therapy*, 18(1), 1–21. <http://doi.org/10.1191/0265659002ct224oa>
- Brock, J. (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology*, 19(1), 97–127. <http://doi.org/10.1017/S095457940707006X>
- Brock, J., Einav, S., & Riby, D. M. (2008). The other end of the spectrum? Social cognition in Williams syndrome. In V. Reid & T. Striano (Eds.), *Social cognition: Development, Neuroscience, and Autism* (pp. 281–300). Oxford: Blackwell.

- Brock, J., Jarrold, C., Farran, E. K., Laws, G., & Riby, D. M. (2007). Do children with Williams syndrome really have good vocabulary knowledge? Methods for comparing cognitive and linguistic abilities in developmental disorders. *Clinical Linguistics & Phonetics*, *21*(9), 673–688. <http://doi.org/10.1080/02699200701541433>
- Brooks, R., & Meltzoff, A. N. (2015). Connecting the dots from infancy to childhood: A longitudinal study connecting gaze following, language, and explicit theory of mind. *Journal of Experimental Child Psychology*, *130*, 67–78. <http://doi.org/10.1016/j.jecp.2014.09.010>
- Brothers, L., & Ring, B. (1992). A neuroethological framework for the representation of minds. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *4*(2), 107–118.
- Bruner, J. S. (1991). *Acts of meaning*. Harvard: Harvard University Press.
- Bussy, G., Rigard, C., & des Portes, V. (2013). Impact d'un entraînement de la mémoire à court terme verbale sur le langage d'enfants ayant une déficience intellectuelle. *Revue Francophone de La Déficience Intellectuelle*, *24*, 141. <http://doi.org/10.7202/1021269ar>
- Cebula, K. R., & Wishart, J. G. (2008). Social Cognition in Children with Down Syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*, *35*, 43–86. [http://doi.org/10.1016/S0074-7750\(07\)35002-7](http://doi.org/10.1016/S0074-7750(07)35002-7)
- Chailangkarn, T., Trujillo, C. A., Freitas, B. C., Hrvoj-Mihic, B., Herai, R. H., Yu, D. X., ... Muotri, A. R. (2016). A human neurodevelopmental model for Williams syndrome. *Nature*, *536*(7616), 338–343. <http://doi.org/10.1038/nature19067>
- Chevallier, E., Courtinat-Camps, A., & de Léonardis, M. (2015). Estime de soi chez des élèves scolarisés en classe d'inclusion scolaire (CLIS). *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, *63*(2), 76–83. <http://doi.org/10.1016/j.neurenf.2014.12.002>
- Clahsen, H., & Almazan, M. (1998). Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition*, *68*(3), 167–198.
- Clahsen, H., & Almazan, M. (2001). Compounding and inflection in language impairment: evidence from Williams Syndrome (and SLI). *Lingua*, *111*(10), 729–757. [http://doi.org/10.1016/S0024-3841\(00\)00047-4](http://doi.org/10.1016/S0024-3841(00)00047-4)
- Clahsen, H., Ring, M., & Temple, C. (2004). Lexical and morphological skills in English-speaking children with Williams syndrome. *Williams Syndrome across Languages*, *36*, 221–244.
- Clahsen, H., & Temple, C. M. (2003). Words and rules in Williams syndrome. In Y. Levy & J. Schaeffer (Eds.), *Towards a definition of specific language impairment in children* (pp. 323–352). Hillsdale, NJ: Erlbaum.
- Comblain, A. (2001). Fonctionnement mémoriel. In J. A. Rondal & A. Comblain (Eds.), *Manuel de psychologie des handicaps : sémiologie et principes de remédiation* (pp. 17–48). Sprimont: Mardaga.

- Comfort, C. Z., Bellugi, U., & Reilly, J. (2009). *Cross-Cultural Studies of Williams Syndrome. In 12th International Professional Conference on Williams Syndrome*. Garden Grove, CA, United States: Frontiers in Human Neuroscience. <https://doi.org/10.3389/conf.neuro.09.2009.07.026>
- Cook, F., & Oliver, C. (2011). A review of defining and measuring sociability in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 32*(1), 11–24. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.09.021>
- Coquet, F. (2005). Les habiletés pragmatiques chez l'enfant. *Rééducation Orthophonique, 221*, 13–27.
- Coudronnière, C., Bacro, F., & Guimard, P. (2017). Les relations entre la qualité de vie et le contexte de scolarisation d'élèves âgés de 5 à 11 ans présentant une déficience intellectuelle. *Psychologie Française*. <http://doi.org/10.1016/j.psfr.2016.12.002>
- D'Souza, D., D'Souza, H., Johnson, M. H., Karmiloff-Smith, A., D'Souza, D., D'Souza, H., ... Karmiloff-Smith, A. (2015). Concurrent Relations between Face Scanning and Language: A Cross-Syndrome Infant Study. *PLOS ONE, 10*(10), e0139319. <http://doi.org/10.1371/journal.pone.0139319>
- de Villiers, J. (2007). The interface of language and Theory of Mind. *Lingua, 117*(11), 1858–1878. <http://doi.org/10.1016/j.lingua.2006.11.006>
- de Villiers, J. G., & de Villiers, P. A. (2001). Language for Thought : Coming to Understand False Beliefs . *Language in Mind: Advances in the Study of Language and Thought*, 335–384.
- Deruelle, C., Mancini, J., Livet, M. O., Cassé-Perrot, C., de Schonen, S., Casse-Perrot, C., & de Schonen, S. (1999). Configural and Local Processing of Faces in Children with Williams Syndrome. *Brain and Cognition, 41*(3), 276–298. <http://doi.org/10.1006/brcg.1999.1127>
- Dodd, H. F., Porter, M. A., Peters, G. L., & Rapee, R. M. (2010). Social approach in pre-school children with Williams syndrome: the role of the face. *Journal of Intellectual Disability Research, 54*(3), 194–203. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2009.01241.x>
- Donnai, D., & Karmiloff-Smith, A. (2000). Williams syndrome: from genotype through to the cognitive phenotype. *American Journal of Medical Genetics, 97*(2), 164–171.
- Doyle, T. F., Bellugi, U., Korenberg, J. R., & Graham, J. (2004). “Everybody in the world is my friend” hypersociability in young children with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics, Part A, 124A*(3), 263–273. <http://doi.org/10.1002/ajmg.a.20416>
- Duchaine, B., Nieminen-von Wendt, T., New, J., & Kulomaki, T. (2003). Dissociations of visual recognition in a developmental prosopagnosic: Evidence for separate developmental processes. *Neurocase, 9*, 380– 389.

- Dunning, B. a., Martens, M. a., & Jungers, M. K. (2015). Music lessons are associated with increased verbal memory in individuals with Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 36*, 565–578. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.10.032>
- Eblovi, D., & Clardy, C. (2016). Charles Dickens and Barnaby Rudge: The First Description of Williams Syndrome? *Pediatric Annals, 45*(2), e67-9. <http://doi.org/10.3928/00904481-20160113-03>
- Elsabbagh, M., Cohen, H., Cohen, M., Rosen, S., & Karmiloff-Smith, A. (2011). Severity of hyperacusis predicts individual differences in speech perception in Williams Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 55*(6), 563–71. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01411.x>
- Ewart, a K., Morris, C. a, Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., ... Keating, M. T. (1993). Hemizygoty at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nature Genetics, 5*(1), 11–16. <http://doi.org/10.1038/ng0993-11>
- Facon, B., Magis, D., Nuchadee, M.-L., & De Boeck, P. (2011). Do Raven's Colored Progressive Matrices function in the same way in typical and clinical populations? Insights from the intellectual disability field. *Intelligence, 39*(5), 281–291. <http://doi.org/10.1016/j.intell.2011.04.002>
- 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. <http://doi.org/10.1080/87565641.2003.9651891>
- Fayol, M. (1994). Le récit et sa construction, une approche de psychologie cognitive, *76*, 94–96.
- Fodor, J. A. (1986). *La modularité de l'esprit :essai sur la psychologie des facultés* (Éditions d). Paris.
- Forgeot d'Arc, B., & Ramus, F. (2011). Belief attribution despite verbal interference. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology, 64*(5), 975–990. <http://doi.org/10.1080/17470218.2010.524413>
- FRANCE. Loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. (2005). France: JO du 12 février 2005.
- Frangiskakis, J. M., Ewart, A. K., Morris, C. A., Mervis, C. B., Bertrand, J., Robinson, B. F., ... Keating, M. T. (1996). LIM-kinase1 hemizygoty implicated in impaired visuospatial constructive cognition. *Cell, 86*(1), 59–69.
- Gagliardi, C., Frigerio, E., Burt, D. M., Cazzaniga, I., Perrett, D. I., & Borgatti, R. (2003). Facial expression recognition in Williams syndrome. *Neuropsychologia, 41*(6), 733–738. [http://doi.org/10.1016/S0028-3932\(02\)00178-1](http://doi.org/10.1016/S0028-3932(02)00178-1)
- Garfield, J. L., Peterson, C. C., & Perry, T. (2001). Social Cognition, Language Acquisition and The Development of the Theory of Mind. *Mind and Language, 16*(5), 494–541. <http://doi.org/10.1111/1468-0017.00180>

- Gathercole, S. E., & Baddeley, A. D. (1993). *Working Memory and Language*. Hove: Lawrence Erlbaum Associates Ltd.
- Gauthier-Boudreault, C., Gallagher, F., & Couture, M. (2017). Specific needs of families of young adults with profound intellectual disability during and after transition to adulthood: What are we missing? *Research in Developmental Disabilities, 66*(May), 16–26. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2017.05.001>
- Geary, D. C. (2008). An Evolutionarily Informed Education Science. *Educational Psychologist, 43*(4), 179–195. <http://doi.org/10.1080/00461520802392133>
- Gopnik, A., & Wellman, H. M. (1992). Why the Child's Theory of Mind Really Is a Theory. *Mind & Language, 7*(1–2), 145–171. <http://doi.org/10.1111/j.1468-0017.1992.tb00202.x>
- Gosch, A., Ståding, G., & Pankau, R. (1994). Linguistic abilities in children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement, 52*, 291–296.
- Grant, J., Valian, V., & Karmiloff-Smith, A. (2002). A study of relative clauses in Williams syndrome. *Journal of Child Language, 29*(2), 403–16. <http://doi.org/10.1017/S030500090200510X>
- Greenberg, E. (1990). Introduction to special issue on Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement, 6*, 85–88.
- Grieco, J., Pulsifer, M., Seligsohn, K., Skotko, B., & Schwartz, A. (2015). Down syndrome: Cognitive and behavioral functioning across the lifespan. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics, 169*(2), 135–149. <http://doi.org/10.1002/ajmg.c.31439>
- Hahn, L. J., Fidler, D. J., Hepburn, S. L., & Rogers, S. J. (2013). Early intersubjective skills and the understanding of intentionality in young children with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(12), 4455–4465. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.09.027>
- Hanley, M., Riby, D. M., Caswell, S., Rooney, S., & Back, E. (2013). Looking and thinking: How individuals with Williams syndrome make judgements about mental states. *Research in Developmental Disabilities, 34*(12), 4466–76. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.09.026>
- Happé, F., & Frith, U. (2014). Annual Research Review: Towards a developmental neuroscience of atypical social cognition. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 55*(6), 553–577. <http://doi.org/10.1111/jcpp.12162>
- Hauser, M. D., Chomsky, N., & Fitch, W. T. (2002). The faculty of language: what is it, who has it, and how did it evolve? *Science, 298*, 1569–79. <http://doi.org/10.1126/science.298.5598.1569>
- Hauser, M. D., Yang, C., Berwick, R. C., Tattersall, I., Ryan, M. J., Watumull, J., ... Lewontin, R. C. (2014). The mystery of language evolution. *Frontiers in Psychology, 5*(MAY), 1–12. <http://doi.org/10.3389/fpsyg.2014.00401>

- Haxby, J. V, Hoffman, E. A., & Gobbini, M. I. (2002). Human neural systems for face recognition and social communication. *Biological Psychiatry*, *51*(1), 59–67.
- Herba, C., & Phillips, M. (2004). Annotation: Development of facial expression recognition from childhood to adolescence: behavioural and neurological perspectives. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *45*(7), 1185–1198. <http://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2004.00316.x>
- Hickmann, M., & Soroli, E. (2015). From language acquisition to language pathology: cross-linguistic perspectives. In C. Artésano & M. Jucla (Eds.), *Neuropsycholinguistic perspectives on language cognition: towards a comprehensive view of the neuropsychology of language*. (pp. 46–60). London: Psychology Press.
- Karmiloff-Smith, A., & Thomas, M. (2005). Can developmental disorders be used to bolster claims from Evolutionary Psychology? A neuroconstructivist approach. In J. Langer, S. T. Parker, & Milbrath (Eds.), *Biology and Knowledge Revisited: From Neurogenesis to Psychogenesis* (pp. 307–321). New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates Ltd.
- Hippolyte, L. (2009). *Exploration des liens entre les compétences cognitives, émotionnelles et sociales chez des adultes avec syndrome de Down*. Université de Genève.
- Hoogenhout, M., & Malcolm-Smith, S. (2014). Theory of mind in autism spectrum disorder: Does DSM classification predict development? *Research in Autism Spectrum Disorders*, *8*(6), 597–607. <http://doi.org/10.1016/j.rasd.2014.02.005>
- Hsu, C., & Karmiloff-Smith, A. (2008). Language and Williams Syndrome. *Annual Review of Applied Linguistics*, *28*(2008), 191. <http://doi.org/10.1017/S0267190508080070>
- Hudson, K. D., & Farran, E. K. (2013). Facilitating complex shape drawing in Williams syndrome and typical development. *Research in Developmental Disabilities*, *34*(7), 2133–42. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.04.004>
- Ibernon, L., & Boloh, Y. (2010). Grammatical gender vs. natural gender in French Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, *31*(6), 1291–1298. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.07.013>
- Isaac, L., & Lincoln, A. (2011). Featural versus configural face processing in a rare genetic disorder: Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *55*(11), 1034–1042. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01426.x>
- Jackendoff, R., & Audring, J. (2016). Morphological schemas. *The Mental Lexicon*, *11*(3), 467–493. <http://doi.org/10.1075/ml.11.3.06jac>
- Jackendoff, R., & Pinker, S. (2005). The nature of the language faculty and its implications for evolution of language (Reply to Fitch, Hauser, and Chomsky). *Cognition*, *97*(2), 211–225. <http://doi.org/10.1016/j.cognition.2005.04.006>
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., & Hewes, A. K. (1998). Verbal and nonverbal abilities in the Williams syndrome phenotype: Evidence for diverging developmental trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines*, *39*(4), 511–523. <http://doi.org/Doi 10.1017/S0021963098002443>

