

Approche inter-syndromique des processus cognitifs en jeu dans la déficience intellectuelle et la dyspraxie verbale : Vitesse de traitement de l'information, mémoire de travail et apprentissage procédural

par BUSSY Gérald

Thèse de doctorat de Neuropsychologie

Sous la direction de Vincent DES PORTES DE LA FOSSE

Présentée et Soutenue publiquement le 07 octobre 2010

Membres du Jury : Vincent DES PORTES DE LA FOSSE, Professeur des universités, Université Lyon 1 Pierre FOURNERET, Professeur des universités, Université Lyon 1 Jacques GREGOIRE, Professeur d'université, Université Catholique de Louvain La Neuve Jean Louis PAOUR, Professeur émérite, Université Aix-Marseille 1

Table des matières

Contrat de diffusion . .	5
Résumé . .	6
Remerciements . .	7
[Epigraphe] . .	8
[Introduction] . .	9
1/ Situation du Sujet . .	12
1.1. Déficience intellectuelle et dyspraxie verbale : Descriptions cliniques . .	12
1.1.1. La déficience intellectuelle . .	12
1.1.2. La dyspraxie verbale . .	20
1.2. L'intelligence : quel(s) processus sous-jacent(s) ? . .	26
1.2.1. Revue de littérature sur les théories de l'intelligence . .	27
1.2.2. Substrat neuroanatomique de l'intelligence . .	28
1.2.3. L'hypothèse de la vitesse de traitement de l'information . .	30
1.2.4. L'hypothèse de la mémoire de travail . .	37
1.2.5. Le modèle développemental en cascade de Fry & Hale . .	39
1.2.6. Les hypothèses sur la nature de l'intelligence à la lumière de la déficience intellectuelle . .	41
1.3. L'apprentissage procédural implicite . .	44
1.3.1. Définition . .	45
1.3.2. Réseaux neuroanatomiques de l'apprentissage procédural implicite . .	46
1.4. Les hypothèses de travail . .	47
1.4.1. Hypothèses de travail sur la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail . .	47
1.4.2. Hypothèses de travail sur l'apprentissage procédural implicite . .	49
2/ Partie Expérimentale . .	51
2.1. Études de la vitesse de traitement et de la mémoire de travail . .	51
2.1.1. Protocole expérimental . .	51
2.1.2. Expérience 1 Étude des liens entre mémoire de travail, vitesse de traitement de l'information et intelligence sur une population d'enfants « tout venant » . .	57
2.1.3. Expérience 2 Étude de la vitesse de traitement et de la mémoire à court-terme/mémoire de travail dans deux syndromes génétiques responsables de déficience intellectuelle . .	62
2.1.4. EXPERIENCE 3 Étude de la vitesse de traitement et de la mémoire à court-terme/mémoire de travail d'enfants présentant une dyspraxie verbale . .	67
2.2. Études sur l'apprentissage procédural implicite . .	72
2.2.1. Protocole expérimental . .	72
2.2.2. Expérience 4 Étude de validation de la tâche de temps de réaction sérielle . .	75
2.2.3. Expérience 5 Étude de l'apprentissage procédural implicite dans la déficience intellectuelle . .	86
2.2.4. Expérience 6 Dyspraxie verbale : l'hypothèse du déficit de l'apprentissage procédural implicite . .	95

3/ Discussion Générale et Conclusion . .	101
3. 1. Discussion générale concernant les processus sous-tendant l'intelligence et la déficience intellectuelle . .	101
3.1.1. Interprétation des données . .	101
3.1.2. Les limites de nos études . .	104
3.1.3. Perspectives . .	105
3.2. Discussion générale et conclusion sur les études portant sur l'apprentissage procédural implicite . .	107
3.2.1. Interprétation des données . .	107
3.2.2. Les limites des études . .	113
3.2.3. Perspectives . .	114
3.3. Conclusion finale . .	114
Bibliographie . .	116
Annexes . .	140
Annexe 1 Résultats complémentaires Expérience 5 . .	140
Annexe 2 Expérience 4 : analyse du nombre d'erreurs . .	143
A2-1. Syndrome de l'X-Fragile . .	143
A2-2. Trisomie 21 . .	145
Annexe 3 Expérience 6 : Éléments complémentaires . .	146
A3-1. Répartition des Temps de Réaction des sujets Dyspraxiques Verbaux et leurs contrôles . .	146
A3-2. Analyse du nombre d'erreurs . .	147
Annexe 4 Études de cas cliniques . .	148
A4-1. Cas N° 1 : Marie . .	148
A4.2. Cas N° 2 : Chiara . .	150
A4.3. Conclusion des études de cas . .	152

Contrat de diffusion

Ce document est diffusé sous le contrat *Creative Commons* « [Paternité – pas de modification](http://creativecommons.org/licenses/by-nd/2.0/fr/) » : vous êtes libre de le reproduire, de le distribuer et de le communiquer au public à condition d'en mentionner le nom de l'auteur et de ne pas le modifier, le transformer ni l'adapter.

Résumé

Ce travail de thèse a pour but de comprendre les mécanismes constitutifs de la déficience intellectuelle et de la dyspraxie verbale, deux pathologies développementales qui affectent les performances aux tests psychométriques. Nous avons sélectionné plusieurs processus pouvant contribuer à l'explication de ces troubles : la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail pour la déficience intellectuelle ; et l'apprentissage procédural pour la dyspraxie verbale. Dans une première étude, nous avons montré que dans la population « tout venant » d'enfants non déficients, la vitesse de traitement augmente avec l'âge. Notre seconde expérience a montré que des patients déficients intellectuels avaient la même vitesse de traitement que des enfants plus jeunes appariés sur l'âge mental. Par ailleurs, nous avons montré que ce ralentissement est similaire dans le syndrome de l'X-Fragile et dans la Trisomie 21. Inversement, la vitesse de traitement des enfants dyspraxiques verbaux est préservée. Ces résultats sont particulièrement intéressants car ils viennent discuter les deux modèles théoriques de l'intelligence que nous avons choisis comme référence, le modèle en cascade de Fry & Hale (1996) et le modèle d'Anderson (1992). Dans le second volet de nos recherches, nous avons mis en évidence un apprentissage procédural implicite comparable dans deux groupes d'enfants d'âges chronologiques différents malgré des temps de réaction plus importants chez les plus jeunes. La seconde étude montra une préservation de l'apprentissage procédural implicite dans le syndrome de l'X-Fragile et une altération spécifique dans la Trisomie 21. Cela démontre que ce processus est indépendant du QI et varie selon les syndromes. Notre dernière étude montre un trouble important de l'apprentissage procédural implicite dans la dyspraxie verbale, confortant notre hypothèse de départ. L'ensemble de ces résultats est discuté au regard des travaux antérieurs et des modèles théoriques afin de proposer des ouvertures tant théoriques que cliniques.

Mots clés : retard mental, dyspraxie verbale, vitesse de traitement, apprentissage procédural

Remerciements

Je tiens à remercier le Pr. Vincent des Portes pour avoir encadré ce travail et pour ses conseils et sa confiance.

Je remercie chaleureusement le Pr Jacques Gregoire et le Pr Jean Louis Paour pour me faire l'honneur d'être rapporteur, et Pierre Fournieret pour avoir accepté amicalement la présidence de mon jury de thèse.

Je voudrais également remercier chaleureusement tous ceux qui de près ou de loin ont contribué à ce travail. Qu'ils soient toutes et tous certains de mon affection et de ma reconnaissance la plus sincère :

- Un grand merci aux patients et à leurs familles sans lesquels rien n'aurait pu être fait.
- Un autre grand merci aux associations de parents de patients pour leur aide dans le recrutement.
- Je remercie Aurore Curie pour sa collaboration ainsi que pour le recrutement des patients (avec l'aide de Karine Durand et Amandine Brun).
- Je remercie la Fondation Jérôme Lejeune pour l'aide financière.

A Cyrill qui fut plus qu'un grand frère mais un exemple, un chemin à suivre : il est toujours plus facile de suivre le chemin que de faire la trace.

A mes parents, A mes amis,

A Caroline, pour son immense patience, sa compréhension et son soutien durant ces dernières longues semaines de travail.

[Epigraphe]

« *La vie, voyez vous, ça n'est jamais si bon ni si mauvais qu'on croit* » Une vie. Guy de Maupassant

[Introduction]