- 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. [http://doi.org/10.1016/S0010-9452\(08\)70583-5](http://doi.org/10.1016/S0010-9452(08)70583-5)
- Jarrold, C., Hartley, S. J., Phillips, C., & Baddeley, A. D. (2000). Word fluency in Williams syndrome: Evidence for unusual semantic organization. *Cognitive Neuropsychiatry*, 5, 293–319.
- Järvinen-Pasley, A., Vines, B. W., Hill, K. J., Yam, A., Grichanik, M., Mills, D., ... Bellugi, U. (2010). Cross-modal influences of affect across social and non-social domains in individuals with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 48(2), 456–466. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2009.10.003>
- Järvinen, A., Korenberg, J. R., & Bellugi, U. (2013). The social phenotype of Williams syndrome. *Current Opinion in Neurobiology*, 23(3), 414–422. <http://doi.org/10.1016/j.conb.2012.12.006>
- Jisa, H., & Kern, S. (1998). Relative clauses in French children's narrative texts. *Journal of Child Language*, 25, 623–652.
- John, A. E., Rowe, M., & Mervis, C. (2009). Referential communication skills of children with Williams syndrome: Understanding when messages are not adequate. *Journal of Information*, 114(2), 85–99. <http://doi.org/10.1352/2009.114.85-99.Referential>
- 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), 30–46. <http://doi.org/10.1162/089892900561968>
- Karmiloff-smith, A. (2008). Research into Williams Syndrome: The State of the Art. In *Neurodevelopmental aspects of clinical disorders* (Vol. 23).
- Karmiloff-Smith, A. (1992). *Beyond Modularity: A Developmental Perspective on Cognitive Science* (MIT Press). Cambridge: MIT Press.
- Karmiloff-Smith, A. (1997). Language and Williams syndrome: How Intact is “Intact”? *Child Development*, 68(2), 246–262.
- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in Cognitive Sciences*, 2(10), 389–398.
- Karmiloff-Smith, A. (2012). Perspectives on the dynamic development of cognitive capacities. *Current Opinion in Neurology*, 25(2), 106–111. <http://doi.org/10.1097/WCO.0b013e3283518130>
- Karmiloff-smith, A., Ansari, D., Campbell, L., Scerif, G., & Thomas, M. (2001). Theoretical implications of studying cognitive development in genetic disorders: The case of Williams-Beuren syndrome.
- 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. <http://doi.org/10.1080/87565641.2003.9651893>

- Karmiloff-Smith, A., Klima, E., Bellugi, U., Grant, J., & Baron-Cohen, S. (1995). Is There a Social Module? Language, Face Processing, and Theory of Mind in Individuals with Williams Syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 7(2), 196–208. <http://doi.org/10.1162/jocn.1995.7.2.196>
- Karmiloff-Smith, A., & Thomas, M. (2005). Can developmental disorders be used to bolster claims from Evolutionary Psychology? A neuroconstructivist approach. In J. Langer, S. T. Parker, & Milbrath (Eds.), *Biology and Knowledge Revisited: From Neurogenesis to Psychogenesis* (pp. 307–321). New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates Ltd.
- 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 and Allied Disciplines*, 45(7), 1258–1274. <http://doi.org/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.
- Karmiloff-Smith, A. (1997). Crucial differences between developmental cognitive neuroscience and adult neuropsychology. *Developmental Neuropsychology*, 13(4), 513–524. <http://doi.org/10.1080/87565649709540693>
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F., & Cohen, D. (2002). Visual fixation patterns during viewing of naturalistic social situations as predictors of social competence in individuals with autism. *Archives of General Psychiatry*, 59(9), 809–16.
- Krishnan, S., Bergström, L., Alcock, K. J., Dick, F., & Karmiloff-Smith, A. (2015). Williams syndrome: A surprising deficit in oromotor praxis in a population with proficient language production. *Neuropsychologia*, 67, 82–90. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2014.11.032>
- Kwak, E. E. (2009). An exploratory study of the use of music therapy in teaching mathematical skills to individuals with Williams Syndrome. *Humanities and Social Sciences*, 70(2–A), 509.
- Lacroix, A. (2005). *Les enfants et adolescents porteurs du syndrome de Williams : pragmatique, langage et sociabilité*. Université de Poitiers.
- Lacroix, A., Aguert, M., Dardier, V., Stojanovik, V., & Laval, V. (2010). Idiom comprehension in French-speaking children and adolescents with Williams' syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 31(2), 608–616. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.12.011>
- Lacroix, A., Bernicot, J., & Reilly, J. (2004). Expression des états mentaux chez les enfants atteints du Syndrome de Williams : analyse d'interactions collaboratives mère–enfant. *Psychologie Française*, 49(2), 161–176. <http://doi.org/10.1016/j.psfr.2004.04.003>
- Lacroix, A., Bernicot, J., & Reilly, J. (2007). Narration and collaborative conversation in French-speaking children with Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 20(6), 445–461. <http://doi.org/10.1016/j.jneuroling.2007.03.004>

- Lacroix, A., Famelart, N., & Guidetti, M. (2016). Language and emotional abilities in children with Williams syndrome and children with autism spectrum disorder: similarities and differences. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics, Volume 7*, 89–97. <http://doi.org/10.2147/PHMT.S66347>
- Lacroix, A., Guidetti, M., Rogé, B., & Reilly, J. (2009). Recognition of emotional and nonemotional facial expressions: A comparison between Williams syndrome and autism. *Research in Developmental Disabilities, 30*(5), 976–985. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.02.002>
- Lacroix, A., Pezet, M., Capel, A., Bonnet, D., Hennequin, M., Jacob, M.-P., ... Gilbert-Dussardier, B. (2009). Le syndrome de Williams-Beuren : une approche pluridisciplinaire. *Archives de Pédiatrie, 16*(3), 273–282. <http://doi.org/10.1016/j.arcped.2008.11.011>
- Lacroix, A., Stojanovik, V., Dardier, V., & Laval, V. (2010). Prosodie et Syndrome de Williams: une étude inter-langue. *Enfance, (3)*, 287–300. <http://doi.org/10.4074/S001375451000306X>
- 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. <http://doi.org/10.1111/1467-7687.00225>
- 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, and Allied Disciplines, 42*(6), 729–39.
- Laval, V. (2016). Pragmatique, compréhension et inférences : la question de l'évaluation. *Revue de Neuropsychologie, 8*, 49–53. <http://doi.org/10.1684/nrp.2016.0366>
- Laws, G., & Bishop, D. V. M. (2004a). A comparison of language abilities in adolescents with Down syndrome and children with specific language impairment. *Journal of Speech Language and Hearing Research, 46*, 1324–1339.
- Laws, G., & Bishop, D. V. M. (2004b). 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*, 45–64.
- Lenhoff, H. M., Wang, P. P., Greenberg, E., & Bellugi, U. (1997). Williams syndrome and the brain. *Scientific American, 277*(6), 68–73.
- Leuwers, C., & Bourdin, B. (2003). Évaluation de la production syntaxique : présentation de l'épreuve de production imitation syntaxique (EPIS). *Le Langage et l'Homme, XXXVIII*(2), 153–168.
- Levitin, D. J., & Bellugi, U. (2006). Rhythm, timbre and hyperacusis in Williams-Beuren syndrome. In C. A. Morris, H. M. Lenhoff, & P. P. Wang (Eds.), *Williams-Beuren Syndrome: Research, Evaluation, and Treatment* (pp. 343–358). Baltimore: Johns Hopkins University Press.

- Levitin, D. J., Cole, K., Chiles, M., Lai, Z., Lincoln, A., & Bellugi, U. (2004). Characterizing the Musical Phenotype in Individuals With Williams Syndrome. *Child Neuropsychology*, *10*(4), 223–247. <http://doi.org/10.1080/09297040490909288>
- 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. <http://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2004.00376.x>
- Levrez, C., Bourdin, B., Le Driant, B., D’Arc, B. F., & Vandromme, L. (2012). The impact of verbal capacity on theory of mind in deaf and hard of hearing children. *American Annals of the Deaf*, *157*(1), 66–77. <http://doi.org/10.1353/aad.2012.1610>
- Levy, Y., & Bechar, T. (2003). Cognitive, lexical and morpho-syntactic profiles of Israeli children with Williams syndrome. *CORTEX*, *39*(2), 255–271.
- Levy, Y., & Eilam, A. (2013). Pathways to language: a naturalistic study of children with Williams syndrome and children with Down syndrome. *Journal of Child Language*, *40*(1), 106–138. <http://doi.org/10.1017/S0305000912000475>
- Leyfer, O., Woodruff-Borden, J., & Mervis, C. B. (2009). Anxiety disorders in children with Williams syndrome, their mothers, and their siblings: Implications for the etiology of anxiety disorders. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*, *1*(1), 4–14. <http://doi.org/10.1007/s11689-009-9003-1>
- Lohmann, H., & Tomasello, M. (2003). The role of language in the development of false belief understanding: a training study. *Child Development*, *74*(4), 1130–1144. <http://doi.org/10.1111/1467-8624.00597>
- Losh, M., Bellugi, U., Reilly, J., & Anderson, D. (2001). The integrity and independence of evaluation in narratives: Evidence from children with Williams syndrome. *Narrative Inquiry*, *10*(2), 265–90.
- Losh, M., & Gordon, P. C. (2014). Quantifying Narrative Ability in Autism Spectrum Disorder: A Computational Linguistic Analysis of Narrative Coherence. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *44*(12), 3016–3025. <http://doi.org/10.1007/s10803-014-2158-y>
- Lough, E., Rodgers, J., Janes, E., Little, K., & Riby, D. M. (2016). Parent insights into atypicalities of social approach behaviour in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *60*(11), 1097–1108. <http://doi.org/10.1111/jir.12279>
- Majerus, S., Poncelet, M., Bérault, A., Séraline, A., Zesiger, P., Serniclaes, W., & Barisnikov, K. (2011). Evidence for atypical categorical speech perception in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, *24*(3), 249–267. <http://doi.org/10.1016/j.jneuroling.2010.09.003>
- Mancini, J., Rondan, C., Livet, M.-O., Chabrol, B., & Deruelle, C. (2006). Reconnaissance des visages chez les enfants porteurs du syndrome de Williams. *Neuropsychiatrie de l’Enfance et de l’Adolescence*, *54*(3), 159–164. <http://doi.org/10.1016/j.neurenf.2006.05.003>

- Martens, M. A., Jungers, M. K., & Steele, A. L. (2011). Effect of musical experience on verbal memory in Williams syndrome: Evidence from a novel word learning task. *Neuropsychologia*, *49*(11), 3093–3102. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2011.07.016>
- 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. <http://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2008.01887.x>
- Martínez-Castilla, P., Burt, M., Borgatti, R., & Gagliardi, C. (2015). Facial emotion recognition in Williams syndrome and Down syndrome: A matching and developmental study. *Child Neuropsychology*, *21*(5), 668–692. <http://doi.org/10.1080/09297049.2014.945408>
- 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*, 158–164.
- Mervis, C. B. (2006). Language Abilities in Williams-Beuren Syndrome: A review. In C. A. Morris, P. P. Wang, & H. M. Lenhoff (Eds.), *Williams-Beuren Syndrome: Research, Evaluation, and Treatment* (pp. 159–206). Baltimore, MD, MD: Johns Hopkins University Press.
- Mervis, C. B., & Becerra, A. M. (2007). Language and communicative development in Williams syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *13*(2007), 3–15. <http://doi.org/10.1002/mrdd>
- Mervis, C. B., & John, A. E. (2010). Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: Implications for intervention approaches. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, *154C*(2), 229–248. <http://doi.org/10.1002/ajmg.c.30263>
- Mervis, C. B., & Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams Syndrome: Cognition, Personality, and Adaptive Behavior. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *6*, 148–158.
- Mervis, C. B., Klein-Tasman, B. P., & Mastin, M. E. (2001). Adaptive Behavior of 4- Through 8-Year-Old Children With Williams Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *106*(1), 82. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2001\)106<0082:ABOTYO>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0082:ABOTYO>2.0.CO;2)
- Mervis, C. B., Morris, C. A., Bertrand, J., & Robinson, B. F. (1999). Williams syndrome: Findings from an integrated program of research. In H. B. Tager-Flusberg (Ed.), *Neurodevelopmental disorders: Contributions to a new framework from the cognitive neurosciences* (pp. 65–110). Cambridge: MIT Press.

- Mervis, C. B., & Pitts, C. H. (2015). Children with Williams syndrome: Developmental trajectories for intellectual abilities, vocabulary abilities, and adaptive behavior. *American Journal of Medical Genetics, Part C: Seminars in Medical Genetics*, 169(2), 158–71. <http://doi.org/10.1002/ajmg.c.31436>
- 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, 604–628. <http://doi.org/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. *International Review of Research in Mental Retardation*, 27, 35–81.
- Mervis, C. B., & Velleman, S. (2011). Children with Williams syndrome: language, cognitive, and behavioral characteristics and their implications for intervention. *Perspectives on Language Learning and Education*, 18(3), 98–107. <http://doi.org/10.1044/lle18.3.98.Children>
- Miles, S., & Chapman, R. S. (2002). Narrative content as described by individuals with Down syndrome and typically developing children. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research : JSLHR*, 45, 175–189. [http://doi.org/10.1044/1092-4388\(2002/013\)](http://doi.org/10.1044/1092-4388(2002/013))
- Miller, C. A. (2006). Developmental relationship between language and theory of mind. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 15, 142–154. [http://doi.org/10.1044/1058-0360\(2006/014\)](http://doi.org/10.1044/1058-0360(2006/014))
- Milligan, K., Astington, J. W., & Dack, L. A. (2007). Language and theory of mind: Meta analysis of the relation between language ability and falsebelief understanding. *Child Development*, 78(2), 622–646.
- Mitchell, R. L. C., & Phillips, L. H. (2015). The overlapping relationship between emotion perception and theory of mind. *Neuropsychologia*, 70, 1–10. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2015.02.018>
- Monnery, S., Seigneuric, A., Zagar, D., & Robichon, F. (2002). A linguistic dissociation in Williams syndrome: Good at gender agreement but poor at lexical retrieval. *Reading and Writing*, 15(5), 589–612.
- Monpetit, A. (1993). *Test d'évaluation des habiletés pragmatiques*. Université de Montréal, Hopital Sainte Justine.
- Moore, D. G. (2001). Reassessing emotion recognition performance in people with mental retardation: A review. *American Journal on Mental Retardation*, 106, 481–502. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2001\)106<0481:RERPIP>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0481:RERPIP>2.0.CO;2)
- Moore Channell, M., Connors, F. A., & Barth, J. M. (2014). Emotion knowledge in children and adolescents with Down syndrome: A new methodological approach. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 119(5), 405–421. <http://doi.org/10.1352/1944-7558-119.5.405>

- 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. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2011.05.014>
- Nazzi, T., & Karmiloff-Smith, A. (2002). Early categorization abilities in young children with Williams syndrome. *Neuroreport, 13*(10), 1259–62. <http://doi.org/10.1097/00001756-200207190-00008>
- Nazzi, T., Paterson, S., & Karmiloff-Smith, A. (2003). Early Word Segmentation by Infants and Toddlers With Williams Syndrome. *Infancy, 4*(2), 251–271. <http://doi.org/10.1207/S15327078IN0402>
- Ng, R., Lai, P., Levitin, D. J., & Bellugi, U. (2013). Musicality Correlates With Sociability and Emotionality in Williams Syndrome. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities, 6*(4), 268–279. <http://doi.org/10.1080/19315864.2012.683932>
- Norbury, C. F. (2014). Practitioner Review: Social (pragmatic) communication disorder conceptualization, evidence and clinical implications. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 55*(3), 204–216. <http://doi.org/10.1111/jcpp.12154>
- Nowicki, S., & Duke, M. P. (1994). Individual differences in the nonverbal communication of affect: The diagnostic analysis of nonverbal accuracy scale. *Journal of Nonverbal Behavior, 18*(1), 9–35. <http://doi.org/10.1007/BF02169077>
- O’Neill, D. K. (2007). The Language Use Inventory for Young Children: A Parent-Report Measure of Pragmatic Language Development for 18- to 47-Month-Old Children. *Journal of Speech Language and Hearing Research, 50*(1), 214. [http://doi.org/10.1044/1092-4388\(2007/017\)](http://doi.org/10.1044/1092-4388(2007/017))
- Paterson, S. J., Brown, J. H., Gsödl, M. K., Johnson, M. H., & Karmiloff-Smith, A. (1999). Cognitive modularity and genetic disorders. *Science, 286*, 2355–2358.
- Perner, J., & Wimmer, H. (1985). John thinks that Mary thinks that: attribution of second order beliefs by 5-year-old to 10-year-old children. *Journal of Experimental Child Psychology, 39*(3), 437–471. [http://doi.org/10.1016/0022-0965\(85\)90051-7](http://doi.org/10.1016/0022-0965(85)90051-7)
- Perovic, A., & Wexler, K. (2010). Development of verbal passive in Williams syndrome. *Journal of Speech Language and Hearing Research, 53*(5), 1294–306. [http://doi.org/10.1044/1092-4388\(2009/07-0188\)](http://doi.org/10.1044/1092-4388(2009/07-0188))
- Pesco, D., & O’Neill, D. (2016). Assessing Early Language Use by French-Speaking Canadian Children: Introducing the LUI-French. *Canadian Journal of Speech-Language Pathology & Audiology, 40*(3), 198–217.
- Piaget, J. (2012). *La psychologie de l’intelligence*. Paris: Armand Colin.
- Piérart, B., Comblain, A., Grégoire, J., & Mousty, P. (2009). *ISADYLE : Instruments pour le Screening et l’Evaluation Approfondie des Dysfonctionnements du Langage chez l’Enfant*. Marseille: Solal.

- Pinker, S. (1991). Rules of language. *Science*, 253(5019), 530–535. <http://doi.org/10.1126/science.1857983>
- Pinker, S. (1999). *Words and Rules*. New York: Harper Perennial.
- Pitts, C. H., Klein-Tasman, B. P., Osborne, J. W., & Mervis, C. B. (2016). Predictors of specific phobia in children with Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 1–12. <http://doi.org/10.1111/jir.12327>
- Plesa-Skwerer, D., Faja, S., Schofield, C., Verbalis, A., & Tager-Flusberg, H. (2006). Perceiving Facial and Vocal Expressions of Emotion in Individuals With Williams Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 111(1), 15. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2006\)111\[15:PFAVEO\]2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2006)111[15:PFAVEO]2.0.CO;2)
- Plesa Skwerer, D., Verbalis, A., Schofield, C., Faja, S., & Tager-Flusberg, H. (2006). Social-perceptual abilities in adolescents and adults with Williams syndrome. *Cognitive Neuropsychology*, 23(2), 338–349. <http://doi.org/10.1080/02643290542000076>
- Plumet, M.-H. (2014). *L'autisme de l'enfant : Un développement sociocognitif différent*. Paris: Armand Colin.
- Pochon, R., & Declercq, C. (2013). Emotion recognition by children with Down syndrome: A longitudinal study. *Journal of Intellectual & Developmental Disability*, 38, 332–43. <http://doi.org/10.3109/13668250.2013.826346>
- Pochon, R., Touchet, C., & Ibernou, L. (2017). Emotion Recognition in Adolescents with Down Syndrome: A Nonverbal Approach. *Brain Sciences*, 7(6), 55. <http://doi.org/10.3390/brainsci7060055>
- Porter, M. A., Coltheart, M., & Langdon, R. (2007). The neuropsychological basis of hypersociability in Williams and Down syndrome. *Neuropsychologia*, 45(12), 2839–2849. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2007.05.006>
- Porter, M. A., Coltheart, M., & Langdon, R. (2008). Theory of Mind in Williams Syndrome Assessed Using a Nonverbal Task. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38(5), 806–814. <http://doi.org/10.1007/s10803-007-0447-4>
- Porter, M. A., Shaw, T. a., & Marsh, P. J. (2010). An unusual attraction to the eyes in Williams-Beuren syndrome: a manipulation of facial affect while measuring face scanpaths. *Cognitive Neuropsychiatry*, 15(6), 505–30. <http://doi.org/10.1080/13546801003644486>
- Premack, D., & Woodruff, G. (1978). Does the chimpanzee have a theory of mind? *The Behavioral and Brain Sciences*, 4, 515–526. <http://doi.org/10.1016/j.celrep.2011.1011.1001.7>
- Rapin, I., & Allen, D. A. (1998). The semantic-pragmatic deficit disorder: classification issues. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 33(1), 82-7-108.
- Raven, J. C., Court, J. H., & Raven, J. (1998). *Progressive Matrices Couleur/Colored Progressive Matrices*. Paris: EAP.

- Reilly, J., & Bernicot, J. (2003). Que nous apprennent les développements atypiques sur l'acquisition du langage ? *Enfance*, 55.
- Reilly, J., Lacroix, A., Poirier, J., Bellugi, U., & Klima, E. S. (2005). Narratives in French and American Children with Williams Syndrome. *Le Langage et l'Homme*, (30), 111–126.
- Reilly, J., Losh, M., Bellugi, U., & Wulfeck, B. (2004). “Frog, where are you?” Narratives in children with specific language impairment, early focal brain injury, and Williams syndrome. *Brain and Language*, 88(2), 229–47. [http://doi.org/10.1016/S0093-934X\(03\)00101-9](http://doi.org/10.1016/S0093-934X(03)00101-9)
- 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), 147–56. <http://doi.org/10.1080/13803395.2010.495057>
- Riby, D. M. (2010). Show me your eyes: Evidence from Williams syndrome. *Visual Cognition*, 18(6), 801–815. <http://doi.org/10.1080/13506281003616214>
- Riby, D. M., & Back, E. (2010). Can individuals with Williams syndrome interpret mental states from moving faces? *Neuropsychologia*, 48(7), 1914–1922. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2010.03.010>
- Riby, D. M., Doherty-Sneddon, G., & Bruce, V. (2008a). Atypical unfamiliar face processing in Williams syndrome: What can it tell us about typical familiarity effects? *Cognitive Neuropsychiatry*, 13(1), 47–58. <http://doi.org/10.1080/13546800701779206>
- Riby, D. M., Doherty-Sneddon, G., & Bruce, V. (2008b). Exploring face perception in disorders of development: Evidence from Williams syndrome and autism. *Journal of Neuropsychology*, 2(1), 47–64. <http://doi.org/10.1348/174866407X255690>
- Riby, D. M., & Hancock, P. J. B. (2008). Viewing it differently: Social scene perception in Williams syndrome and Autism. *Neuropsychologia*, 46(11), 2855–2860. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2008.05.003>
- Riby, D. M., & Hancock, P. J. B. (2009). Looking at movies and cartoons: eye-tracking evidence from Williams syndrome and autism. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(2), 169–181. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01142.x>
- Riby, D. M., Kirk, H., Hanley, M., & Riby, L. M. (2014). Stranger danger awareness in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 58(6), 572–582. <http://doi.org/10.1111/jir.12055>
- 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. <http://doi.org/10.1016/j.jneuroling.2005.06.002>
- Rodgers, J., Riby, D. M., Janes, E., Connolly, B., & McConachie, H. (2012). Anxiety and Repetitive Behaviours in Autism Spectrum Disorders and Williams Syndrome: A Cross-Syndrome Comparison. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42(2), 175–180. <http://doi.org/10.1007/s10803-011-1225-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 (Eds.), *Language, learning, and behavior disorders: Developmental, biological, and clinical perspectives* (pp. 367–392). New York: Cambridge University Press.
- Salmon, K., Evans, I. M., Moskowitz, S., Grouden, M., Parkes, F., & Miller, E. (2013). The Components of Young Children's Emotion Knowledge: Which Are Enhanced by Adult Emotion Talk? *Social Development*, 22(1), 94–110. <http://doi.org/10.1111/sode.12004>
- Santos, A., & Deruelle, C. (2009). Verbal peaks and visual valleys in theory of mind ability in Williams syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39(4), 651–9. <http://doi.org/10.1007/s10803-008-0669-0>
- Santos, A., Silva, C., Rosset, D., & Deruelle, C. (2010). Just another face in the crowd: Evidence for decreased detection of angry faces in children with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 48(4), 1071–1078. <http://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2009.12.006>
- 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 of Mental Retardation : AJMR*, 109(3), 231–236. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2004\)109<231:TRBAAI>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2004)109<231:TRBAAI>2.0.CO;2)
- Shulman, B. B. (1985). *Test of pragmatic skills*. (Communicat). Tucson, AZ.
- Singer-Harris, N. G., Bellugi, U., Bates, E. A., Jones, W., & Rossen, M. (1997). Contrasting profiles of language development in children with Williams and Down syndromes. *Developmental Neuropsychology*, 13, 345–370.
- Slade, L., & Ruffman, T. (2005). How language does (and does not) relate to theory of mind: A longitudinal study of syntax, semantics, working memory and false belief. *British Journal of Developmental Psychology*, 23(1), 117–141.
- Sodian, B. (2011). Theory of Mind in Infancy. *Child Development Perspectives*, 5(1), 39–43. <http://doi.org/10.1111/j.1750-8606.2010.00152.x>
- Sparrow, S., Bala, D., & Cicchetti, D. (1984). *Vineland Adaptive Behavior Scales-Interview Edition*. Circle Pines, MN: American Guidance Service.
- 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, and Allied Disciplines*, 54(7), 754–62. <http://doi.org/10.1111/jcpp.12070>
- Sterneman, P. M. C., & Meesters, C. (2009). *ToM test-R : Handleiding*. Antwerpen-Apeldoorn: Garant.
- Stojanovik, V. (2006). Social interaction deficits and conversational inadequacy in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 19(2), 157–173. <http://doi.org/10.1016/j.jneuroling.2005.11.005>

- Stojanovik, V., Perkins, M., & Howard, S. (2004). Williams syndrome and specific language impairment do not support claims for developmental double dissociations and innate modularity. *Journal of Neurolinguistics*, *17*(6), 403–424. <http://doi.org/10.1016/j.jneuroling.2004.01.002>
- Stromme, P., Bjomstad, P. G., & Ramstad, K. (2002). Prevalence Estimation of Williams Syndrome. *Journal of Child Neurology*, *17*(4), 269–271. <http://doi.org/10.1177/088307380201700406>
- Sullivan, K., & Tager-Flusberg, H. (1999). Second-Order Belief Attribution in Williams Syndrome: Intact or Impaired? *American Journal on Mental Retardation*, *104*(6), 523. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(1999\)104<0523:SBAIWS>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(1999)104<0523:SBAIWS>2.0.CO;2)
- Sullivan, K., Winner, E., & Tager-Flusberg, H. (2003). Can Adolescents With Williams Syndrome Tell the Difference Between Lies and Jokes? *Developmental Neuropsychology*, *23*(1–2), 85–103. <http://doi.org/10.1080/87565641.2003.9651888>
- Tager-Flusberg, H. (2000). A componential view of theory of mind: evidence from Williams syndrome. *Cognition*, *76*(1), 59–90. [http://doi.org/10.1016/S0010-0277\(00\)00069-X](http://doi.org/10.1016/S0010-0277(00)00069-X)
- Tager-Flusberg, H., Boshart, J., & Baron-Cohen, S. (1998). Reading the windows to the soul: evidence of domain-specific sparing in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *10*, 631–639. <http://doi.org/10.1162/089892998563031>
- Tager-Flusberg, H., Paul, R., & Lord, C. (2013). Language and Communication in Autism. In R. Pau, A. Klin, & D. Cohen (Eds.), *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders* (3rd ed., pp. 335–364). Hoboken, NJ, USA: John Wiley & Sons, Inc. <http://doi.org/10.1002/9780470939345.ch12>
- Tager-Flusberg, H., Plesa-Skwerer, D., Faja, S., & Joseph, R. M. (2003). People with Williams syndrome process faces holistically. *Cognition*, *89*(1), 11–24. [http://doi.org/10.1016/S0010-0277\(03\)00049-0](http://doi.org/10.1016/S0010-0277(03)00049-0)
- Tassabehji, M. (2003). Williams-Beuren syndrome: a challenge for genotype-phenotype correlations. *Human Molecular Genetics*, *12 Spec No*, R229-37. <http://doi.org/10.1093/hmg/ddg299>
- Temple, C. M., Almazan, M., & Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of Neurolinguistics*, *15*(6), 463–495.
- Thomas, M. S. C., 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. [http://doi.org/10.1044/1092-4388\(2009/07-0144\)](http://doi.org/10.1044/1092-4388(2009/07-0144))
- Thomas, M. S. C., & Baughman, F. D. (2014). Neuroconstructivisme : comprendre les trajectoires développementales typiques et atypiques. *Enfance*, *2014*(3), 205–236. <http://doi.org/10.4074/S0013754514003036>