La neuropsychologie clinique infantile s'intéresse aux troubles cognitifs d'origine acquise ou développementale. Beaucoup de consultations hospitalières en neuropédiatrie sont motivées par un diagnostic de trouble spécifique des apprentissages tels qu'une dyslexie, une dyspraxie, une dysphasie, etc...c'est-à-dire des difficultés précises, dans un champ de la cognition, sans que les autres fonctions ne soient nécessairement atteintes et surtout sans altération du potentiel intellectuel. Cependant, le diagnostic s'oriente parfois sur celui d'un retard mental également nommé déficience intellectuelle. Ce diagnostic, très difficile à entendre pour la famille, affecte environ 2 à 3 % de la population et est posé devant une association d'un déficit intellectuel et d'un déficit du fonctionnement adaptatif. Le déficit intellectuel, qui sera le cœur de cette thèse, renvoie nécessairement à la notion d'« intelligence ». Ce concept est un vaste domaine d'étude qu'il est ambitieux de vouloir explorer dans sa globalité et de manière exhaustive, d'autant plus que les nombreuses théories sont encore loin d'être consensuelles. Cependant, comprendre les processus cognitifs sous-tendant l'intelligence permettrait sans doute de mieux apprécier sa pathologie qu'est le retard mental. Il existe, à l'intérieur du champ des théories dites hiérarchiques (en opposition avec les théories pluralistes), un certain consensus sur l'existence d'un facteur unique appelé facteur général d'intelligence (abrégé facteur g) qui contrôle et coordonne des facteurs de second et premier ordre (le langage, la mémoire, la motricité, la perception visuelle 3D, etc...voir le modèle de Carroll, 1993). Bien que celui-ci n'était au départ qu'une entité statistique, des processus cognitifs sous-tendant le facteur g émergent dans la littérature scientifique spécialisée. Trois « prétendants » se partagent la plupart des écrits : la mémoire de travail (Conway, Cowan, Bunting, Therriault & Minkoff, 2002), les fonctions exécutives (Crinela & Yu, 2000), et la vitesse de traitement (Anderson, 1992) ; certains auteurs voyant même une interaction possible entre eux (Fry & Hale, 1996). Comme le soulignent Pennington & Bennetto (1998), l'étude du retard mental est apparue après l'étude de l'intelligence, et il semble pertinent de comprendre l'intelligence avant de comprendre la pathologie de l'intelligence. Mais, maintenant, il est temps de voir si les modèles appliqués à l'intelligence humaine peuvent être confrontés aux pathologies telles que la déficience intellectuelle. Même si, finalement, le diagnostic de retard mental regroupe un ensemble de pathologies, ce n'est pas une entité unique dans le sens où chaque cause, chaque étiologie, entraîne des profils cognitifs spécifiques. En effet, il y a encore quelques années, la déficience intellectuelle était perçue comme quelque chose d'homogène, de global, sans dissociation entre les différentes fonctions cognitives. Or, à présent, on sait que certaines anomalies génétiques entraînent des troubles plus marqués de certaines composantes du système cognitif (par exemple, le langage oral est largement déficitaire dans le syndrome de Down). Cependant, malgré ces divergences nettes des facteurs secondaires, le point commun entre toutes ces pathologies reste le retard mental, c'est-à-dire un déficit du facteur général d'intelligence. Il est donc probable que ce qui est supposé être le facteur g soit défaillant dans la déficience intellectuelle. Ainsi, le modèle d'Anderson (1992) est un modèle de l'intelligence qui a été construit dans le but de s'appliquer au retard mental. Selon lui, le mécanisme défaillant est la vitesse de traitement de l'information qui est donc ralentie chez les patients déficients. En 2001, la revue *Intelligence* (Petril & Deary, 2001) célébrait les 25 ans de recherche sur le lien entre le temps d'inspection (une des mesures de la vitesse

de traitement) et l'intelligence en hommage aux premiers travaux de Nettelbeck & Lally (1976). Cette théorie existe depuis les fondements mêmes de la psychologie. Sir Francis Galton (fin XIX^{ème} - début XX^{ème} siècle) suspectait déjà des différences de vitesse de traitement pouvant expliquer les différences inter-individuelles. Bien qu'un ralentissement soit clairement démontré dans des groupes de patients déficients intellectuels, il n'a jamais encore été démontré selon une approche inter-syndromique. Comme le souligne Rondal (2009), cette approche est d'une grande importance pour la recherche afin de vérifier qu'une fonction cognitive altérée l'est dans tous les syndromes ou ne concerne que certains. Cet aspect sera donc le cœur de cette thèse.

Par ailleurs, les performances en vitesse de traitement ont toujours été comparées à celles obtenues aux tests de QI mais jamais avec des épreuves de mémoire de travail, alors qu'il existe de fortes corrélations entre ce dernier processus et l'intelligence. En effet, le modèle de Fry & Hale (1996) prévoit une cascade d'événements au cours du développement cognitif normal unissant la vitesse de traitement de l'information, la mémoire de travail et les capacités de raisonnement (donc l'intelligence). Il est intéressant de comparer ce modèle à celui d'Anderson car les processus de base de l'intelligence sont quelque peu divergents. Nous étudierons donc les liens entre ces trois composantes, mémoire de travail, vitesse de traitement et capacités de raisonnement sur des populations différentes de patients déficients intellectuels en comparaison à des sujets contrôles sains. Par ailleurs, en référence au modèle d'Anderson, nous testerons une population charnière qui semble être dans le champ de la déficience intellectuelle sur le plan purement psychométrique (QI < 70), mais qui apparaît comme un diagnostic différentiel : les patients présentant une dyspraxie verbale. Parallèlement à ce concept général qu'est l'intelligence, nous traiterons aussi d'un facteur secondaire indépendant des capacités de raisonnement : l'apprentissage procédural implicite. Il sera également testé sur nos différentes populations afin de démontrer des dissociations inter-syndromiques et l'indépendance vis-à-vis de l'intelligence.

Dans un premier temps, nous définirons clairement le concept de retard mental en explicitant les causes mais surtout l'approche cognitive modulaire inter-syndromique. Nous mettrons, ainsi, l'accent sur les comparaisons des profils cognitifs de certains syndromes génétiques très longuement étudiés comme le syndrome de Down, le syndrome de Williams-Beuren ou encore le syndrome de l'X-Fragile. Nous ferons, ensuite, une description clinique de la dyspraxie verbale tant dans les aspects comportementaux, neuroanatomiques que génétiques. Pour comprendre la pertinence de l'hypothèse de la réduction de la vitesse de traitement de l'information dans la déficience intellectuelle, nous développerons les différentes études s'y référant au regard du modèle d'Anderson (1992). Ce modèle sera l'architecture de notre réflexion et même si parfois nous nous en éloignons, nous y ferons référence. Ensuite, nous aborderons l'hypothèse concernant les liens entre la mémoire de travail et l'intelligence proposée dans le modèle de Fry & Hale. Parallèlement à ces théories sur l'intelligence qui s'entrecroisent, nous évoquerons un processus cognitif considéré comme indépendant des capacités intellectuelles : l'apprentissage procédural implicite.

De l'ensemble de cette revue de littérature, nous tirerons nos hypothèses de travail principales, ce qui nous permettra ensuite d'appréhender la seconde partie relative aux expérimentations. Tout d'abord, nous étudierons l'hypothèse concernant le cœur de la déficience intellectuelle, le facteur g et donc la vitesse de traitement et/ou la mémoire de travail :

- La première étude est une étude développementale qui comparera deux groupes d'enfants d'âges chronologiques différents. Ainsi, nous pourrions confronter le modèle

d'Anderson au modèle de Fry et Hale sur les aspects développementaux de la vitesse de traitement.

- La seconde étude comparera deux groupes de patients déficients intellectuels présentant des anomalies génétiques différentes (Trisomie 21 et syndrome de l'X-Fragile). Ceci aura pour but principal de voir si le ralentissement de la vitesse de traitement est similaire quelle que soit l'origine du retard mental.
- La troisième étude testera les deux modèles sur des enfants dyspraxiques verbaux. Ceci permettra de voir si ces enfants, qui ont une réduction des performances intellectuelles aux tests de QI, ont également une réduction de la vitesse de traitement de l'information.

Puis, nous ferons l'étude de l'apprentissage procédural implicite sur ces différentes populations :

- La première étude de cette partie servira de validation de la tâche de temps de réaction sériel que nous avons créée. Nous étudierons l'apprentissage procédural implicite sur une cohorte d'enfant « tout venant » que nous répartirons dans un deuxième temps en deux groupes d'âges chronologiques différents afin de comparer leurs performances.
- La seconde étude visera à tester l'apprentissage procédural implicite de patients présentant une déficience intellectuelle d'étiologies différentes (X-fragile et Trisomie 21). L'intérêt sera de vérifier l'indépendance de ce processus vis-à-vis des capacités intellectuelles et de montrer une dissociation inter-syndromique.
- La troisième étude évaluera l'hypothèse d'un déficit primaire de l'apprentissage procédural implicite dans la dyspraxie verbale.

Nous concluons et discuterons nos travaux en référence aux modèles de base de ces réflexions, ce qui nous permettra de déterminer si la vitesse de traitement de l'information et/ou la mémoire de travail sont de bons candidats, ou pas, à l'explication des différences inter-individuelles. Nous concluons également sur l'origine des troubles dans la dyspraxie verbale notamment au regard de l'hypothèse d'un déficit de l'apprentissage procédural implicite. Ceci nous permettra d'ouvrir les discussions théoriques et d'entrevoir les apports à la neuropsychologie clinique.

1/ Situation du Sujet

1.1. Déficience intellectuelle et dyspraxie verbale : Descriptions cliniques

1.1.1. La déficience intellectuelle

Parmi les thématiques d'étude de la neuropsychologie de l'enfant, les troubles spécifiques développementaux et des apprentissages sont largement dominants en nombre et qualité depuis quelques années. Dans une moindre mesure, la déficience intellectuelle est présente dans la littérature scientifique notamment depuis l'essor de la génétique et la mise en évidence de syndromes. Les premières descriptions du retard mental remontent à environ 1500 avant J.C. à Thèbes (Sheerenberger, 1983). Durant l'histoire des civilisations occidentales, les individus déficients subirent l'esclavagisme, la torture, servirent pour l'entraînement guerrier des chevaliers ou furent brûlés par les religieux voyant en ces personnes de mauvais augures. Ce n'est qu'à la fin du XVIIIème siècle que la société semble vouloir prendre sa part de responsabilités dans ces pathologies. Les patients sont ainsi mieux respectés, même si ce n'est qu'au XXème siècle qu'apparaissent les premiers foyers pour adultes déficients.

Avant de définir et d'approfondir la déficience intellectuelle, un point terminologique semble s'imposer. En effet, actuellement, il est très mal vu, à juste titre, de parler de « débilité mentale » ou d' « arriération mentale » lorsqu'on évoque la déficience intellectuelle. Ces deux noms sont très chargés affectivement et socialement et ont un écho négatif dans la population générale tout comme le terme de « mongoliens » pour les patients porteurs d'une Trisomie 21. Les termes choisis dans la littérature scientifique sont « retard mental » ou « déficience intellectuelle ». Le corps médical parle également volontiers de « retard psychomoteur » pour le très jeune enfant ou de « retard global des acquisitions ». Le terme de retard mental est celui retenu par les anglophones (*mental retardation*), mais il peut avoir une connotation positive dans l'esprit des familles à qui le diagnostic est annoncé car l'idée même d'un retard est que l'on doit pouvoir le combler d'une manière ou d'une autre. Or, ce trouble, quand il est avéré, ne se guérit pas malgré les progrès manifestes de l'individu. Il semble plus judicieux de parler de déficience intellectuelle car le cœur du problème de ces patients est bien un déficit du concept d'intelligence. Toutefois, dans ce manuscrit nous parlerons indifféremment de déficience intellectuelle et de retard mental pour éviter les répétitions d'un même terme qui, nécessairement, reviendra très fréquemment.