- Thomas, M. S. C., Grant, J., Barham, Z., Gsödl, M., Laing, E., Lakusta, L., ... Karmiloff-Smith, A. (2001). Past tense formation in Williams syndrome. *Language and Cognitive Processes*, 16(2–3), 143–176. <http://doi.org/10.1080/01690960042000021>
- Thomas, M. S. C., & Karmiloff-Smith, A. (2003). Modeling Language Acquisition in Atypical Phenotypes. *Psychological Review*, 110(4), 647–682.
- Thomas, M. S. C., Purser, H. R. M., & Richardson, F. M. (2010). Modularity and developmental disorders. In *Oxford Handbook of Developmental Psychology Oxford*.
- Thommen, E. (2010). *Les émotions chez l'enfant* (Belin Edit). Paris.
- Tordjman, S., Anderson, G. M., Botbol, M., Toutain, A., Sarda, P., Carlier, M., ... Verloes, A. (2012). Autistic Disorder in Patients with Williams-Beuren Syndrome: A Reconsideration of the Williams-Beuren Syndrome Phenotype. *PLoS ONE*, 7(3), e30778. <http://doi.org/10.1371/journal.pone.0030778>
- Trevarthen, C., & Delafield-Butt, J. T. (2013). Autism as a developmental disorder in intentional movement and affective engagement. *Frontiers in Integrative Neuroscience*, 7. <http://doi.org/10.3389/fnint.2013.00049>
- Tricot, A. (2014). Le sujet cognitif de l'apprentissage. *Recherches En Education*, 18, 79–90.
- Tyler, L. K., Karmiloff-Smith, A., Voice, J. K., Stevens, T., Grant, J., Udwin, O., ... Howlin, P. (1997). Do individuals with Williams syndrome have bizarre semantics? Evidence for lexical organization using an on-line task. *CORTEX*, 33(3), 515–527. [http://doi.org/http://dx.doi.org/10.1016/S0010-9452\(08\)70233-8](http://doi.org/http://dx.doi.org/10.1016/S0010-9452(08)70233-8)
- Udwin, O., & Yule, W. (1990). Expressive language of children with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement*, 6(S6), 108–114. <http://doi.org/10.1002/ajmg.1320370620>
- Udwin, O., & Yule, W. (1991). A cognitive and behavioural phenotype in williams syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13(2), 232–244. <http://doi.org/10.1080/01688639108401040>
- Udwin, O., Yule, W., & Howlin, P. (2007). *Williams Syndrome - Guidelines for teachers*. UK: Williams Syndrome Fondation.
- Udwin, O., Yule, W., & Martin, N. (1987). Cognitive abilities and behavioural characteristics of children with idiopathic infantile hypercalcemia. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 28(2), 297–309. <http://doi.org/10.1111/1469-7610.ep11449065>
- Van Den Heuvel, E., Manders, E., Swillen, A., & Zink, I. (2016). Developmental trajectories of structural and pragmatic language skills in school-aged children with Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(10), 903–919. <http://doi.org/10.1111/jir.12329>

- Van Herwegen, J., Dimitriou, D., & Rundblad, G. (2013). Performance on verbal and low-verbal false belief tasks: Evidence from children with Williams syndrome. *Journal of Communication Disorders, 46*(5–6), 440–448. <http://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2013.10.002>
- Van Herwegen, J., Farran, E., & Annaz, D. (2011). Item and error analysis on Raven's Coloured Progressive Matrices in Williams Syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 32*(1), 93–99. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.09.005>
- Van Herwegen, J., Smith, T. J., & Dimitriou, D. (2015). Exploring different explanations for performance on a theory of mind task in Williams syndrome and autism using eye movements. *Research in Developmental Disabilities, 45–46*, 202–209. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2015.07.024>
- Veneziano, E. (2010). Interaction, langage et théorie de l'esprit : liens inhérents et développementaux. In J. Bernicot, E. Veneziano, M. Musiol, & A. Bert-Erboul (Eds.), *Interactions verbales et acquisition du langage* (pp. 89–118). Paris: L'Harmattan.
- Vetter, N. C., Leipold, K., Kliegel, M., Phillips, L. H., & Altgassen, M. (2013). Ongoing development of social cognition in adolescence. *Child Neuropsychology, 19*(6), 615–629. <http://doi.org/10.1080/09297049.2012.718324>
- Vicari, S. (2007). Neuropsychological profile of Williams syndrome. In D. Riva, S. Bulgheroni, & C. Pantaleoni (Eds.), *Mental Retardation* (pp. 211–221). Montrouge: John Libbey Eurotext.
- 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*(6), 862–76. <http://doi.org/10.1017/S1355617704106073>
- Vicari, S., Caselli, M. C., Gagliardi, C., Tonucci, F., & Volterra, V. (2002). Language acquisition in special populations: A comparison between Down and Williams syndromes. *Neuropsychologia, 40*(13), 2461–2470. [http://doi.org/10.1016/S0028-3932\(02\)00083-0](http://doi.org/10.1016/S0028-3932(02)00083-0)
- Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L., & Vicari, S. (1996). Linguistic Abilities in Italian Children With Williams Syndrome. *Cortex, 32*(4), 663–677. [http://doi.org/10.1016/S0010-9452\(96\)80037-2](http://doi.org/10.1016/S0010-9452(96)80037-2)
- Waite, J., Heald, M., Wilde, L., Woodcock, K., Welham, A., Adams, D., & Oliver, C. (2014). The importance of understanding the behavioural phenotypes of genetic syndromes associated with intellectual disability. *Paediatrics and Child Health, 1–5*. <http://doi.org/10.1016/j.paed.2014.05.002>
- Wang, P. P., Doherty, S., Rourke, S. B., & Bellugi, U. (1995). Unique profile of visuo-perceptual skills in a genetic syndrome. *Brain and Cognition*. <http://doi.org/10.1006/brcg.1995.1267>

- Wellman, H. M. (2014). *Making Minds: How Theory of Mind Develops* (Vol. 8372). New York: Oxford University Press. <http://doi.org/10.1093/acprof>
- Wellman, H. M., & Cross, D. (2001). Theory of mind and conceptual change. *Child Development*, 72(3), 702–707. <http://doi.org/10.1111/1467-8624.00309>
- Williams, J. C. P., Barratt-Boyes, B. G., & Lowe, J. B. (1961). Supravalvular Aortic Stenosis. *Circulation*, 24(6), 1311–1318. <http://doi.org/10.1161/01.CIR.24.6.1311>
- Williams White, S., Keonig, K., & Scahill, L. (2007). Social skills development in children with autism spectrum disorders: A review of the intervention research. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(10), 1858–1868. <http://doi.org/10.1007/s10803-006-0320-x>
- Wilson, B., Cockburn, J., & Baddeley, A. D. (1985). *The Rivermead Behavioural Memory Test*. Bury St Edmunds: Thames Valley Test Company.
- Wimmer, H., & Perner, J. (1983). Beliefs about beliefs: Representation and constraining function of wrong beliefs in young children's understanding of deception. *Cognition*, 13(1), 103–128. [http://doi.org/10.1016/0010-0277\(83\)90004-5](http://doi.org/10.1016/0010-0277(83)90004-5)
- Young-Southward, G., Cooper, S.-A., & Philo, C. (2017). Health and wellbeing during transition to adulthood for young people with intellectual disabilities: A qualitative study. *Research in Developmental Disabilities*, 70(September), 94–103. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2017.09.003>
- Zukowski, A. (2001). *Uncovering grammatical competence in children with Williams syndrome*. University of Boston.
- Zukowski, A. (2003). Investigating Complex Syntax: Insights from Experimental Studies of Williams Syndrome. In M. L. Rice & S. F. Warren (Eds.), *Developmental Language Disorders: From Phenotypes to Etiologies* (pp. 97–118). London: Lawrence Erlbaum.
- Zukowski, A. (2009). Elicited production of relative clauses in children with Williams syndrome. *Language and Cognitive Processes*, 24(1), 1–43. <http://doi.org/10.1080/01690960801966118>

---

## ANNEXES

---

## TABLE DES ANNEXES

Annexe 1 : Présentation du contrat de recherche.....	229
Annexe 2 : Articles et communications réalisés durant le travail de thèse.....	230
Annexe 3 : Lettres d'information et formulaires de consentement .....	233
Annexe 4 : Caractéristiques détaillées des participants par groupe.....	237
Annexe 5 : Cotation des indices structuraux .....	241
Annexe 6 : Capture d'écran d'une des vidéos de la tâche narrative.....	243
Annexe 7 : Consignes de la tâche narrative.....	244
Annexe 8 : Exemples de productions à la tâche narrative.....	247
Annexe 9 : Cotation des productions narrative.....	248
Annexe 10 : Cotation des productions descriptive .....	254
Annexe 11 : Cotation de la compréhension.....	259
Annexe 12 : Cotation des indices pragmatiques.....	266
Annexe 13 : Exemples d'items du Theory-of-Mind Test-Revised.....	267
Annexe 14 : Exemples d'items de la tâche de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles.....	270

# ANNEXE 1 : PRÉSENTATION DU CONTRAT DE RECHERCHE

Projets de recherche thématiques & structurants - Appel à projet 2012



## PROJETS DE RECHERCHE THÉMATIQUES & STRUCTURANTS

### APPEL A PROJET 2012

#### PRÉSENTATION DÉTAILLÉE DU PROJET DE RECHERCHE (25 pages *maximum*)

**Document à télécharger lors de la saisie du dossier complet de candidature avant le : 16 février 2012 minuit**

<b>Acronyme du projet</b>	ASFSH	
<b>Titre du projet</b>	Apprentissage, Scolarisation / Formation en Situation de Handicap	
<b>Coordinateur</b>	<b>Prénom NOM</b>	Laure Ibernou (en collaboration avec Christine Berzin)
	<b>Etablissement</b>	Université de Picardie Jules Verne

La description du projet de recherche doit tenir sur 25 pages **au plus** et doit comprendre toutes les rubriques suivantes dont l'importance relative est laissée à la libre appréciation du coordinateur de projet.

### 1. Objectifs du projet

Ce projet structurant, qui réunit neuf enseignants-chercheurs issus d'un laboratoire de psychologie (Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme et Organisations - CRP) et d'un laboratoire de sciences de l'éducation (Centre Amiénois de Recherche en Education et Formation - CAREF) de l'Université de Picardie Jules Verne (UPJV), s'inscrit dans une double perspective de recherche fondamentale en psychologie du développement sur le handicap et de recherche sur les pratiques professionnelles liées à l'accueil des élèves en situation de handicap abordées dans le cadre de l'approche pluridisciplinaire des sciences de l'éducation. S'ajoutera à cette équipe d'enseignants un doctorant pour lequel est sollicitée une allocation de recherche et un professeur de psychologie de l'INSHEA (Institut National Supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes Handicapés et les Enseignements Adaptés)<sup>1</sup>.

Dix ans après une première étude sur les résistances à l'intégration des élèves en situation de handicap réalisée pour la DRASS de Picardie (2002-2004 ; Berzin, Brisset, Delameziere & Riard, 2006) notre objectif est d'appréhender pour ce qui concerne la question de la scolarisation des élèves en situation de handicap les effets de la mise en œuvre de la loi 2005 **pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées** sur la scolarisation des élèves en situation de handicap et sur la pratique professionnelle des enseignants concernés par l'accueil de ces nouveaux publics. Il s'agira d'une part de dresser un état des lieux de la scolarisation en milieu ordinaire des élèves en situation de handicap en Picardie et de ses limites et d'autre part d'identifier les conditions d'une scolarisation réussie pour ces élèves. Nous nous interrogerons également sur la nécessaire adaptation professionnelle des enseignants qui reçoivent dans leur classe un enfant en situation de Handicap sans y avoir nécessairement été formé. Quelles sont les répercussions de la mise en œuvre de cette loi en termes de représentation du handicap et d'évolution de la professionnalité des personnels

<sup>1</sup> Pourront également être associés à cette équipe d'éventuels formateurs, docteurs ou en cours de doctorat, du centre de formation de l'adaptation et la scolarisation des élèves en situation de handicap (ASH) de l'IUFM-Ecole interne de l'UPJV ainsi que d'éventuels collègues PRAG pour leurs compétences relatives aux traitements statistiques de données ou à la traduction.

ANNEXE 2 : ARTICLES ET COMMUNICATIONS RÉALISÉS DURANT LE TRAVAIL DE THÈSE

- Articles dans des revues internationales ou nationales avec comité de lecture répertoriées par l'AERES ou dans les bases de données internationales.

Pochon, R., **Touchet, C.**, & Ibernou, L. (2017). Emotion Recognition in Adolescents with Down Syndrome: a Nonverbal Approach. *Brain Sciences*, 7(55), doi: 10.3390/brainsci7060055

**Touchet, C.**, Pochon, R., Bourdin, B., Vandromme, L., & Ibernou, L. (2017). *What intersyndrome comparison can reveal about key skills in Williams syndrome? A comparison with Down syndrome*. Manuscript submitted for publication.

Ibernou, L., **Touchet, C.**, & Pochon, R. (2017). *Is Williams syndrome an hyper social syndrome? Evidence for emotion recognition using a dynamic non-verbal task*. Manuscript submitted for publication.

- Articles dans des revues internationales ou nationales avec comité de lecture non répertoriées par l'AERES ou dans les bases de données internationales.