1.1.1.1. Définition de la déficience intellectuelle

L'ensemble des classifications est consensuel sur trois points concernant la définition de la déficience intellectuelle (**Bussy & des Portes, 2008**). Le premier élément retenu par l'*American Association on Mental Retardation*, qui reste le plus déterminant et pour certains psychologues, le seul, est un fonctionnement intellectuel déficitaire évalué à l'aide de tests psychométriques standards telles que les échelles de Wechsler (WPPSI III, WISC IV ou WAIS III) en fonction de l'âge chronologique de la personne. Au sein de ces

tests, plusieurs épreuves sont proposées évaluant différentes composantes cognitives et permettant de recueillir pour chacune d'elles des notes standard à l'aide de tables de conversion étalonnées sur une population normale. A partir de ces échelles, un quotient intellectuel (communément abrégé QI) est déterminé et doit être significativement inférieur à la moyenne attendue pour l'âge chronologique du sujet pour poser le diagnostic de retard mental. La courbe des QI se répartit selon une loi normale ayant pour moyenne un score de 100 et un écart-type de 15. Le déficit intellectuel est donc retenu pour un QI inférieur ou égal à 70 c'est-à-dire – 2 écart-types de la moyenne. Cela reste un QI moyen qui devra être analysé finement par le psychologue car un QI inférieur à 70 n'est pas nécessairement indicateur d'une déficience intellectuelle, comme nous le verrons ultérieurement avec des pathologies associant plusieurs troubles cognitifs telles que la dyspraxie verbale. Le second point de ces définitions insiste sur une conséquence de la déficience intellectuelle qui est l'incapacité d'adaptation du sujet déficient à son environnement. Grossman (1983) définissait le fonctionnement adaptatif comme « la capacité de relever les défis relatifs à l'autonomie personnelle et à la responsabilité sociale qui sont propres à chaque âge et à chaque culture » ou « comme la qualité des performances quotidiennes pour faire face aux demandes de l'environnement ». Ce terme général inclut les notions de communication, de soins personnels, d'habiletés sociales, d'utilisation des ressources communautaires, d'autonomie, de santé, de sécurité, d'aptitudes scolaires, de travail ou encore de loisirs. Le déficit du fonctionnement adaptatif est défini par une difficulté qui s'exprime dans au moins deux domaines. Le fonctionnement adaptatif s'évalue à l'aide de questionnaires semi dirigés remplis par le psychologue avec les proches de la personne. Le test le plus utilisé dans le monde anglo-saxon est *Vineland Adaptive Behavior Scales* (Sparrow, Dalla & Cicchetti, 1984) ré-étalonné et refondu depuis peu dans une seconde version (Sparrow, Cicchetti & Dalla, 2005). En France, les psychologues utilisent seulement la première version qui fit l'objet d'une traduction et validation sans normalisation sur la population française (Fombonne & Achard, 1993 ; Fombonne, Achard & Truffeau, 1995). Ce questionnaire se subdivise en 4 domaines (compétences langagières, autonomie au quotidien, socialisation et pour les moins de 6 ans motricité) ce qui permet d'évaluer assez largement le fonctionnement adaptatif d'une personne. Pour chacun de ces domaines, une note standard (moyenne =100, écart-type =15), un percentile, un niveau adaptatif et une équivalence d'âge peuvent être calculés permettant ainsi de situer le sujet par rapport à la norme attendue et de mettre l'accent sur les points forts pour la stimulation et les apprentissages, et sur les points faibles pour la rééducation. Le troisième critère des définitions est l'âge du diagnostic qui doit être posé avant 18 ans pour ne pas confondre le retard mental avec une maladie dégénérative ou une démence.

Ce socle commun de trois critères, nécessaire à la définition de la déficience intellectuelle, est enrichi dans les définitions du DSM-IV (1994) et de la CIM 10 (2006) qui distinguent des degrés de sévérité de la déficience. On considérera donc que le retard est *léger* quand le QI se trouve entre 70 et 50, qu'il est *modéré* pour un QI compris en 50 et 35, qu'il est *sévère* pour un QI compris en 35 et 20 et *profond* lorsque le QI est inférieur à 20. Ces seuils, bien que pertinents et particulièrement utiles dans le pronostic développemental et social du sujet, ne sont pas totalement applicables en France car les QI les plus bas que l'on puisse obtenir sont aux alentours de 40-45 pour les tests étalonnés (échelles de Wechsler notamment) sur une population française.

1.1.1.2. Les causes de la déficience intellectuelle

La déficience intellectuelle a pour origine une multitude de causes et l'état des connaissances évolue en permanence (notamment avec l'émergence des techniques

de criblage du génome telle que la CGH-Array, hybridation génomique comparative ou puces à ADN) ce qui permet de découvrir, chaque année, de nouveaux gènes ou anomalies chromosomiques responsables de retard mental. Par exemple, en 1970, 40% des retards mentaux étaient d'origines inconnues et seulement 30 % en 1997 (Georges-Janet, 1997). Cela démontre bien l'avancée des connaissances tout comme l'accroissement des découvertes de causes génétiques (30% en 1970 et 50% en 1997) et la diminution des causes péri- ou post-natales (10 % en 1970 à 5% en 1997) due à la connaissance et à la diffusion de l'information sur les conduites à risque (prévention maternelle infantile, syndrome du bébé secoué, etc.).

On classifie les causes de retard mental en deux catégories : les causes innées et les causes acquises. Selon le recensement de Curry et al. (1997), les causes innées sont plus nombreuses que les causes acquises. Pour une revue détaillée et exhaustive, nous invitons le lecteur à lire le livre de L'Abbé et al. (2004).

1.1.1.2.1. Les causes innées

Les principales causes innées sont d'ordre organique. En effet, il existe plus de 700 anomalies génétiques et environ 1200 syndromes identifiés (Collignon, 2001) responsables de retard mental. Les causes innées sont surtout représentées dans les retards mentaux sévères à profonds. Parmi celles-ci, on retrouve les anomalies chromosomiques et les génopathies.

1.1.1.2.1.1. Les anomalies chromosomiques

On distingue deux types d'anomalies chromosomiques : les anomalies de nombre (augmentation ou réduction du nombre de chromosomes, visibles sur un caryotype) et les anomalies de structure (modification de la forme et de la taille des chromosomes). Nous précisons que certaines pathologies, qui feront l'objet de nos travaux, seront beaucoup plus développées que les autres dans ce manuscrit.

Les anomalies de nombres

Une cellule normale comprend vingt-trois paires de chromosomes et est dite euploïde. Si des anomalies de nombre apparaissent, on parlera de polyploïdie (addition de l'ensemble d'un complément de chromosome) et d'aneuploïdie (augmentation ou réduction d'un ou plusieurs chromosomes). Parmi ces dernières, les trisomies sont les causes de retard mental les plus fréquentes devant les monosomies (ex. syndrome de Turner, 45X au lieu de 46XX). Les trisomies sont le résultat de la non-disjonction de deux chromosomes homologues au cours de la méiose. Elles peuvent se produire pour l'ensemble d'un chromosome ou pour une partie seulement (ex. trisomie 9p : duplication partielle du bras court du chromosome 9). Tous les chromosomes peuvent subir une augmentation de nombre avec plus ou moins de répercussions, certaines trisomies pouvant être létales très précocement.

La Trisomie 21 (trois chromosomes 21) ou syndrome de Down représente l'anomalie chromosomique la plus connue et la plus fréquente. La prévalence est d'environ 1 pour 1000 naissances. Les caractéristiques morphologiques sont typiques du syndrome et permettent une identification précoce. On retrouve un faciès particulier dit « lunaire », une hyperlaxité ligamentaire, des malformations cardiaques, une hypothyroïdie, etc. Le retard mental est habituellement léger à modéré. L'âge de la mère est un facteur de risque. En effet, les femmes de plus de 38 ans ont un risque accru de donner naissance à un enfant présentant une Trisomie 21. Le risque pour une femme de 20 ans d'avoir un enfant Trisomique 21 est

de 1/ 1667 alors qu'il est de 1/385 à 38 ans. Le descriptif du fonctionnement cognitif de ce syndrome est développé au chapitre 1.3.2.1.

Les anomalies de structure

Les anomalies de structure correspondent à des cassures, équilibrées ou non, du chromosome suivies ou non d'un recollement sur le même chromosome ou sur un autre. Lorsque les cassures sont déséquilibrées, la quantité de matériel génétique est modifiée (gain ou perte). Il existe 7 types d'anomalies de structure :

- les *délétions* : perte d'une partie du matériel chromosomique (ex : microdélétion 22q11.2 ou syndrome de Di George ; microdélétion 7q11.23 ou syndrome de Williams-Beuren).
- les *inversions* : deux cassures se produisent sur le même chromosome et sont suivies d'un recollement après inversion du segment intermédiaire.
- les *insertions* : déplacement d'un segment chromosomique sur un autre emplacement du même chromosome ou d'un autre chromosome.
- les *duplications* : présence en double exemplaire d'un segment chromosomique.
- les *translocations* : échange de segments entre deux chromosomes non homologues.
- les *chromosomes en anneau* : cassure à chaque extrémité d'un chromosome puis recollement avec perte des segments distaux.
- les *iso chromosomes* : chromosome anormal formé de deux bras courts ou longs du même chromosome avec perte de l'autre bras.