**Touchet, C.**, Pochon, R., Vandromme, L., & Ibernou, L. (2016). Langage et théorie de l'esprit : quels rôles dans les apprentissages scolaires ? Etude comparative auprès d'individus présentant une trisomie 21 ou un syndrome de Williams. *Carrefours de l'Education*, 42, 171-186.

**Touchet, C.** (2015). Capacités d'apprentissage et besoins spécifiques des élèves porteurs du syndrome de Williams. *La Nouvelle Revue de l'Adaptation Scolaire*, 70-71, 165-180.

- Communications affichées dans des congrès internationaux ou nationaux.

**Touchet, C.**, Vandromme, L., & Ibernou, L. (2016, juillet). *Linguistic and social abilities in French participants with Williams syndrome*. In L. Ibernou, & B. Bourdin (chair), Symposium 'Atypical development of social cognition, language and memory'. The 11th European Conference on psychological theory and research on Intellectual and Developmental Disabilities (ECIDD), Lille, France.

**Touchet, C.** (2016). *Profils cognitifs des élèves à Besoins Particuliers*. Journée d'études « Besoins Particuliers et Pratiques Inclusives ». Amiens, France.

- Touchet, C., Pochon, R., Vandromme, L., & Ibernou, L.** (2015, septembre). *Pragmatique et narration chez les syndromes de Williams et les syndromes de Down*. In A. Lacroix & N. Marec-Breton, Symposium « Langage et déficience intellectuelle : comprendre pour mieux prendre en charge ». 56ème Congrès de la Société Française de Psychologie, Strasbourg, France.
- Touchet, C., Vandromme, L., & Ibernou, L.** (2015, septembre). *Capacités langagières et sociales des syndromes de Williams francophones*. In L. Vandromme, B. Le Driant & L. Ibernou, Symposium « Développements atypiques de la cognition sociale et du langage ». 56ème Congrès de la Société Française de Psychologie, Strasbourg, France.
- Touchet, C., Ibernou, L., & Vandromme, L.** (2015, juin). *Liens entre habiletés linguistiques et sociales chez les syndromes de Williams*. 9ème Colloque des Jeunes Chercheurs en Sciences Cognitives, Compiègne, France.
- Touchet, C.** (2014, mai). *Capacités d'apprentissage et besoins spécifiques des élèves porteurs du syndrome de Williams*. In I. Nedelec-Trohel (chair), Colloque 531 « Inclure, intégrer, adapter face aux besoins particuliers en France, en Suisse et au Canada : quelles pratiques professionnelles, quelles formations et pour quels apprentissages ? ». 82ème Congrès de l'Association Francophone pour le Savoir-ACFAS, Université Concordia, Montréal, Canada.
- Touchet, C., Vandromme, L., & Ibernou, L.** (2013, septembre). *Les capacités linguistiques des syndromes de Williams, une histoire sans fin ?* 55ème Congrès de la Société Française de Psychologie, Lyon, France.
- Communications affichées dans des congrès internationaux ou nationaux.
- Pochon, R., Touchet, C., & Ibernou, L.** (2016, juin). *Rôle du niveau de vocabulaire général dans la reconnaissance et la compréhension des émotions*. Colloque « Langage et Emotions ». Reims, France.
- Touchet, C., Boudé, J., Dégout, A., & Pochon, R.** (2016, juin). *Reconnaissance des émotions chez l'enfant : comparaison de deux méthodes avec et sans recours au lexique émotionnel*. Colloque « Langage et Emotions ». Reims, France.
- Touchet, C., Vandromme, L., & Ibernou, L.** (2016, mars). *Capacités communicatives et sociales d'enfants présentant une déficience intellectuelle : comparaison entre syndrome de Williams et syndrome de Down*. Journée d'études « Besoins Particuliers et Pratiques Inclusives ». Amiens, France.
- Touchet, C., Pochon, R., Vandromme, L., & Ibernou, L.** (2015, Novembre). *Production and Understanding Narrative Skills: a Comparative Study in Williams Syndrome and Down Syndrome*. Donders Discussion 2015, Nijmegen, Pays-Bas.

- Touchet, C., Vandromme, L., & Ibernou, L.** (2015, Juin). *Capacités narratives en production et en compréhension : étude comparative chez les syndromes de Williams et les syndromes de Down*. Colloque international « Narration et Interaction : Des voies pour promouvoir et évaluer le développement du langage, de la littéracie et de la cognition sociale », Paris, France.
- Pochon, R., **Touchet, C.**, & Ibernou, L. (2015, Mai). *Elaboration d'une tâche de reconnaissance des émotions à destination d'enfants porteurs de trisomie 21 ou présentant des déficits intellectuels et/ou langagiers*. 8e édition du colloque du Réseau Interuniversitaire de Psychologie du Développement et de l'Education. Amiens, France.
- Touchet, C., Vandromme, L., & Ibernou, L.**, (2015, Mai). *Capacités communicatives et sociales d'enfants présentant une déficience intellectuelle : comparaison entre syndrome de Williams et syndrome de Down*. 8ème édition du colloque du Réseau Interuniversitaire de Psychologie du Développement et de l'Education. Amiens, France.
- Touchet, C., Vandromme, L., & Ibernou, L.**, (2014, Avril). *Liens entre habiletés linguistiques et sociales chez les syndromes de Williams*. Colloque international « Développements atypiques : quels apports pour la psychologie du développement ? », Rennes, France.

## ANNEXE 3 : LETTRES D'INFORMATION ET FORMULAIRES DE CONSENTEMENT



### Lettre d'information

Projet ASFSH : Apprentissage, Scolarisation / Formation en Situation de Handicap  
**Axe de recherche : Etude sur le syndrome de Williams (SW)**

Responsable : Laure IBERNON (Maître de conférences) / Claire TOUCHET (Doctorante)  
 Laboratoire Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme, Organisations  
 (CRP-CPO, EA 7273) – Université de Picardie Jules Verne

Madame, Monsieur,

Le syndrome de Williams (SW) est l'objet depuis une vingtaine d'années de nombreuses recherches en sciences cognitives, car les personnes atteintes du SW semblent présenter un développement langagier relativement préservé par rapport à d'autres capacités. Néanmoins, des études plus récentes font état de résultats moins contrastés entre les domaines verbaux et les domaines non verbaux. Même si le langage est un domaine relativement robuste comparé à d'autres syndromes génétiques (comme le syndrome de Down ou les Troubles Spécifiques du Langage), les capacités linguistiques des SW seraient au niveau de leur niveau cognitif général. Outre le domaine langagier qui semble préservé, des domaines « non verbaux » apparaissent de bon niveau chez les SW qui ont par exemple de surprenantes capacités en reconnaissance des visages.

Dans cette recherche, nous nous intéressons en particulier :

- au langage dans ses aspects structuraux (comment le langage est construit) et dans ses aspects pragmatiques (comment le langage est utilisé dans un contexte social),
- à la théorie de l'esprit (compréhension des intentions d'autrui),
- ainsi qu'à la reconnaissance des visages et des émotions.

L'objectif de cette recherche d'apporter de nouvelles connaissances sur les particularités du SW, d'améliorer la compréhension du fonctionnement des personnes porteuses de ce SW, et de partager ces informations avec les professionnels de santé et de l'éducation qui accompagnent des personnes avec SW.

Dans le cadre de cette étude, nous proposons de voir votre enfant, âgé de 6 à 25 ans, au cours de quatre ou cinq séances d'1h30 environ, entrecoupées de pauses. Nous remplirons ensemble un questionnaire afin de mieux comprendre le développement de votre enfant. Différentes tâches évaluant les capacités de langage, de théorie de l'esprit, de reconnaissance des visages et de reconnaissance des émotions seront présentées à votre enfant sous forme de jeux. Les séances pourront avoir lieu à votre domicile ou dans un autre lieu à votre convenance. Dans tous les cas, nous serons attentifs à ce que l'organisation de notre venue se fasse dans les meilleures conditions pour votre enfant, et pour vous-même.

Les données recueillies ne seront utilisées que dans le cadre de notre étude, et seront traitées de façon anonyme. Ce document a été établi dans un but d'information, c'est pourquoi nous vous conseillons de le conserver.

Si vous êtes d'accord pour que votre enfant participe à notre recherche, nous vous remercions de bien vouloir remplir le formulaire de consentement ci-joint.

Si vous souhaitez de plus amples informations, vous pouvez nous contacter soit par courriel, soit par téléphone aux coordonnées indiquées ci-dessous.

Nous vous remercions pour votre aide dans cette recherche.

Laure Ibernou : e-mail : [laure.ibernou@u-picardie.fr](mailto:laure.ibernou@u-picardie.fr) / Téléphone : 06 10 87 71 53  
 Claire Touchet : e-mail : [claire.touchet@me.com](mailto:claire.touchet@me.com) / Téléphone : 06 75 42 93 61

1. Adressés aux parents


---



---

## Formulaire de consentement

Projet ASFSH : Apprentissage, Scolarisation / Formation en Situation de Handicap  
**Axe de recherche : Etude sur le syndrome de Williams (SW)**

Responsable : Laure IBERNON (Maître de conférences) / Claire TOUCHET (Doctorante)  
 Laboratoire Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme, Organisation  
 (CRP-CPO, EA 7273) – Université de Picardie Jules Verne

---



---

Madame, Monsieur,

La participation de votre enfant à cette recherche est volontaire, cela signifie que vous acceptez qu'il participe sans aucune contrainte ou pression extérieure.

L'ensemble des renseignements et résultats recueillis lors des séances de passation sont confidentiels et anonymes.

Je soussigné(e) \_\_\_\_\_,  
 tuteur(trice) légal(e) de \_\_\_\_\_

- reconnais avoir lu la lettre d'information et le formulaire de consentement et donne mon autorisation pour la participation volontaire de mon enfant à cette étude ;
- reconnais que l'expérimentateur a répondu à toutes mes questions de manière satisfaisante et qu'il m'a précisé qu'il est disponible à tout moment si d'autres interrogations surviennent ;
- comprends que la participation de mon enfant est volontaire et peut être interrompue en tout temps, sans pénalité d'aucune forme, ni justification à donner. Il me suffit d'en informer la responsable du projet de recherche.

Signature du tuteur légal :

Date et lieu :

*Conformément à l'article 34 de la loi « Information et liberté » du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès, de modification, de rectification et de suppression des données vous concernant.*

*Veillez conserver le premier exemplaire de ce formulaire pour communication éventuelle avec l'équipe de recherche et remettre le second à l'expérimentateur.*

## 2. Adressés aux participants



---

---

### Lettre d'information

Projet ASFSH : Apprentissage, Scolarisation / Formation en Situation de Handicap  
**Axe de recherche : Etude sur le syndrome de Williams (SW)**

Responsable : Laure IBERNON (Maître de conférences) / Claire TOUCHET (Doctorante)  
Laboratoire Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme, Organisations  
(CRP-CPO, EA 7273) – Université de Picardie Jules Verne

---

---

Bonjour,

Nous menons une recherche sur les enfants, adolescents et jeunes adultes atteints du syndrome de Williams. Nous souhaiterions te parler de notre recherche.

Dans notre travail, nous nous intéressons :

- Au langage, c'est-à-dire à la façon dont tu parles : comment tu utilises les mots, comment tu construis des phrases, comment tu utilises le langage pour te faire comprendre...
- A ta capacité à reconnaître des visages
- A ta capacité à comprendre ce que pensent les autres

Si et seulement si tu es d'accord pour participer à cette recherche, nous te verrons plusieurs fois : pour faire connaissance, pour faire des petits jeux, regarder des photos et des petits dessins animés... Nous pourrions te rencontrer soit à ton école ou soit chez toi.

Si tu as des questions à nous poser, n'hésite pas à en parler à tes parents qui nous les communiqueront soit par courriel, soit par téléphone aux coordonnées indiquées ci-dessous.

Nous te remercions pour ton aide dans cette recherche.

Laure Ibernon : e-mail : [laure.ibernon@u-picardie.fr](mailto:laure.ibernon@u-picardie.fr) / Téléphone : 06 10 87 71 53

Claire Touchet : e-mail : [claire.touchet@me.com](mailto:claire.touchet@me.com) / Téléphone : 06 75 42 93 61



---

---

## Formulaire de consentement

Projet ASFSH : Apprentissage, Scolarisation / Formation en Situation de Handicap  
**Axe de recherche : Etude sur le syndrome de Williams (SW)**

Responsable : Laure IBERNON (Maître de conférences) / Claire TOUCHET (Doctorante)  
Laboratoire Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme, Organisation  
(CRP-CPO, EA 7273) – Université de Picardie Jules Verne

---

---

Bonjour,

Ta participation à cette recherche est volontaire, cela veut dire que tu acceptes de participer sans y être forcé(e).

Les informations qui te concernent et les résultats qui seront recueillis au cours de cette recherche resteront secrets et anonymes, c'est-à-dire que tes nom et prénom ne seront pas donnés.

J'ai compris la lettre d'information et le formulaire de consentement :

OUI  NON

L'expérimentateur a répondu à toutes mes questions :

OUI  NON

L'expérimentateur m'a précisé qu'il est disponible à tout moment si j'ai d'autres questions à lui poser :

OUI  NON

J'ai compris que je peux arrêter de participer à la recherche à tout moment :

OUI  NON

NOM : \_\_\_\_\_ Prénom : \_\_\_\_\_

Signature :

Date et lieu :

*Conformément à l'article 34 de la loi « Information et liberté » du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès, de modification, de rectification et de suppression des données vous concernant.*

*Veillez conserver le premier exemplaire de ce formulaire pour communication éventuelle avec l'équipe de recherche et remettre le second à l'expérimentateur.*

## ANNEXE 4 : CARACTÉRISTIQUES DÉTAILLÉES DES PARTICIPANTS PAR GROUPE

Tableau 1. Caractéristiques des participants du groupe de participants avec syndrome de Williams.

	Genre	AC	CL	PL	AV	RCPM
SW1	M	6.3	27	24	6.6	11
SW2	M	8.5	26	25	6.6	9
SW3	M	9.1	23	19	4.3	11
SW4	F	10.3	24	26	5.6	25
SW5	F	10.9	28	27	9.6	18
SW6	M	12.10	26	22	5.9	17
SW7	M	12.11	28	23	8.0	16
SW8	F	13.1	21	23	4.9	20
SW9	M	15.4	25	17	4.3	20
SW10	F	17.11	28	27	9.6	20
SW11	M	18.3	27	31	4.11	22
SW12	F	18.6	26	23	6.0	16
SW13	F	18.8	27	25	7.0	12
SW14	M	26.7	28	28	9.6	24
SW15	F	26.9	26	18	5.0	33
SW16	F	27.2	28	24	8.6	17

*Note.* SW : syndrome de Williams, AC : âge chronologique, CL : scores en compréhension lexicale, PL : scores en production lexicale, AV : âge verbal, RCPM : scores aux matrices progressives de Raven.

Tableau 2. Caractéristiques des participants du groupe de participants avec syndrome de Down.

	Genre	AC	CL	PL	AV	RCPM
SD1	M	10.7	23	25	5.9	10
SD2	M	12.9	25	18	4.7	24
SD3	M	13.5	24	23	5.0	13
SD4	M	13.7	25	19	4.3	12
SD5	M	13.9	28	26	7.0	13
SD6	F	14.4	21	23	4.9	19
SD7	F	15.9	24	19	4.0	9
SD8	M	16.8	23	24	5.3	14
SD9	F	17.2	26	24	5.9	25
SD10	F	17.4	28	21	5.5	13
SD11	M	18.2	24	20	4.9	18
SD12	F	18.6	28	26	7.6	25
SD13	F	18.10	28	28	10.0	23
SD14	F	19.10	21	21	4.3	9
SD15	F	25.9	26	26	6.3	24
SD16	M	27.9	26	30	8.6	24

*Note.* SD : syndrome de Down, AC : âge chronologique, CL : scores en compréhension lexicale, PL : scores en production lexicale, AV : âge verbal, RCPM : scores aux matrices progressives de Raven.

Tableau 3. Caractéristiques des participants du groupe de participants au développement typique de même âge verbal.

	Genre	AC	CL*	PL*	AV
DT-V1	F	6.3	23	25	6.3
DT-V2	F	6.3	25	18	6.3
DT-V3	F	6.3	24	23	6.3
DT-V4	M	6.4	25	19	6.4
DT-V5	F	6.5	28	26	6.5
DT-V6	M	6.6	21	23	6.6
DT-V7	F	6.7	24	19	6.7
DT-V8	M	6.8	23	24	6.8
DT-V9	M	6.8	26	24	6.8
DT-V10	M	7.0	28	21	7.0
DT-V11	F	7.0	24	20	7.0
DT-V12	M	7.0	28	26	7.0
DT-V13	F	7.1	28	28	7.1
DT-V14	M	7.8	21	21	7.8
DT-V15	F	7.10	26	26	7.10
DT-V16	M	8.0	26	30	8.0

*Note.* DT-V : Développement typique de même âge verbal, AC : âge chronologique, CL : scores en compréhension lexicale, PL : scores en production lexicale, AV : âge verbal.

\* Scores théoriques

Tableau 4. Caractéristiques des participants du groupe de participants au développement typique de même niveau non verbal.

	Genre	AC	RCPM
DT-NV1	M	3.5	11
DT-NV2	M	3.10	11
DT-NV3	F	4.0	15
DT-NV4	F	4.0	16
DT-NV5	F	4.1	20
DT-NV6	F	4.3	20
DT-NV7	F	4.4	13
DT-NV8	F	4.6	19
DT-NV9	M	4.6	17
DT-NV10	F	4.6	22
DT-NV11	F	4.6	25
DT-NV12	M	4.7	13
DT-NV13	M	4.11	16
DT-NV14	M	5.0	23
DT-NV15	M	5.0	23
DT-NV16	M	5.1	21

*Note.* DT-NV : Développement typique de même niveau non verbal, AC : âge chronologique, RCPM : scores aux matrices progressives de Raven.

## ANNEXE 5 : COTATION DES INDICES STRUCTURAUX

Afin d'estimer la structure linguistique, nous nous sommes concentrées sur le niveau morphosyntaxique, par la mesure de divers éléments : longueur moyenne des énoncés, le taux de complexité syntaxique et la proportion d'erreurs morphologiques.

### 1. La longueur moyenne des énoncés

Pour évaluer la longueur moyenne des énoncés, il convient de définir ce qu'est un énoncé. Un énoncé est constitué d'un verbe et ses arguments : une production peut être constituée d'une proposition (« *Le garçon veut boire* »), ou de plusieurs, par exemple une production avec deux énoncés (« *La fille s'est servi à boire et a terminé la bouteille* »).

L'indice de longueur moyenne est le nombre de propositions énoncées.

### 2. La proportion de complexité syntaxique

La complexité syntaxique se révèle par l'utilisation de constructions syntaxiques plus ou moins complexes.

L'indice de complexité syntaxique est le pourcentage de structures complexes et de conjonctions utilisées par rapport au nombre total de propositions.

Complexité syntaxique	
Catégories	Exemples
Propositions coordonnées, subordonnées, relatives et participiales	« <b>Mais</b> le garçon n'a pas de verre »/« le garçon prend la bouteille <b>parce qu'</b> il a soif »/« la bouteille <b>que</b> la fille a vidée »
Compléments infinitifs : Savoir, laisser, faire, arriver à + infinitif	« Le garçon <b>arrive à prendre</b> la bouteille »
Forme passive	« La bouteille <b>a été</b> vidée »

### 3. Le taux d'erreurs morphologiques

Les erreurs morphologiques peuvent être des erreurs d'omissions, d'accord en genre et en nombre, d'emploi d'auxiliaire...

L'indice d'erreurs morphologiques est le pourcentage d'erreurs morphologiques par rapport au nombre total de mots.

Erreurs morphologiques	
Catégories syntaxiques	Exemples
Pronoms	« Le garçon, <b>elle</b> veut boire du jus d'orange »/« <b>ø</b> veut boire »
Prépositions	« Le garçon sort <b>ø</b> la cuisine »/« la fille entre <b>en</b> la cuisine »
Déterminants	« <b>La</b> garçon a soif »/« <b>la</b> bouteilles sont sur l'étagère »
Adjectifs	« La <b>grand</b> sœur »
Noms	« Le garçon en croit pas ses <b>œils</b> ! la bouteille est vide »
Verbes	« Le garçon <b>a</b> parti chercher un verre »/« la fille <b>ont</b> vidé la bouteille »

ANNEXE 6 : CAPTURE D'ÉCRAN D'UNE DES VIDÉOS DE LA TÂCHE NARRATIVE



## ANNEXE 7 : CONSIGNES DE LA TÂCHE NARRATIVE

### 1. Consigne pour la description

#### 1.1. Avant le premier visionnage

*« Maintenant, tu vas regarder deux fois le même petit film. Tu vas déjà voir le film une première fois. Tu le regarderas attentivement et tu feras bien attention à tout, parce que je vais te demander de me dire tout ce que tu vois, tu devras me décrire tout ce qu'il se passe dans le film. Tu es prêt(e) ? »*

#### 1.2. À la fin du premier visionnage

*« Décris-moi ce que tu vois. Que se passe-t-il ? »*

Lancer la vidéo

Si l'enfant a des difficultés pour commencer à parler ou ne dit que quelques mots, l'encourager à démarrer ou le relancer par des phrases du type *« Alors dis-moi, que vois-tu ? »*.

#### 1.3. À la fin du second visionnage

Quand l'enfant a terminé sa description, dire : *« Très bien. Pour être sûr(e) de ne rien avoir oublié, je vais te poser des quelques questions. Comme tu as été super, ça va être facile. »*

Si l'enfant n'arrive pas à répondre à une question, tenter d'obtenir une réponse en reformulant la question par exemple.

#### 1.4. Pour les autres vidéos

Pour les vidéos suivantes, ajouter des termes comme « *un autre dessin animé* » ou « *un nouveau film* », « *encore un autre* », « *un dernier* ».

Par exemple : « *Je vais te montrer un nouveau dessin animé. Comme tout à l'heure, je te le montre une première fois. Il faut que tu le regardes bien attentivement. Après, je te le montrerai une deuxième fois et là tu me diras ce que tu vois.* »

#### 2. Changement de modalité

Au changement de modalité (entre narration et description/description et narration), dire : « *Maintenant, ça va être un peu différent, mais tu as tout bien fait donc tu vas voir, c'est un tout petit peu plus difficile* (dans le sens description vers narration) / *ça va être encore plus facile* (dans le sens narration vers description), *mais comme tu as très bien réussi, tout ira bien.* »

Dans le sens narration vers description : « *Maintenant, tu ne dois plus raconter, mais dire ce que tu vois, décrire ce qu'il se passe dans le film.* ».

#### 3. Consigne pour la narration

##### 3.1. Avant le premier visionnage

« *Maintenant, tu vas regarder deux fois le même petit film. Tu vas déjà voir le film une première fois. Tu le regarderas attentivement et tu feras bien attention à tout, parce que je vais te demander de me raconter l'histoire, je vais t'enregistrer si tu es d'accord parce que ce que tu vas raconter va servir à une dame qui écrit des histoires. Tu es prêt(e) ?* »

3.2. À la fin du premier visionnage

*« Tu vas revoir le même petit film, fais bien attention aux détails, pour bien raconter l'histoire tout à l'heure. Tu es prêt(e) ? »*

3.3. À la fin du premier visionnage

*« Maintenant, je vais t'enregistrer (bien montrer à l'enfant le dictaphone ou le téléphone), raconte-moi l'histoire de ce que tu viens de voir, ce que tu vas raconter va servir à une dame qui écrit des histoires. »*

3.4. À la fin du récit du participant

Quand l'enfant a terminé sa narration, dire : *« Très bien. Pour être sûr(e) d'avoir bien tout compris, je vais te poser des quelques questions. Si tu n'arrives pas à me répondre, ce n'est pas grave ».*

## ANNEXE 8 : EXEMPLES DE PRODUCTIONS À LA TÂCHE NARRATIVE

Exemple de production en condition narrative pour la vidéo de l'œuf

### 1. Participant avec SW

Participant SW2 (AC = 8.5 ans ; AV = 6.6 ans)

C'était une dame / elle préparait les œufs / et le monsieur il mangeait les œufs / Après le monsieur est parti / la dame elle voulait mettre dans la poubelle / parce qu'il y en avait plus / elle était pas contente

### 2. Participant avec SD

Participant SD5 (AC = 13.9 ans ; AV = 7.0 ans)

Une fille elle cuit l'œuf / après elle le met dedans / après elle va faire un truc / après le garçon cassait l'œuf / il mangeait / et c'est fini

### 3. Participant avec DT-V (

Participant DT-V10 (AC = 7.0 ans ; AV = 7.0 ans)

En fait il y a une dame / elle fait cuire un œuf / puis elle le pose sur un verre / puis après il y a un monsieur / qui arrive / puis le monsieur, il avait un peu faim / il mange l'œuf / et la dame elle lui crie dessus / et puis après le monsieur il retourne l'œuf / et après l'œuf la dame elle le jette

## ANNEXE 9 : COTATION DES PRODUCTIONS NARRATIVE

Chaque histoire est notée sur 10 points maximum et peut être décomposée en 5 parties : situation initiale, complexification, résolutions de problème, situation finale, thème.

Un point est attribué pour chaque élément de la situation initiale (lieu, personnage, action initiale). Il peut y avoir 2 complexifications et donc deux résolutions de problème pour une même histoire, 1 point est attribué pour chaque complexification et pour chaque résolution, à condition que les actions de complexifications et celles de résolutions de problèmes soient rapportées dans l'ordre respectant le schéma canonique (dans le cas contraire, un demi-point est accordé). Deux points sont attribués pour la cohérence du récit et le maintien du thème (si le thème est donné 2 fois, 1 point est donné ; s'il est donné 3 fois ou plus, 2 points sont donnés).

### *Nota Bene.*

Pour le personnage, 1 point est attribué si le personnage qui fait l'action initiale est identifié.

Pour l'action initiale, 1 point est attribué si action initiale arrive avant la complexification, 0,5 point si l'action initiale arrive après la complexification, 0 point s'il n'y a aucune action initiale.

Si la complexification est identifiée, mais pas la tentative de résolution ou que la tentative de résolution est fautive, la complexification n'est pas cotée.

Si la tentative de résolution est identifiée, mais pas la complexification ou que la complexification est fautive, la tentative de résolution n'est pas cotée.

Si le lien entre la tentative de résolution et la complexification n'est pas explicite, les points pour la tentative de résolution sont divisés par 2. Le lien peut être exprimé par des mots de liaison tels que « du coup », « donc », « alors » ou par des éléments de type « le garçon a vu que la fille a bu la bouteille » Si la complexification n'est pas précisée, la tentative de résolution ne sera pas notée.

Pour le thème, 2 points sont attribués si le thème est évoqué plus de 2 fois ou plus, 1 point si le thème est évoqué 2 fois, 0 point si le thème est évoqué 1 fois ou pas évoqué.