1.1.1.2.1.2. Les génopathies

Les génopathies correspondent à la deuxième grande classe de causes innées de retard mental. Ces pathologies sont dues à des mutations géniques. Il existe de très nombreuses génopathies qu'il n'est pas utile de développer plus ici par soucis de clarté. Il est habituellement distingué les *génopathies autosomiques* récessives ou dominantes (par ex. le syndrome de Smith-Lemli-Opitz, la sclérose Tubéreuse de Bourneville ou encore la Neurofibromatose de Type 1) des *génopathies* récessives ou dominantes *liées au sexe* (Curie, **Bussy**, André, Ville, des Portes, 2008 ; voir aussi le déficit du transporteur de la créatine, [Lion-François, Cheillan, Pitelet](#) , [Acquaviva-Bourdain](#) , [Bussy](#) , et al., 2006 ; ou encore le syndrome ARX, Curie, Sacco, **Bussy** et al., 2009). Parmi ces dernières, le syndrome de l'X-Fragile est la deuxième cause de retard mental après le syndrome de Down et la première cause de retard mental héréditaire chez les garçons, représentant 2% des cas de déficience intellectuelle chez les hommes (Pulsifer, 1996 ; voir également le N° 106 de la revue A.N.A.E. coordonné par des Portes et **Bussy**). Ce syndrome est dû à une mutation du gène FMR1 qui se trouve sur le chromosome X (localisation : q27.3). Dans la population générale, la région promotrice du gène FMR1 comprend 50 répétitions d'une séquence de triplets de nucléotides (CGG : Cytosine-Guanine-Guanine), alors qu'elle se répète entre 55 et 200 fois chez les personnes qui seront dites prémutées (ex. les mères des individus X-Fragile) et qu'elle se répète plus de 200 fois chez les sujets porteurs du syndrome. Lorsque la mutation est complète, la protéine FMRP n'est plus fabriquée ce qui entraîne le syndrome de l'X-Fragile dont la prévalence est plus importante chez les garçons (1/5000) que chez les filles (1/8000 ; Crawford, 2001).

1.1.1.2.2. Les causes acquises

Les causes acquises sont moins nombreuses que les causes innées mais représentent tout de même un groupe de plusieurs pathologies. Le plus généralement, elles se définissent par la période du développement où survient l'incident.

Ainsi, les premières causes sont celles qui interviennent durant la grossesse. La consommation de « drogues » (tabac, drogues dures, alcool...) pendant la grossesse est un facteur de risque important. La consommation d'alcool de la femme enceinte entraîne le syndrome d'alcoolisation fœtale chez son enfant (1/2000 naissances, retard mental dans 50% des cas avec une dysmorphie caractéristique du syndrome). L'absorption de certains médicaments peut également être la cause d'une déficience intellectuelle. Durant le premier mois de grossesse, le Valproate de Sodium (Dépakine®) ou de la carbamazépine, deux médicaments indiqués dans le traitement de l'épilepsie, peuvent provoquer des malformations cérébrales et/ou une déficience intellectuelle.

Les maladies sexuellement transmissibles (HIV notamment), les incompatibilités sanguines Rh, l'exposition à des radiations, les infections virales (rubéoles, CMV, toxoplasmose,...) sont autant d'autres causes d'handicap neurologique d'origine prénatale.

Les origines périnatales, c'est-à-dire qui entourent la naissance, sont également nombreuses. La première des causes appartenant aux troubles intra-utérins est la prématurité. Elle se définit par la naissance avant le terme, c'est-à-dire avant 37 semaines d'aménorrhée et lorsque la naissance intervient avant 33 S.A., on parlera de grande prématurité. Les conséquences de la prématurité sont très variables, allant de l'absence de trouble au décès dans les premières semaines de vie en passant par les troubles moteurs (notamment Infirmité Motrice Cérébrale) ou le retard mental. Les souffrances fœtales, qui représentent un autre sous-groupe de pathologies périnatales, sont responsables d'encéphalopathie-hypoxique-ischémique et sont essentiellement liées à des accidents lors de l'accouchement. Par ailleurs, des germes portés par la mère (streptocoque, E-Coli, listéria) sont responsables de méningites bactériennes anténatales.

Les anoxies (noyades), les traumatismes crâniens, les tumeurs cérébrales, les infections (encéphalites, méningites...) et les troubles toxico-métaboliques (intoxication au mercure, au plomb...) constituent les causes postnatales.

Nous venons de voir de nombreux facteurs tant innés qu'acquis qui sont responsables de retard mental plus ou moins sévère. Dans la suite de ce manuscrit, nous ne nous focaliserons que sur des causes innées car ce sont elles qui ont été les plus étudiées en neuropsychologie. En effet, les données comportementales et fonctionnelles sur les pathologies chromosomiques et les génopathies sont beaucoup plus importantes que celles sur les causes acquises, certainement car les anomalies génétiques représentent des groupes de patients plus homogènes. A présent, nous allons décrire le fonctionnement cognitif observé dans certains syndromes afin de démontrer l'hétérogénéité de la déficience intellectuelle.

1.1.1.3. Le fonctionnement cognitif : Différences inter-syndromiques

Bien que la déficience intellectuelle se définisse de la même façon pour toutes ces causes, si nombreuses soient elles, il n'en demeure pas moins que les profils cognitifs des patients sont spécifiques du syndrome qui engendre leur retard mental (au-delà du fait bien établi que chaque individu soit unique). Ainsi, nous allons à présent décrire les grandes lignes des profils cognitifs de quelques pathologies génétiques pour montrer combien la déficience intellectuelle n'est pas une entité unique mais bien multiple. Avant de nous intéresser au fonctionnement cognitif à proprement parler, nous allons étudier les différences qui existent

au niveau du fonctionnement adaptatif (second critère dans les définitions de la déficience intellectuelle).

1.1.1.3.1. Différences inter-syndromiques dans le fonctionnement adaptatif

Le fonctionnement adaptatif fut étudié dans plusieurs syndromes à l'aide du questionnaire *Vineland Adaptive Behavior Scales* (1984 et 2005). Les auteurs de ce questionnaire (Sparrow et al.) ont réalisé des études sur les populations présentant une déficience intellectuelle afin de prouver la validité de leur échelle. Ainsi, les domaines « Socialisation » et « Autonomie-vie quotidienne » sont concordants avec le potentiel intellectuel des patients (c'est-à-dire que les notes standard obtenues pour ces deux domaines présentent un déficit comparable au déficit intellectuel), par contre le domaine « Communication » est inférieur à ce niveau global (Sparrow et al. 1984). Bien que cela ne soit pas mentionné, l'expérience clinique nous amène à penser que le langage écrit (lire-écrire) est le sous-domaine qui fait chuter ce domaine « Communication » car cela reste une des difficultés principales des patients. Les analyses extraites du manuel de la seconde version de ce questionnaire sont plus précises et démontrent un effet de l'âge quel que soit le niveau de déficience et le domaine exploré. Ils démontrent également un effet du degré de la déficience : les déficiences les plus sévères ont des troubles du fonctionnement adaptatif plus importants.

Ces résultats, bien qu'intéressants, sont très généraux et ne reflètent pas forcément l'ensemble de la déficience intellectuelle. Tout comme dans le fonctionnement cognitif, des disparités sont observées (tableau I-1) dans le fonctionnement adaptatif de certains syndromes responsables de déficience intellectuelle (pour revue : Loveland & Tunali-Kotoski, 1998). Ainsi, dans le syndrome de Down, le domaine le plus atteint est « Communication » très certainement en raison des troubles importants du langage rencontrés dans cette pathologie. En effet, les troubles sont surtout marqués pour le versant expressif alors que le versant réceptif est meilleur (Dykens, Hodapp & Evans, 2006). Greer, Brown, Pai, Choudry & Klein (1997) ont démontré que le fonctionnement adaptatif d'enfants présentant un syndrome de Williams-Beuren était globalement comparable à leur potentiel intellectuel avec toutefois des disparités entre les domaines explorés. Ainsi, les domaines « Communication » et « Socialisation » sont bons (NS = 62 et 47 respectivement) alors que « Autonomie-vie-quotidienne » est faible (NS = 50). Ceci est cohérent avec les données cognitives et comportementales connues dans le syndrome, à savoir de très bonnes compétences langagières et une apparente hypersocialisation. Mervis, Klein-Tasman & Mastin (2001) démontrent que le sous-domaine « Relations interpersonnelles » est le plus avancé parmi le domaine « Socialisation » chez des enfants Williams-Beuren. L'« Autonomie-vie-quotidienne » des adultes est supérieure à « Communication » qui est surtout abaissée par le sous-domaine « Langage réceptif » déficitaire.

Les capacités adaptatives dans le syndrome de l'X-Fragile sont également hétérogènes. En effet, le domaine « Socialisation » représente une force du fonctionnement adaptatif tout comme l'« Autonomie-vie-quotidienne » mais dans une moindre mesure. Par contre, la « Communication » est le domaine le plus échoué (Fisch et al. 1999). Tout comme les capacités cognitives générales, il semblerait que le fonctionnement adaptatif décline avec l'âge dans le syndrome de l'X-Fragile (Fisch et al., 1996 ; Fisch, Simensen & Schrier, 2002).

Tableau I-1 : Différences inter-syndromiques concernant le fonctionnement adaptatif (↓ déficit ; ↑ concordant ou supérieur au QI moyen).

	Communication	Vie Quotidienne	Socialisation
Sd de Down	↓	↑	↑
Williams-Beuren	↑	↓	↑
X-Fragile	↓	↑	↑

Nous pouvons voir, à travers les exemples de ces quelques syndromes, que le fonctionnement adaptatif est singulièrement différent selon le syndrome étudié. En effet, aucun des profils ne se ressemblent malgré la déficience intellectuelle commune à ces syndromes. C'est donc un premier point pour comprendre la spécificité syndromique dans le retard mental. A présent, nous allons démontrer d'autres disparités dans le fonctionnement cognitif à travers ces mêmes pathologies.