## 1. Vidéo 1 : Scénario du chapeau

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans une rue, dans une ville, une maison jaune, une maison verte
	Personnages	1 point	Une dame, une femme, une fille avec un chapeau
	Action initiale	1 point	Elle se promène, elle marche, elle se balade, elle rentre chez elle
Complexification 1		1 point	Le chapeau s'envole sur le toit de la maison verte
Complexification 2		1 point	Le chapeau s'envole sur le toit de la maison jaune
Résolution de problème 1		1 point	La fille va chercher l'échelle ou tente de l'attraper
Résolution de problème 2		1 point	La fille met l'échelle contre la maison au toit jaune
Situation finale		1 point	La fille récupère son chapeau, le chapeau s'envole à nouveau, elle remet son chapeau, elle perd son chapeau
Thème		2 points	Le chapeau

## 2. Vidéo 2 : Scénario du jus d'orange

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans la cuisine (description du lieu)
	Personnages	1 point	Un monsieur, un garçon
	Action initiale	1 point	Il entre dans une pièce, il prend une bouteille
Complexification 1		1 point	Le garçon n'a pas de verre
Complexification 2		1 point	La fille vide la bouteille
Résolution de problème 1		1 point	Le garçon revient avec un verre
Résolution de problème 2		1 point	Le garçon prend une nouvelle bouteille il a vu la fille vider la bouteille
Situation finale		1 point	Le garçon boit du jus d'orange, le garçon ne boit pas
Thème		2 points	Le jus d'orange/La bouteille

## 3. Vidéo 3 : Scénario de l'œuf

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans la cuisine
	Personnages	1 point	Une dame, une fille
	Action initiale	1 point	Elle entre dans la cuisine, elle cuisine, elle fait cuire un œuf
Complexification		2 points	Le garçon mange son œuf
Résolution de problème		2 points	La fille met l'œuf à la poubelle, elle jette l'œuf
Situation finale		1 point	La fille n'a plus d'œuf, elle refait cuire un œuf, elle mange autre chose, elle ne mange pas
Thème		2 points	L'œuf

## 4. Vidéo 4 : Scénario du crayon

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans le salon, dans la classe, dans la salle
	Personnages	1 point	Un monsieur, un garçon
	Action initiale	1 point	Il entre dans la pièce, il dessine
Complexification		2 points	Le crayon ne fonctionne pas, il n'y a plus d'encre, il n'y a plus de colle
Résolution de problème		2 points	Le garçon va prendre un nouveau crayon
Situation finale		1 point	Le garçon termine son dessin + Le garçon s'en va / sort
Thème		2 points	Le crayon/Le feutre/La colle

## 5. Vidéo 5 : Scénario du banc

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans un parc, dans un jardin
	Personnages	1 point	Un monsieur, un homme
	Action initiale	1 point	Il arrive, il se promène, il s'assoit
Complexification		2 points	Un jardinier repeint le banc
Résolution de problème		2 points	Le monsieur s'assied sur une chaise
Situation finale		1 point	Le monsieur lit son journal, il s'en va, il récupère/oublie son sac
Thème		2 points	Le banc

## 6. Vidéo 6 : Scénario du cache-cache

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans un jardin
	Personnages	1 point	Deux filles
	Action initiale	1 point	Elles sont dans le jardin, elles jouent, une fille compte et l'autre se cache
Complexification		2 points	La fille en rose triche
Résolution de problème		2 points	La fille en bleu change de cachette
Situation finale		1 point	La fille en rose cherche la fille en bleu + La fille en rose ne trouve pas la fille en bleu
Thème		2 points	Le jeu/Cache-cache/Se cacher/jouer

## 7. Vidéo 7 : Scénario du voleur

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans un supermarché, dans un immeuble
	Personnages	1 point	Une dame, une femme
	Action initiale	1 point	Elle marche, elle se promène, elle fait les magasins
Complexification 1		1 point	Le voleur vole le sac de la dame
Complexification 2		1 point	Le voleur s'enfuit par une autre porte
Résolution de problème 1		1 point	La dame appelle la police
Résolution de problème 2		1 point	La dame indique au policier la bonne direction
Situation finale		1 point	Le policier arrête le voleur
Thème		2 points	Le voleur/Le sac

## 8. Vidéo 8 : Scénario de l'animalerie

		Cotations maximales	Exemples de réponses
Situation initiale	Lieu	1 point	Dans la rue, devant un magasin
	Personnages	1 point	Un papa et son fils
	Action initiale	1 point	Ils regardent les animaux
Complexification 1		1 point	Ils n'ont pas de cage pour l'oiseau, il n'a pas demandé à sa maman, ils n'ont pas d'argent
Complexification 2		1 point	Le père achète un poisson et non pas un oiseau
Résolution de problème 1		1 point	Le fils va chercher une cage, il va demander à sa maman, il va chercher de l'argent
Résolution de problème 2		1 point	Le fils va chercher un bocal
Situation finale		1 point	L'enfant a un nouvel animal, l'enfant met le poisson dans le bocal L'enfant est avec le bocal, le père sort avec le carton
Thème		2 points	Les animaux/Le poisson/L'oiseau

**ANNEXE 10 : COTATION DES PRODUCTIONS DESCRIPTIVE**

Chaque histoire est notée sur 10 points maximum et peut être décomposée en 4 parties : lieu, personnages, thème, actions. Le nombre de points attribués par action décrite dépend du nombre d'actions présentes dans l'histoire.

<b>CHAPEAU (7 actions max)</b>		<b>ORANGE (8 actions max)</b>		<b>ŒUF (10 actions max)</b>		<b>CRAYON (9 actions max)</b>	
0 pt	< 2	0 pt	< 4	0 pt	< 5	0 pt	< 5
1 pt	2	1 pt	4	1 pt	5	1 pt	5 – 6
2 pts	3	2 pts	5	2 pts	6	2 pts	7 – 8
3 pts	4	3 pts	6	3 pts	7	3 pts	9 – 10
4 pts	5	4 pts	7	4 pts	8	4 pts	11
5 pts	6	5 pts	8	5 pts	9	5 pts	12
6 pts	7	6 pts	9	6 pts	10	6 pts	13
<b>BANC (11 actions max)</b>		<b>CACHE-CACHE (6 actions max)</b>		<b>VOLEUR (10 actions max)</b>		<b>ANIMALERIE (17 actions max)</b>	
0 pt	< 4	0 pt	0	0 pt	< 3	0 pt	< 7
1 pt	4	1 pt	1	1 pt	4 – 5	1 pt	7 – 8
2 pts	5	2 pts	2	2 pts	6 – 7	2 pts	9 – 10
3 pts	6	3 pts	3	3 pts	8	3 pts	11 – 12
4 pts	7	4 pts	4	4 pts	9	4 pts	13 – 14
5 pts	8	5 pts	5	5 pts	10	5 pts	15 – 16
6 pts	9	6 pts	6	6 pts	11	6 pts	17

*Nota Bene.*

Pour les personnages, 2 points sont attribués si tous les personnages sont identifiés, 1 point si la moitié des personnages est identifiée.

Pour le thème, 1 point est attribué si le thème est évoqué au moins 1 fois

## 1. Vidéo 1 : Scénario du chapeau

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans une rue, dans une ville, une maison jaune, une maison verte
Personnages	2 points	Une dame, une femme, une fille avec un chapeau
Thème	1 point	L'envol du chapeau
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La fille arrive</li> <li>- le chapeau s'envole sur la maison verte</li> <li>- la fille essaie de l'attraper (court, lève les bras)</li> <li>- la fille va chercher l'échelle</li> <li>- la fille se retourne / voit le chapeau sur la maison jaune</li> <li>- le chapeau s'envole sur la maison jaune</li> <li>- la fille met l'échelle contre la maison jaune</li> </ul>

## 2. Vidéo 2 : Scénario du jus d'orange

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans la cuisine
Personnages	2 points	Un monsieur, un garçon, une dame, une fille
Thème	1 point	Le jus d'orange
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- le garçon entre</li> <li>- le garçon prend une bouteille</li> <li>- le garçon sort</li> <li>- la fille arrive</li> <li>- la fille ouvre une bouteille</li> <li>- le garçon revient et voit la fille</li> <li>- la fille se sert du jus d'orange/la fille boit le jus d'orange/la fille ferme la bouteille de jus d'orange</li> <li>- la fille s'en va</li> <li>- le garçon prend une nouvelle bouteille/le garçon ouvre la bouteille/le garçon se sert du jus d'orange</li> </ul>

## 3. Vidéo 3 : Scénario de l'œuf

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans la cuisine
Personnages	2 points	Un monsieur, un garçon, une dame, une fille
Thème	1 point	L'œuf
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- la fille fait bouillir de l'eau/la fille coupe le feu/la fille sort l'œuf de l'eau</li> <li>- la fille met un œuf dans un coquetier</li> <li>- la fille s'en va</li> <li>- le garçon arrive</li> <li>- le garçon prend sa fourchette/le garçon casse la coquille</li> <li>- la fille revient</li> <li>- le garçon mange l'œuf</li> <li>- le garçon retourne l'œuf</li> <li>- le garçon s'en va</li> <li>- la fille met l'œuf à la poubelle</li> </ul>

## 4. Vidéo 4 : Scénario du crayon

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans le salon, dans la classe
Personnages	2 points	Un monsieur, un garçon
Thème	1 point	Le dessin/Le crayon
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Le garçon entre</li> <li>- Le garçon dessine/pose la feuille</li> <li>- Le crayon ne fonctionne pas</li> <li>- Le garçon secoue le crayon/regarde le crayon</li> <li>- Le garçon réessaie / redessine</li> <li>- Le crayon ne fonctionne toujours pas</li> <li>- Le garçon pose le crayon</li> <li>- Le garçon regarde partout</li> <li>- Le garçon va jusqu'à l'échelle/Le garçon grimpe à l'échelle</li> <li>- Le garçon prend un nouveau crayon</li> <li>- Le garçon retourne à son bureau</li> <li>- Le garçon dessine</li> <li>- Le garçon s'en va avec son dessin</li> </ul>

## 5. Vidéo 5 : Scénario du banc

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans un parc, dans un jardin
Personnages	2 points	Un monsieur, un homme, un garçon, un jardinier
Thème	1 point	Le banc/Le journal
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Le monsieur arrive</li> <li>- Le monsieur s'assied</li> <li>- Le monsieur regarde dans son sac/autour de lui</li> <li>- Le monsieur se lève et va acheter un journal</li> <li>- Le jardinier arrive/repeint le banc</li> <li>- Le monsieur voit le jardinier/fait de grands gestes au jardinier</li> <li>- Le jardinier s'en va</li> <li>- Le monsieur revient</li> <li>- Le monsieur s'assied sur une chaise</li> </ul>

## 6. Vidéo 6 : Scénario du cache-cache

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans un jardin
Personnages	2 points	Deux filles
Thème	1 point	Le jeu/Cache-cache
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La fille en rose va compter</li> <li>- La fille en bleu se cache sous la table</li> <li>- La fille en rose regarde où s'est cachée la fille en bleu/la fille en rose triche</li> <li>- La fille en rose re-compte</li> <li>- La fille en bleu va se cacher derrière le drap</li> <li>- La fille en rose va la chercher sous la table</li> </ul>

## 7. Vidéo 7 : Scénario du voleur

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans un supermarché, dans un immeuble
Personnages	2 points	Une dame, une femme, un voleur, un policier
Thème	1 point	Le vol
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La femme marche</li> <li>- Un voleur arrive</li> <li>- Le voleur lui vole son sac</li> <li>- La femme et le voleur se « bagarrent »</li> <li>- Le voleur s'enfuit par la porte jaune</li> <li>- La femme appelle au secours</li> <li>- La femme téléphone</li> <li>- Le voleur s'enfuit par l'autre porte bleue</li> <li>- La femme voit le voleur changer de porte</li> <li>- La femme attend la police</li> <li>- Le policier arrive</li> <li>- La femme indique la direction au policier</li> </ul>

## 8. Vidéo 8 : Scénario de l'animalerie

	Cotations	Exemples de réponses
Lieu	1 point	Dans la rue, devant un magasin
Personnages	2 points	Un papa et son fils, un petit garçon, un monsieur, un vendeur
Thème	1 point	L'animalerie/Les animaux/Le magasin
Actions	6 points	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Le père et le fils regardent les animaux</li> <li>- Une voiture verte passe</li> <li>- Le fils montre/veut l'oiseau</li> <li>- Le père accepte/dit oui</li> <li>- Le fils est content/saute de joie/lève les bras</li> <li>- Le fils part</li> <li>- Le père entre dans l'animalerie</li> <li>- Une voiture violette passe</li> <li>- Le père sourit devant le poisson</li> <li>- Le père grimace devant l'oiseau</li> <li>- Le vendeur arrive</li> <li>- Le père veut acheter/montre le poisson</li> <li>- Le fils le voit / fait la tête</li> <li>- Une voiture rouge s'arrête devant le magasin</li> <li>- Le fils repart</li> <li>- Le père ressort avec un carton</li> <li>- Le fils revient avec un bocal d'eau</li> </ul>

## ANNEXE 11 : COTATION DE LA COMPRÉHENSION

Chaque histoire est notée sur 10 points maximum et peut être décomposée en 5 parties : thème, situation initiale, complexification, tentative de résolution, situation finale. Il peut y avoir deux complexifications et donc deux tentatives de résolution pour une même histoire.

Pour les vidéos présentant deux complexifications et deux tentatives de résolution, 1 seule question est posée pour les complexifications et une seule question posée pour les tentatives de résolution. Si l'enfant ne donne qu'une complexification ou qu'une seule tentative de résolution sur les deux attendues, l'expérimentateur peut inciter l'enfant à donner la deuxième réponse, par une formule telle que « *Est-ce que tu vois autre chose ?* » ou « *Est-ce qu'il y a une autre raison ?* ».

*Nota Bene.*

Pour le thème, 1 point est attribué s'il n'est pas bien défini (1 élément juste +1 élément faux)

Si la tentative de résolution est bien identifiée, mais pas la complexification ou que la complexification est fautive, la tentative de résolution est cotée avec la moitié des points.