1.1.3.2. Différences inter-syndromiques dans le fonctionnement cognitif

L'ensemble des profils cognitifs des syndromes responsables de déficience intellectuelle n'a pas été exploré en raison, certainement, du faible nombre de sujets pour certaines pathologies et de la complexité d'étudier ces populations. Nous ciblerons nos propos sur trois syndromes prioritairement (le syndrome de Williams- Beuren, la Trisomie 21 et le syndrome de l'X-Fragile) car ils représentent la manne la plus importante de données dans la déficience intellectuelle.

1.1.1.3.2.1. Trisomie 21 *versus* Syndrome de Williams-Beuren

Le choix de rassembler ces deux syndromes sous un même chapitre s'impose car un très grand nombre d'études les ont étudiés ensemble, du fait qu'ils soient considérés comme des « syndromes miroirs » (Vicari, 2007) sur le plan cognitif : un domaine cognitif atteint dans un syndrome est préservé dans l'autre et inversement.

Le langage

Le langage représente un des points forts du syndrome de Williams-Beuren alors que dans la Trisomie 21 c'est un véritable trouble. Mazeau (2005) parlera dans ce cas de dysphasie relative (trouble du langage oral identique à une dysphasie développementale mais dans le cadre d'une déficience intellectuelle). Les premiers mots apparaissent à peu près en même temps dans les deux syndromes, avec un retard comparativement aux enfants contrôles (Singer-Harris, Bellugi, Bates, Jones & Rossen, 1997 ; cité par Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai & St Georges, 2000). Cependant, la distinction intersyndromique apparaît très tôt avec notamment une bonne articulation, un lexique plus riche, plus étoffé, une grammaire et une syntaxe respectées dans le syndrome de Williams-Beuren (Bellugi, Bihrlé, Jernigan, Trauner & Doherty, 1990 ; Bellugi et al., 2000 ; Mervis & Klein-Tasman, 2000). Vicari (2007) note toutefois des déviations plus que des retards dans certains aspects du développement du langage dans le syndrome de Williams-Beuren telles que le lexique en expression ou la répétition de phrase. De même, Majerus, Poncelet, Barisnikov & Van der Linden (2009) montrent que le langage n'est pas aussi parfait qu'il n'y paraît dans ce syndrome génétique : difficultés métaphonologiques, développement anormal du lexique, troubles morphosyntaxiques. De manière générale, le langage dans la Trisomie 21 est déficitaire quel que soient les aspects évalués : le lexique est pauvre, sommaire, et se limite aux mots fréquents et concrets ; la syntaxe est pauvre et la grammaire faible (Rondal, 2009). Inversement, la pragmatique du langage est préservée dans la Trisomie 21 mais elle représente un trouble important dans le syndrome de Williams-Beuren (Laws & Bishop, 2004) faisant évoquer un langage dit « cocktail party speech » où les sujets utilisent des formules toutes faites sans nécessairement en comprendre le sens.

Les aptitudes visuo-spatiales et constructives

Les capacités visuo-spatiales des personnes Williams-Beuren sont connues pour être déficitaires. En effet, de nombreuses études ont publié les productions graphiques de ces patients et démontrèrent que les patients Williams-Beuren avaient tendance à représenter les différents éléments des objets mais avaient énormément de mal à les agencer, les organiser entre eux pour donner une forme globale (Bellugi, 1998 ; cité par Bellugi et al. 2000). De même, il existe un trouble visuo-spatial mis en évidence au test de jugement de lignes de Benton (Bellugi et al. 1990) mais pas forcément de troubles perceptifs dans ce syndrome. En effet, lors d'une épreuve de reconnaissance de visages non familiers, les personnes présentant un syndrome de Williams-Beuren ont des performances tout à fait adéquates (Jones, Rossen, Hickok, Jernigan & Bellugi, 1995). Vicari (2007) souligne l'atteinte de la voie visuelle dorsale et la préservation de la voie ventrale, ce qui expliquerait ces dissociations entre le traitement visuo-spatial (voie dorsale) déficitaire dans ce syndrome et le traitement des visages (voie ventrale) préservé. Les capacités visuo-constructives sont également déficitaires (dessins et reproduction de configurations de cubes ; voir Thibaut & Fayasse, 2009). Les personnes Trisomiques 21 ont également des difficultés sur les épreuves telles que les « Cubes » des échelles de Wechsler mais les erreurs sont différentes de celles retrouvées dans le syndrome de Williams-Beuren. En effet, la configuration globale est respectée mais des erreurs apparaissent au niveau des détails. De même, les dessins faits par les patients Trisomiques 21 sont tout à fait bien organisés et on reconnaît facilement l'objet représenté même si les détails sont peu nombreux et peu élaborés (Bellugi, 1998). Les patients Trisomiques 21 n'ont pas de troubles visuo-spatiaux à proprement parler mais ont des performances inférieures à un groupe contrôle apparié en âge mental sur des épreuves d'imagerie mentale par exemple (Vicari, 2007).

Ces distinctions dans les productions graphiques de ces deux syndromes peuvent peut-être s'expliquer par le type de traitement effectué sur les informations visuelles présentées. En effet, lors des épreuves du paradigme de Navon (où une grande lettre est formée par l'adjonction de petites lettres, ce qui permet de faire soit un traitement global de la lettre, soit un traitement local), les personnes présentant un syndrome de Williams-Beuren ne représentent que les petits éléments, faisant ainsi un traitement purement local du stimulus alors que les personnes Trisomiques 21 représentent la grande lettre (traitement purement global) sans les petites lettres (Bihrlé, Bellugi, Delis & Marks 1989). Cela expliquerait pourquoi, dans le syndrome de Williams-Beuren, les productions graphiques ne sont qu'une suite d'éléments juxtaposés (traitement local) sans agencement pour former une figure reconnaissable (traitement global) et inversement dans la Trisomie 21.

1.1.1.3.2.2. Profil cognitif du syndrome de l'X-Fragile

Le profil cognitif dans le syndrome de l'X-Fragile est également bien différent des deux précédents (Freund & Reiss, 1991 ; **Bussy**, Krifi-Papoz, Ville, Lejeune, Clément et des Portes, 2010). Le trouble majeur dans le syndrome de l'X-Fragile se situe au niveau des fonctions exécutives. En effet, certains auteurs parlent de Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H) car les personnes X-Fragile présentent effectivement l'ensemble des symptômes (critères du DSM-IV, 2000). Sullivan et al. (2006) ont montré que plus de 53% des enfants X-Fragile présentaient les symptômes habituellement observés dans un TDA/H : 31,5% présentent un TDA isolé, 7,4% une Hyperactivité isolée et 14,8% un TDA/H. Mais compte tenu de l'importance des troubles, les symptômes correspondent plus à un trouble dysexécutif qu'à un TDA/H, comme on le rencontre avec des enfants non déficients. Sullivan et al. (2007) ont étudié à l'aide d'une tâche « Continuous Performance

Test » les capacités de maintien de l'attention (erreurs de type omission) et également les capacités d'inhibition (erreurs de type fausse alarme) d'enfants X-Fragile. Ces auteurs démontrèrent que ces enfants n'avaient pas plus de difficultés pour maintenir leurs capacités attentionnelles que les sujets contrôles appariés en âge mental. Par contre, ces enfants X-Fragile ont de réelles difficultés pour inhiber un stimulus non pertinent pour la tâche en cours. Ce trouble de l'inhibition fut démontré par de nombreuses études (Munir, Cornish & Wilding 2000a, Wilding, Cornish & Munir, 2002) alors que certains auteurs ont retrouvé des difficultés d'attention soutenue dans le temps (Cornish, Munir & Cross, 2001). Munir, Cornish & Wilding (2000a) ont étudié les performances attentionnelles de jeunes patients X-Fragile comparativement à des patients Trisomiques 21, des enfants TDA/H sans déficience et des enfants « contrôles sains ». Les performances concernant l'attention divisée, l'attention sélective et les capacités d'inhibition des sujets X-Fragile sont inférieures à l'ensemble des autres groupes, ce qui démontre bien que le trouble dysexécutif est plus qu'un simple TDA/H. Ces résultats sont concordants avec les anomalies cérébrales retrouvées au niveau du lobe frontal dans ce syndrome (Menon, Leroux, White & Reiss, 2004). Ce trouble dysexécutif a des répercussions sur de nombreuses autres fonctions comme le langage qui est répétitif, entaché d'écholalias, de palilalias, de persévérations, ce qui altère la pragmatique du langage (Cornish, Sudhalter & Turk, 2004 ; **Bussy**, Curie, Delange, Brun & des Portes, 2010) alors que les autres composantes du langage sont plus ou moins bien préservées (Abbeduto, Brady & Kover, 2007). Les capacités mnésiques des personnes X-Fragile ne sont pas fonctionnellement déficitaires mais les aptitudes dépendront de la nature de la tâche qui sera échouée si le matériel est abstrait et réussie s'il est concret. L'abstraction est très difficile pour les personnes X-Fragile car cela demande organisation et analyse (Bennetto & Pennington, 2002). Les données concernant les capacités visuo-spatiales des personnes X-Fragile ne sont pas claires car certaines études démontrent un trouble alors que d'autres démontrent des aptitudes comparables à celles des sujets de même âge chronologique ou mental (Bennetto & Pennington, 2002).

Conclusion : à travers ces trois syndromes, nous avons pu montrer la diversité du retard mental au niveau des performances/compétences lors de tâches très variées, que ce soit du domaine du fonctionnement cognitif ou adaptatif. Ainsi, il apparaît que malgré ce point commun qu'est la déficience intellectuelle, les patients ont des forces et des faiblesses et surtout présentent des troubles spécifiques dans un domaine et pas dans l'autre. Dans ce contexte, nous parlerons de modularité dans le sens proposé par Fodor (1983) : certains modules sont des forces, d'autres des faiblesses. Cette modularité dans la déficience intellectuelle est un des concepts importants du modèle d'Anderson (1992) que nous développerons ultérieurement. Cette modularité peut également expliquer les autres pathologies développementales que sont les troubles spécifiques, comme la dyspraxie verbale, qui est l'un des diagnostics différentiels du retard mental les plus difficiles à établir.

1.1.2. La dyspraxie verbale

La dyspraxie verbale est un trouble spécifique du développement qui est parfois confondu avec la déficience intellectuelle en raison de la faiblesse de la mesure du potentiel intellectuel des personnes qui en sont atteintes. Cette faiblesse est la conséquence de la double atteinte de deux modules principaux (langage et motricité) d'expression du savoir mis en jeux dans les tests de QI classiques. En effet, lors d'une psychométrie réalisée avec les tests de Wechsler par exemple, on évalue les aspects verbaux du traitement de l'information (Indice de Compréhension Verbale) qui sont habituellement faibles chez les enfants dysphasiques. On évalue également des compétences non verbales mais qui

sont souvent déficitaires chez les enfants dyspraxiques (l'Indice de Raisonnement Perceptif est souvent déficitaire tout comme l'Indice de Vitesse de Traitement). Le quatrième indice (Indice de Mémoire de Travail) est également souvent déficitaire chez les enfants présentant une dysphasie car la mémoire de travail dans sa composante auditivo-verbale est altérée dans ce type de trouble développemental (Gathercole & Baddeley, 1990). De ce fait, les quatre indices des échelles de Wechsler peuvent être plus ou moins atteints dans la dyspraxie verbale. Mais l'intelligence (en tant que faculté de raisonnement) de ces enfants n'est pas atteinte comme celle de patients déficients intellectuels. La dyspraxie verbale peut être qualifiée de trouble spécifique complexe du neurodéveloppement et portera parfois le qualificatif de « multidys » correspondant à une comorbidité de plusieurs troubles développementaux.

1.1.2.1. Définition de la dyspraxie verbale

Les troubles développementaux du langage oral autrement appelés dysphasies touchent environ 2% des enfants d'âge préscolaire et scolaire (Rapport Ringard, 2000). Les dysphasies se définissent comme des troubles durables et sévères du développement du langage oral sans trouble neurologique connu, sans déficience intellectuelle et sans trouble envahissant du développement. Ces troubles se produisent dans un environnement non carencé et normalement stimulant. Les enfants ne présentent, par ailleurs, pas de troubles sensoriels tels qu'une surdité. Le terme de dysphasie regroupe plusieurs entités comme la dysphasie phonologico-syntaxique, la surdité verbale, la dysphasie lexico-syntaxique, la dysphasie sémantique pragmatique, le trouble de production phonologique ou encore la dyspraxie verbale (Rapin & Allen, 1983 ; Mazeau, 2005). La dyspraxie verbale (DV) est une entité nosographique qui n'est pas reconnue de tous et qui est extrêmement rare. La prévalence est estimée à 0,125 % de la population d'âge scolaire et 3,4 à 4,3% de la population d'enfants présentant un trouble du langage (Delaney & Kent, 2004), mais cette pathologie semble sous-diagnostiquée (Davis, Jakielski & Marquardt, 1998). Selon Crary (1984), les garçons semblent 9 fois plus atteints que les filles mais celles-ci peuvent être plus sévèrement atteintes (Souza, da Cruz Payao & Costa, 2009).

Pour la plupart des auteurs, la dyspraxie verbale est un sous-type de dysphasie à part entière alors que pour d'autres elle n'est qu'une variante d'une forme de dysphasie (pour Mazeau (2005) la DV fait partie de la dysphasie de production phonologique). Parallèlement, Kent (2000) et Dewey (1993 et 1995) émettent l'hypothèse que la dyspraxie verbale serait une forme d'un trouble plus général du développement des praxies et non une association de troubles phasiques et moteurs. La dyspraxie verbale trouve son pendant chez l'adulte dans l'apraxie de la parole ou apraxie verbale (Ogar, Slama, Dronkers, Amici & Gorno-Tempini, 2005 ; Ogar, Wilcock, Baldo, Wilkins, Ludy & Dronkers, 2006). Cette pathologie acquise fait partie, avec les dysarthries, des troubles moteurs de la parole (Duffy, 1995 cité par Kent 2000). Ces deux entités se distinguent par l'atteinte qui se situe au niveau de la programmation (Maas, Robin, Wright & Ballard, 2008) de la parole (apraxie verbale) ou au niveau de l'exécution (dysarthrie). La dyspraxie verbale se distingue clairement de la dysarthrie par l'absence de déficit neuromoteur. Le premier auteur qui évoqua une pathologie correspondante à ce que nous pouvons nommer aujourd'hui dyspraxie verbale fut Ajurriaguerra (1973) sous l'appellation d' « audi-mutité à forme dyspraxique ». Cette pathologie est également nommée dyspraxie verbale développementale (*developmental verbal dyspraxia*), apraxie développementale de la parole (*developmental apraxia of speech*), ou encore apraxie verbale développementale (*developmental verbal apraxia*). Les anglophones préfèrent le terme d'apraxie de la parole de l'enfance (*Childhood Apraxia of*

Speech abrégé CAS). Ce n'est que dans les classifications successives de Rapin & Allen (1983) qu'apparaît le terme de dyspraxie verbale.

L'American Speech Language Hearing Association (ASHA, 2007) recommande d'utiliser la définition suivante : « la dyspraxie verbale est un trouble neurologique de la parole de l'enfance pour lequel la précision et la constance des mouvements sous-tendant la parole sont perturbés en l'absence de déficits neuromusculaires (c'est-à-dire des réflexes ou un tonus anormaux). La dyspraxie verbale peut être le résultat de troubles neurologiques connus, en association avec des troubles neurocomportementaux d'origines connues ou inconnues, ou un trouble de la parole d'origine neurologique idiopathique. Le trouble principal dans la planification et/ou la programmation spatio-temporelle des paramètres des séquences de mouvements résulte des erreurs de production de la parole et de prosodie ». La dyspraxie verbale est décrite comme un trouble du langage oral où il y a absence ou limitation importante du langage expressif par incapacité à organiser et à produire les mouvements articulatoires pour émettre les sons et les séquences de sons. Par exemple, ces enfants ont des difficultés à répéter des mots de trois syllabes et les mots sont tronqués, isolés, sans structure grammaticale. La détérioration de la production augmente avec la longueur de l'énoncé ce qui entraîne l'adoption, le plus souvent, d'un style d'échange télégraphique. Ils s'expriment peu et n'ont aucune fluidité du discours. Cette dysphasie s'accompagne fréquemment d'une dysarthrie mais peut également être isolée. L'atteinte de la compréhension verbale peut être présente mais reste habituellement légère ou modérée. Par ailleurs, on retrouve des troubles des praxies bucco-linguo-faciales (difficultés pour souffler, gonfler les joues, siffler, aspirer, cligner des yeux....) et une dyspraxie plus générale affectant les membres supérieurs et les membres inférieurs. Ansaldi & Isch Wall (2005) concluent eux qu'il n'y a pas de consensus sur la sémiologie de cette pathologie tant l'expression des troubles est grande. Jouin & Maréchal-Maurice (2006) ont montré, sur une population de 10 enfants atteints de dyspraxie verbale, que les trois marqueurs les plus saillants de cette pathologie étaient la variation de production pour une même cible (80% des cas), l'intelligibilité (70 % des cas), et la dissociation automatico-volontaire (60% des cas). Jouin & Maréchal-Maurice ont également montré la forte hétérogénéité de cette cohorte, due essentiellement à l'évolution des troubles dans cette pathologie qui se transforme progressivement parfois, comme par exemple en dysphasie phonologico-syntaxique chez certains patients (voir également Chevrié-Muller & Narbona, 2004). Ainsi, pour résumer, la dyspraxie verbale est un trouble développemental qui allie un trouble du langage oral surtout marqué sur le versant expressif qui rend le discours du patient incompréhensible et un trouble des praxies affectant aussi bien les membres que la sphère bucco-linguo-faciale.

1.1.2.2. La famille KE

Nous allons présenter une famille composée de quinze membres atteints de dyspraxie verbale (figure I-1). Nous verrons tout d'abord la description clinique de cette famille, puis les études en IRM morphologique et fonctionnelle pour ensuite s'attarder sur l'approche génétique. Nous invitons le lecteur intéressé à lire l'article de Vargha-Khadem, Gadian, Copp & Mishkin (2005) pour une revue des travaux sur la famille KE.