## 1. Vidéo 1 : Scénario du chapeau

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ? Q° si réponse sans rapport avec aucun élément de l'histoire : « résume l'histoire en un mot »)	2 points	Le chapeau Le vent Le chapeau s'envole Le chapeau volé Le chapeau perdu
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Elle fait quoi la petite fille ?	2 points	La fille se promène La fille se balade Elle arrive Elle rentre chez elle
Complexification 1	Et tu sais pourquoi elle a perdu son chapeau la petite fille ?	1 point	Idée de vent Le vent emporte le chapeau sur le toit de la maison A cause du vent Parce que les feuilles volent
Tentative de résolution 1	Alors qu'est-ce qu'elle fait pour avoir son chapeau ?	1 point	Idée d'échelle Elle prend l'échelle Elle monte à l'échelle
Complexification 2	Est-ce qu'il y a une autre raison ? Q : Pourquoi ? (si pas idée du vent)	1 point	Idée de vent à nouveau Le vent l'emporte sur l'autre maison Le chapeau va sur l'autre maison à cause du vent
Tentative de résolution 2	Est-ce qu'elle fait autre chose ?	1 point	Idée d'échelle à nouveau Elle met l'échelle sur l'autre toit
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ? Q : Et ensuite ? Et si tu imagines une fin ? (si pas de vraie fin proposée)	2 points	Idée du chapeau Elle récupère son chapeau Le chapeau s'envole à nouveau Elle remet son chapeau Elle perd son chapeau

## 2. Vidéo 2 : Scénario du jus d'orange

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	Le jus d'orange Boire un verre La bouteille
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Il fait quoi le petit garçon ?	2 points	Le garçon entre dans la cuisine Le garçon prend une bouteille
Complexification 1	Et tu sais pourquoi il ne peut pas boire de jus d'orange ?	1 point	Le garçon n'a pas de verre
Tentative de résolution 1	Alors qu'est-ce qu'il fait pour boire du jus d'orange ?	1 point	Il va chercher un verre
Complexification 2	Est-ce qu'il y a une autre raison ?	1 point	La fille boit tout le jus d'orange La fille finit la bouteille
Tentative de résolution 2	Est-ce qu'il fait autre chose ?	1 point	Il prend une autre bouteille
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ?	2 points	Le garçon se sert/boit du jus d'orange Le garçon ne boit pas

## 3. Vidéo 3 : Scénario de l'œuf

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	La cuisine L'œuf
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Elle fait quoi la petite fille ?	2 points	La fille entre dans la cuisine La fille fait cuire un œuf
Complexification	Et tu sais pourquoi elle ne peut pas manger son œuf ? Q : si réponse « Elle n'a pas de serviette »	1 point 1 point	Le garçon mange l'œuf La fille est partie (chercher sa serviette)
Tentative de résolution	Alors qu'est-ce qu'elle fait ?	2 points	Elle met l'œuf à la poubelle Elle le jette
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ?	2 points  1 point	Idée de l'œuf Elle reprend un œuf Elle refait cuire un œuf Elle ne mange pas Elle mange autre chose Elle met l'œuf à la poubelle

## 4. Vidéo 4 : Scénario du crayon

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	Le dessin Le crayon La colle/La peinture/Le feutre
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Il fait quoi le petit garçon ?	2 points	Le garçon entre dans la pièce Il essaie de dessiner
Complexification	Et tu sais pourquoi il ne peut pas dessiner ?	2 points	Le crayon ne fonctionne pas Il n'y a plus d'encre Il n'y a plus de colle
Tentative de résolution	Alors qu'est-ce qu'il fait pour dessiner ?	2 points	Il va chercher un autre crayon
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ?	1 point 1 point	Le garçon fait son dessin Le garçon s'en va

## 5. Vidéo 5 : Scénario du banc

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	Idée du banc Le banc La peinture
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Il fait quoi le monsieur ?	2 points	Le monsieur arrive Le monsieur va chercher un journal Le monsieur s'assoit
Complexification	Et tu sais pourquoi il ne peut pas s'asseoir ?	2 points	Le jardinier a repeint le banc
Tentative de résolution	Alors qu'est-ce qu'il fait pour s'asseoir ?	2 points	Il va s'asseoir sur une chaise
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ?	2 points	L'homme lit son journal Il s'en va Il récupère/oublie son sac

## 6. Vidéo 6 : Scénario du cache-cache

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	Le jeu Cache-cache
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Elles font quoi les deux petites filles ?	2 points	Elles sont dans le jardin Elles jouent à cache-cache
Complexification	Que fait la première petite fille (en rose) ? Q si réponse « Elle compte » : Est-ce qu'elle fait autre chose ?	2 points	La fille en rose triche/regarde
Tentative de résolution	Que fait l'autre petite fille (en bleu) ? Q si réponse « Elle se cache » : Est-ce qu'elle fait autre chose ?	2 points	La fille en bleu change de cachette
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ?	2 points  1 point	Idée du jeu La fille en rose ne retrouve pas la fille en bleu La fille en rose trouve la fille en bleu La fille en rose cherche la fille en bleu

## 7. Vidéo 7 : Scénario du voleur

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	Le vol
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Elle fait quoi la dame ?	2 points	Une dame se promène La femme marche Elle fait les magasins
Complexification 1	Et l'homme, qu'est-ce qu'il fait ?	1 point	Le méchant vole le sac de la dame
Tentative de résolution 1	Alors qu'est-ce qu'elle fait la dame pour avoir son sac ?	1 point	Elle appelle la police
Complexification 2	Est-ce qu'il (l'homme) fait autre chose ?	1 point	Il se cache ailleurs Il change de porte
Tentative de résolution 2	Est-ce qu'elle (la dame) fait autre chose ?	1 point	Elle indique à la police où le voleur s'est enfui
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ?	2 points	Le policier arrête le voleur La dame récupère son sac

## 8. Vidéo 8 : Scénario de l'animalerie

	Questions posées	Cotations	Exemples de réponses
Thème de l'histoire	Si tu devais donner un titre à cette histoire, comment l'appellerais-tu ?	2 points	Les animaux Le magasin d'animaux L'animalerie
Situation initiale	Au début de l'histoire, tu te souviens, que se passe-t-il ? Ils font quoi les personnages ?	2 points	Ils sont devant un magasin d'animaux Ils regardent les animaux Le garçon demande un animal
Complexification 1	Que veut le petit garçon comme animal ? Pourquoi le petit garçon ne peut pas avoir l'oiseau ?	1 point	L'oiseau Ils n'ont pas de cage pour l'oiseau Il n'a pas demandé à sa maman Ils n'ont pas d'argent
Tentative de résolution 1	Alors qu'est-ce qu'il fait le petit garçon ?	1 point	Il va chercher une cage Il va demander à sa maman Il va chercher de l'argent
Complexification 2	Est-ce qu'il y a une autre raison ?	1 point	Le papa achète le poisson et non l'oiseau
Tentative de résolution 2	Est-ce qu'il (le petit garçon) fait autre chose ?	1 point	Il va chercher un bocal
Situation finale	Qu'est-ce qu'il se passe à la fin de l'histoire ? Q : si pas de notion d'animal	2 points  1 point	Idée de l'animal L'enfant a son animal L'enfant met le poisson dans le bocal (pas d'idée d'animal) : L'enfant est avec le bocal et le père sort avec le carton

## ANNEXE 12 : COTATION DES INDICES PRAGMATIQUES

Les indices pragmatiques s'évaluent dans la condition de production de la tâche narrative et se décomposent en deux types d'éléments : les inférences cognitives et les évaluations sociales.

Les inférences cognitives correspondent aux motivations, intentions et état mentaux du ou des personnages. Les évaluations sociales correspondent aux attributions d'états ou de comportements émotionnels du ou des personnages et aux indices d'engagement social.

Indices pragmatiques	Description	Exemples
Inférences cognitives	Motivations Intentions	Le garçon veut boire du jus d'orange Il va chercher un verre pour boire
	États mentaux	Le garçon pense que la bouteille est pleine
Évaluations sociales	Engagement social (effets sonores, discours directs, questions/exclamations en direction de l'expérimentateur)	Toc-toc Le garçon dit : « mon crayon ne marche plus » Regarde ! Tu as vu ?!
	États/comportements émotionnels	Le petit garçon pleure

Le score total des aspects pragmatiques correspond au nombre total des indices pragmatiques par rapport au nombre total des propositions.

Le score des inférences cognitives correspond au nombre des inférences cognitives par rapport au nombre total des propositions

Le score d'évaluations sociales correspond au nombre des évaluations sociales par rapport au nombre total des propositions.

## ANNEXE 13 : EXEMPLES D'ITEMS DU THEORY-OF-MIND TEST-REVISED

### 1. Item du bloc 1 « Pré-requis de la théorie de l'esprit »



3

**Instruction:**

Regarde cette image (montrer l'image dans son ensemble).

(3.1) Exercice : Montre un garçon qui a peur.

**Attention responsable ! Si l'enfant donne une mauvaise réponse sur item (3.1), indiquez vous-même le garçon effrayé (en bas à droite, point de vue responsable test) et posez ensuite (3.2).**

(3.2) Question : Pourquoi a-t-il peur ?

(3.3) Exercice : Montre un garçon qui est heureux.

**Attention responsable ! Si l'enfant donne une mauvaise réponse sur item (3.3), indiquez vous-même le garçon heureux (en bas à gauche, point de vue responsable test) et posez ensuite (3.4).**

(3.4) Question : Pourquoi est-il heureux ?

(3.5) Exercice : Montre un garçon qui est triste.

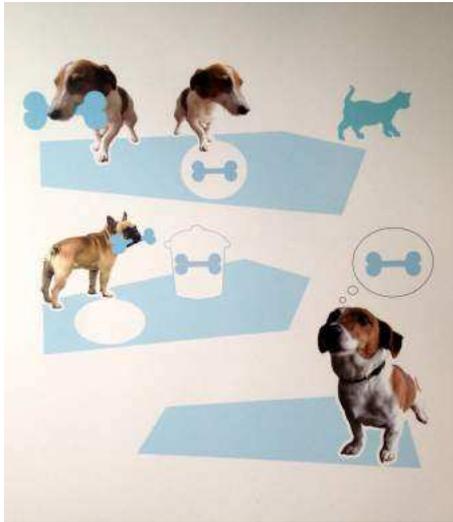
**Attention responsable ! Si l'enfant donne une mauvaise réponse sur item (3.5), indiquez vous-même le garçon triste (en haut à droite, point de vue responsable test) et posez ensuite (3.6).**

(3.6) Question: Pourquoi est-il triste ?

(3.7) Instruction: Montre un garçon qui est fâché.

**Attention responsable ! Si l'enfant donne une mauvaise réponse sur item (3.7), indiquez vous-même le garçon triste (en haut à gauche, point de vue responsable test) et posez ensuite (3.8).**

(3.8) Question: Pourquoi est-il fâché ?

2. Item du bloc 2 « Compréhension de croyances de 1<sup>er</sup> ordre »

5

**Instruction:**

Regarde bien ces images. Je vais te raconter une histoire.  
Fais bien attention !

Voici un chien (**indiquer l'image en bas à droite, point de vue responsable test**). Il s'appelle Max. Max a trouvé un os délicieux. Max cache son os : il creuse un trou et cache l'os dans la terre. Soudain Max voit un chat et le poursuit.  
Un autre chien arrive, qui s'appelle Olaf (**indiquer l'image en haut à droite, point de vue responsable test**). Olaf déterre l'os et il remplit le trou de sable pour que personne ne remarque rien. Olaf cache l'os dans une poubelle et s'en va. Max revient et a envie de manger son os.

(5.1) Question: Où Max va-t-il aller chercher son os, s'il ne peut pas le sentir : où pense-t-il que l'os se trouve et où va-t-il chercher d'abord ?

(5.2) Question: Pourquoi Max va-t-il chercher à cet endroit-là ?

3. Item du bloc 3 « Compréhension de croyances de 2<sup>er</sup> ordre »



11

**Instruction:**

Regarde l'image.

*C'est l'été et le soleil brille. Martin n'a pas de casquette et voilà pourquoi il emporte un parapluie quand il sort. C'est pour se protéger du soleil. Alors que Martin se promène dans la rue, il rencontre Camille. Elle rit et pointe son doigt vers Martin.*

(11.1) Question: Selon Martin, qu'est-ce que Camille croit ?

ANNEXE 14 : EXEMPLES D'ITEMS DE LA TÂCHE DE RECONNAISSANCE  
DES EXPRESSIONS FACIALES ÉMOTIONNELLES

1. Item de la tâche émotionnelle



2. Item de la tâche contrôle



## RÉSUMÉ

Cette recherche a pour objectif d'étudier le développement des capacités en langage, en théorie de l'esprit et en reconnaissance des émotions dans le syndrome de Williams (SW). Ce syndrome est lié à un trouble génétique rare. Le SW se caractérise par un profil sociocognitif particulier associé à une déficience intellectuelle légère à modérée (Bellugi, Marks, Bihle, & Sabo, 1988 ; Mervis & Bertrand, 1999). Le profil hypersocial caractéristique des personnes avec SW, en particulier leur attrait pour les visages et leur volonté d'interagir avec autrui, pourrait impacter la mise en place de leurs habiletés sociales et langagières.

Ces différentes capacités ont été évaluées via 4 expériences chez un même groupe de 16 participants avec SW. Leurs performances ont été comparées à celles de 16 participants avec syndrome de Down, de 16 enfants typiques de même âge verbal et de 16 enfants typiques même niveau de raisonnement non-verbal. À partir d'une approche d'appariement et de trajectoires développementales, l'analyse des résultats met en avant des compétences non préservées pour le groupe SW. Le lien entre langage et théorie de l'esprit dans le SW semble similaire à celui existant dans le développement typique. Toutefois, les comparaisons intersyndromiques révèlent des spécificités au niveau du profil sociocognitif du SW, notamment la production excessive d'évaluations sociales et leur bonne capacité à attribuer des émotions.

Le comportement hypersociable et la facilité d'interaction des personnes avec SW semblent contribuer à surestimer leurs compétences sociocognitives et globales.

Mots-clés : syndrome de Williams, syndrome de Down, langage, théorie de l'esprit, reconnaissance des expressions faciales émotionnelles, trajectoires développementales

---

## ABSTRACT

**Title: Social and language skills in individuals with Williams Syndrome: cross-syndrome comparisons**

This research aims to study the development of language, theory of mind and emotion recognition in Williams syndrome (WS). This syndrome is a rare neurodevelopmental disorder of genetic origins. The WS is characterized by a specific sociocognitive profile including mild to moderate intellectual disability (Bellugi, Marks, Bihle, & Sabo, 1988; Mervis & Bertrand, 1999). The distinctive hypersocial phenotype of people with SW, in particular their attractiveness to the faces and their willingness to interact with others, may affect the development of their social and language skills.

These different abilities were evaluated by 4 experiments with the same group of 16 participants with SW. Their performance was compared with that of 16 participants with Down syndrome, that of 16 typical children who were matched for verbal age and that 16 typical children who were matched for non-verbal reasoning. Using a matching approach and developmental trajectories, the analysis of the results point out impaired skills for the WS group. The link between language and theory of mind in the SW seems similar to that existing in typical development. However, cross-syndrome comparisons reveal specificities in the socio-cognitive profile of WS, especially the excessive production of social engagement devices and their good ability to attribute emotions.

The hypersocial behavior and ease of interaction of people with WS seem to contribute to overestimating their sociocognitive and global skills.

Key words: Williams syndrome, Down syndrome, language, theory of mind, facial emotion recognition, developmental trajectories

U.F.R. de Sciences Humaines, Sociales et Philosophie  
Département de Psychologie

Centre de Recherche en Psychologie : Cognition, Psychisme, Organisations (CRP-CPO, EA 7273)