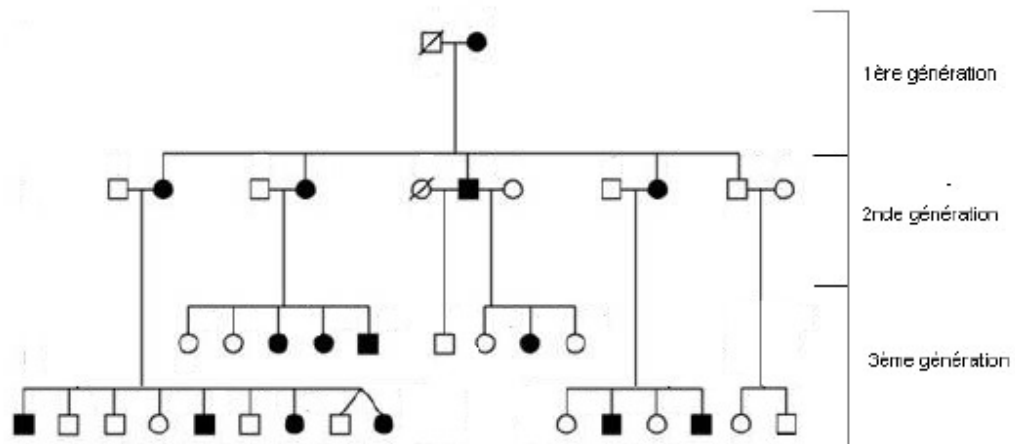


Figure I-1 : Arbre généalogique de la famille KE (d'après Vargha-Khadem et al., 2005)

1.1.2.2.1. Description clinique

Hurst, Baraitser, Auger, Graham & Norell (1990) décrivent une famille (KE) composée de quinze membres, sur trois générations, atteints de troubles développementaux du langage oral de type dyspraxie verbale. Ces patients présentent un potentiel intellectuel normal avec un QI Verbal déficitaire et un QI Performance plus faible que les sujets sains de la famille mais toutefois dans la norme faible (Watkins, Dronkers & Vargha-Khadem, 2002). Le QI verbal est globalement homogène mais le QIP est hétérogène. Ces personnes ont des performances déficitaires au niveau des différentes composantes du langage et au niveau des praxies bucco-faciales. En effet, Vargha-Khadem, Watkins, Alcock, Fletcher & Passingham (1995) et Watkins, Dronkers & Vargha-Khadem (2002) ont étudié le langage des membres affectés en comparaison avec celui des membres non affectés ou à des sujets aphasiques. Concernant le langage réceptif, les membres atteints présentent une réduction du lexique et une atteinte de la compréhension grammaticale. Les données démontrent que la compréhension est tout de même plus préservée que l'expression. Le langage expressif fut plus approfondi et il ressort que les membres affectés présentent des troubles articulatoires qui altèrent aussi bien la répétition de mots que de non-mots. La fluence verbale (sémantique et phonémique), tout comme le lexique, sont également déficitaires. Le langage écrit qui fut exploré à travers la lecture et la dictée de non-mots fait également défaut.

Concernant la sphère oro-motrice, Vargha-Khadem et al. (1995) montrent des troubles articulatoires, des altérations de la motricité labiale et oculaire. Les mouvements simples de la bouche sont réalisés correctement (ex : ouvrir la bouche) alors que les mouvements complexes ou les séquences de mouvements sont déficitaires (Vargha-Khadem et al. 1998, Alcock, Passingham, Watkins & Vargha-Khadem, 2000). Par contre, les praxies des membres supérieurs ne semblent pas déficitaires selon Watkins et al. (2002) et Belton, Salmond, Watkins, Vargha-Khadem & Gadian (2003, cité par Vargha-Khadem, Gadian, Copp & Mishkin, 2005). On peut cependant émettre une réserve sur cet aspect lorsqu'on connaît la dyspraxie verbale qui est très souvent associée à une dyspraxie qui affecte les membres et non pas seulement les praxies oro-faciales (Dewey, 1993). Les résultats sur la

famille KE se basent sur les moyennes des données obtenues sur trois générations. Il se peut donc que les praxies des plus jeunes soient atteintes et pas celles des plus âgés ou à des degrés moindres et que la moyenne de toutes ces données ne fasse pas ressortir de trouble. Alcock, Passingham, Watkins & Vargha-Khadem (2000) et Alcock (1995, cité par Alcock et al. 2000) retrouvent tout de même des difficultés pour ces patients dans une tâche de reproduction de rythme. De plus, comme nous le verrons ultérieurement, d'autres individus présentant les mêmes caractéristiques comportementales et chromosomiques que la famille KE ont majoritairement des troubles praxiques au niveau des membres supérieurs et inférieurs. Il serait donc étonnant que les membres atteints de la famille KE ne présentent réellement pas ce type de trouble. Pour conclure, ces auteurs soulignent l'importance des études sur les anomalies cérébrales dans la compréhension de ces troubles tant langagiers que praxiques, ce qui permettra de soutenir nos hypothèses de travail sur la dyspraxie verbale.

1.1.2.2.2. Descriptions anatomiques et fonctionnelles

Sur le plan anatomique, les images IRM des patients de la famille KE ne montrent, a priori, aucune anomalie cérébrale visible. Cependant, plusieurs études en VBM (Voxel Based Morphometry ou étude IRM morphométrique Voxel à Voxel) (Vargha-Khadem et al. 1998 ; Belton, Salmond, Watkins, Vargha-Khadem & Gadian, 2003 ; Watkins et al. 2002) ont mis en évidence, en compilant les données de l'ensemble des sujets atteints, certaines anomalies anatomiques caractéristiques. Vargha-Khadem et al. (1998) ont montré plusieurs structures cérébrales dont la substance grise est réduite (gyrus cingulaire, aire de Broca, noyau caudé) alors que d'autres présentaient une augmentation du volume de substance grise (noyau lenticulaire : putamen et globus pallidus). L'étude de Watkins et al. (2002), plus précise, montre que les sujets affectés ont moins de substance grise au niveau de la tête des noyaux caudés, du cortex sensorimoteur, du cortex temporo-inférieur (BA37) et du lobe postérieur du cervelet (lobule VIIB). De plus, le cortex insulaire antérieur bilatéral, le gyrus frontal inférieur gauche, les putamen ainsi que le lobe postérieur droit du cervelet (VI) et les cortex occipito-pariétaux bilatéraux présentent moins de substance grise. Belton et al. (2003) confirment ces données en montrant une réduction de la densité de substance grise au niveau du noyau caudé, du cervelet et du gyrus frontal inférieur bilatéralement, et une augmentation du volume de substance grise au niveau du planum temporale. Pour Watkins et al. (2002), le noyau caudé apparaît comme l'élément majeur des troubles des patients KE car le volume de ce noyau corrèle significativement avec les résultats aux épreuves de praxies oro-faciales, la répétition de mots et une épreuve graphomotrice.

Au niveau fonctionnel, Liégeois et al. (2003) montrent que le pattern d'activation cérébrale des sujets KE atteints diffère de celui des sujets KE sains lors d'une tâche de génération de verbe silencieuse ou parlée (« dire le verbe qui correspond au nom commun entendu »). En effet, tandis que pour les sujets sains l'aire de Broca gauche est fortement activée, pour les patients dyspraxiques verbaux on ne relève pas cette activation ni à gauche ni dans l'aire homologue droite ; mais on remarque une activation beaucoup plus diffuse sur l'ensemble de l'encéphale bilatéralement et surtout des activations postérieures (régions pariétales postérieures, occipitales et post-centrales). Ces auteurs concluent donc à la correspondance entre cette anomalie fonctionnelle et le trouble de l'adressage sémantique rencontré chez les patients KE. Ces auteurs remarquent également une activation anormale dans le putamen lors des épreuves de génération et concluent à l'importance des régions néostriales dans les troubles rencontrés. Vargha-Khadem et al (1998) ont étudié en PET deux patients de la famille KE et quatre sujets contrôles sains lors d'une tâche de répétition. Ces auteurs ont démontré une sous-activation à gauche de l'aire motrice supplémentaire et

du cortex cingulaire essentiellement ; et une sur-activation au niveau de la tête et du corps du noyau caudé gauche, du cortex prémoteur gauche, de l'aire 44 BA (aire de Broca) et des aires préfrontales ventrales (aire 45-47).

Ainsi, les données anatomiques et les données en imagerie fonctionnelle mettent en évidence un certain nombre de structures sous activées ou sous utilisées chez les patients de la famille KE. Ces structures correspondent aux circuits cortico-sous-corticaux, fronto-striato-cérébelleux. Ces structures sont également, en partie, celles où s'exprime le gène muté dans la famille KE, le gène FoxP2 qui fut décrit au départ comme « le gène du langage ».

1.1.2.3. Description génétique : le gène FOXP2

La famille KE se compose de trente-et-un membres dont quinze atteints de dyspraxie verbale, sur trois générations, et aucun des sujets non atteints n'a eu d'enfants atteints. Il était donc vraisemblable qu'une anomalie génétique explique ces nombreux cas au sein d'une même famille. Il n'a pas été retrouvé d'altération chromosomique chez les patients après caryotype (Lai et al. 2000) mais une anomalie génique au niveau du locus baptisé SPCH1 se situant sur le bras long du chromosome 7 (localisation q31). Lai et al. (2001) ont mis en évidence chez les membres atteints de la famille KE une mutation faux sens hétérozygote du gène FoxP2 au niveau de l'exon 14 qui résulte en la substitution arginine→ histidine. La protéine FoxP2 est normalement composée de 17 exons / 715 acides aminés et appartient à la famille des facteurs de transcription (Enard et al., 2002 ; Marcus & Fisher, 2003 ; Lehmann, Sowden, Carlson, Jordan & Bhattacharya, 2003). D'un point de vue phylogénétique, la protéine FoxP2 humaine diffère de deux acides aminés de celles des grands singes et de seulement trois acides aminés de celle de la souris. De plus, les protéines FoxP2 des chimpanzés, des gorilles et des macaques Rhésus sont toutes identiques mais diffèrent d'un seul acide aminé de celles des orang-outans et de la souris (Enard et al., 2002 ; Fischer & Marcus, 2005), mais à des localisations non similaires. FoxP2 appartient donc aux 5% des protéines les mieux conservées à travers l'évolution des espèces (Enard et al., 2002). La distinction établie entre la protéine de l'Homme et celle des primates a eu lieu il y a environ 200 000 ans (Enard et al., 2002), l'Homme de Néandertal possédant la forme actuelle de la protéine FoxP2 (Krause et al., 2007 ; Trinkaus, 2007).

La protéine FoxP2 s'exprime dans plusieurs organes tels que les poumons, le cœur et les intestins (Shu, Jiang, Zhang, Lu & Morissey, 2001). Au niveau cérébral, FoxP2 s'exprime dans le striatum (Takahashi, Liu, Hirokawa & Takahashi, 2003), dans certaines régions du thalamus qui reçoivent les efférences des ganglions de la base, dans l'olive inférieure de la medulla, dans les cellules de Purkinje du cervelet et dans les noyaux cérébelleux profonds, et ce aussi bien dans le cerveau adulte que le cerveau en développement (Scharff & Haesler, 2005 ; Lai et al., 2003). Certaines de ces structures sont la base de réseaux sous-corticaux impliqués dans le contrôle moteur. En effet, Lai et al. (2001) soulignent l'importance des ganglions de la base dans la modulation de l'activité des aires prémotrices et préfrontales via des connections au globus pallidus, la substance noire et le thalamus. FOXP2 aurait donc un rôle dans le développement des circuits fronto-striataux qui sous-tendent les aptitudes motrices en général (Liégeois et al., 2003). Le cervelet recevant des « inputs » de l'olive noire inférieure joue un rôle dans la régulation de la coordination motrice.

Depuis la famille KE, il a été retrouvé, chez d'autres individus présentant une dyspraxie verbale, des altérations chromosomiques ou géniques au niveau du locus SPCH1. En effet, Lai et al. (2000) ont étudié un garçon de 5 ans souffrant de dysphasie et de dyspraxie et qui présente une translocation de novo (t(5 ;7) (q22 ;q31.2)) découverte en anténatal.

Le développement du langage fut très tardif (> 4ans) tout comme le développement de la motricité fine, globale et de la sphère oro-faciale. MacDermot et al. (2005) ont étudiés la région SPCH1 de quarante neuf sujets atteints de dyspraxie verbale et mirent en évidence 3 nouveaux cas de mutations de FoxP2 (une mère et ses deux enfants). Ces patients présentent, bien sûr, tous un trouble du langage tant expressif que réceptif avec atteinte de la sphère bucco-linguale mais les praxies ne semblent pas atteintes chez la petite fille malgré un retard de développement de la motricité. Un autre type d'altération de FoxP2 fut démontré par Zeesman et al. (2006). Ces auteurs ont découvert chez une fillette de 5 ans une délétion de la zone 7q31.2 -q32.2. Cette fillette qui présentait une dysmorphie faciale avait un trouble développemental du langage tant expressif que réceptif (malgré une atteinte plus importante pour le premier) associé à une dyspraxie oro-motrice et verbale. Ils notent également quelques difficultés dans le développement psychomoteur sans évoquer clairement de dyspraxie. Plus récemment, Lennon et al. (2007) décrivent le cas d'un jeune garçon présentant une déficience intellectuelle modérée associée à des troubles du langage consécutifs à une délétion de la bande 7q31.1 à 7q31.31, incluant la localisation de FoxP2. Ce patient a un trouble du langage expressif majeur ainsi qu'un trouble réceptif plus modéré. Le développement psychomoteur fut long à se mettre en place (marche à 26 mois et course au-delà de 3 ans) sans que cela puisse être attribué aux troubles praxiques ou à la déficience intellectuelle.

En résumé, FoxP2 apparaît donc comme un gène responsable de dyspraxie verbale mais pas de dysphasie ou trouble développemental du langage oral tout venant. En effet, Meaburn, Dale, Craig & Plomin (2002) qui ont recherché une éventuelle mutation de FoxP2 chez 270 enfants atteints de dysphasie n'ont rien retrouvé, confirmant la rareté de cette altération génétique et sa spécificité. FoxP2 ne peut donc être appelé le « gène du langage » (Marcus & Fisher, 2003) comme certains auteurs ont pu le croire au départ car son expression n'est pas limitée au langage et n'affecte pas d'autres formes de trouble qu'une dyspraxie verbale. Pour d'autres auteurs, FoxP2 interviendrait dans la latéralisation du rôle de l'aire de Broca dans la parole notamment au travers des neurones miroirs (Corballis, 2004) ou dans le stock phonologique de la mémoire de travail (Bosman, Garcia & Aboitiz, 2004). Mais ces deux dernières hypothèses se basent sur les seules données anatomiques et fonctionnelles sur l'aire de Broca de la famille KE en omettant le reste du réseau, notamment les ganglions de la base et le cervelet. Au-delà de l'étude de la dyspraxie verbale au travers de FoxP2, notre hypothèse de travail portera sur une possible atteinte de ce réseau, et non pas sur une seule aire. Cette hypothèse pourrait expliquer à la fois les troubles du langage et les troubles praxiques rencontrés dans la dyspraxie verbale, comme le soulignent plusieurs auteurs ayant étudié FoxP2 (Lai et al., 2003 ; Alcock et al., 2000 ; Liégeois et al., 2003 ; Watkins et al. 2002).

Nous venons de voir deux pathologies qui se distinguent principalement par l'atteinte (déficience intellectuelle) ou la préservation (dyspraxie verbale) des capacités intellectuelles. Mais au-delà du Quotient Intellectuel qui n'est qu'une mesure, quel est le processus cognitif sous-tendant l'intelligence? Est ce réellement ce processus qui distingue la dyspraxie verbale de la déficience intellectuelle ? Nous allons à présent nous orienter vers des aspects plus théoriques et notamment sur les modèles relatifs à l'intelligence afin de clarifier cela.

1.2. L'intelligence : quel(s) processus sous-jacent(s) ?

L'intelligence est un vaste concept difficile à définir et à concevoir. De ce fait, nous aurons un parti pris pour certaines théories, notamment les théories dites hiérarchiques, que nous développerons pour amener le concept du facteur général d'intelligence. Ensuite, nous tenterons de fournir les arguments en faveur de deux « prétendants » à l'explication de la nature cognitive du facteur g avec, d'un côté un processus de bas niveau (la vitesse de traitement), et de l'autre un processus de haut niveau (la mémoire de travail). Nous exposerons, dans un troisième temps, une hypothèse théorique unifiant ces deux entités en un seul modèle. Pour terminer ce chapitre, nous confronterons ces deux processus aux données obtenues dans la déficience intellectuelle.

1.2.1. Revue de littérature sur les théories de l'intelligence

L'Homme a depuis toujours voulu se classer par rapport à son voisin : par la force physique, la richesse ou encore par ses capacités intellectuelles. L'intelligence fut donc un des premiers domaines de recherche en psychologie. Il ne semble pas essentiel à la compréhension de nos hypothèses d'exposer les nombreuses oppositions théoriques sur la nature de l'intelligence qui ont jalonné le XXème siècle. De ce fait, une définition unique et consensuelle apparaît comme relativement peu aisée à extraire de ces débats. Cependant, celle acceptée par cinquante deux psychologues (Gottfredson, 1997) semble bien refléter ce qu'actuellement les professionnels sous-entendent par « intelligence » : « l'intelligence est une capacité mentale très générale qui, parmi d'autres choses, implique l'habileté à raisonner, planifier, résoudre des problèmes, penser arbitrairement, comprendre des idées complexes, apprendre rapidement et à partir de l'expérience ». Deux grands courants se sont opposés et s'opposent encore parfois : les partisans d'un facteur unique et les partisans d'une intelligence multiple. Il semble toutefois que les disparités soient principalement le fait de la conduite des analyses factorielles qui se firent selon des principes différents mais qui, finalement, montrent la même chose (Huteau & Lautrey, 1999). Ainsi, le modèle le plus consensuel aujourd'hui est celui issu des travaux de Carroll (1993) qui mena une méta-analyse sur les données de 460 études. Ce modèle est composé de trois strates (figure 1-2) dont la première comprend une trentaine de facteurs primaires, la seconde comprend six facteurs dits de second ordre dont l'intelligence fluide (elle est innée) et l'intelligence cristallisée (elle est acquise et basée sur l'expérience) et la troisième strate, qui fut longtemps le cœur du débat, correspond au facteur général d'intelligence initialement décrit par Spearman (1904).

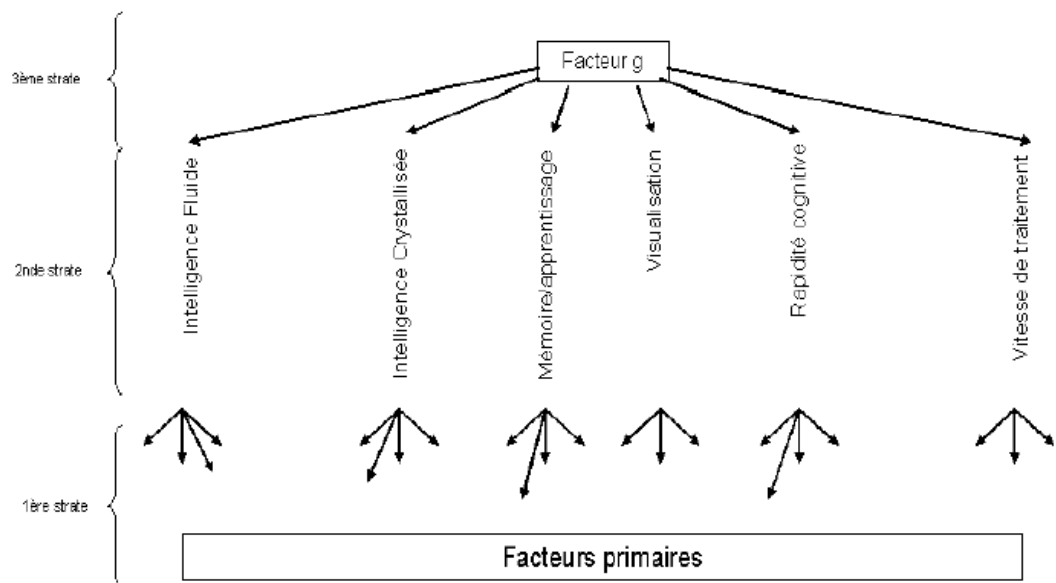


Figure I-2 : représentation schématique du modèle de Carroll (1993)

A l'opposé de ces théories hiérarchiques qui supposent l'existence d'un facteur général d'intelligence, on retrouve notamment la théorie des intelligences multiples de Gardner (1983). Cette vision pluraliste de l'intelligence isole sept formes principales d'intelligence qui sont indépendantes mais qui peuvent interagir. Gardner s'est basé sur l'existence d'individus qui présentent des traits géniaux dans un domaine bien spécifique et pas dans les autres, et surtout sur les sujets qui présentent des déficiences intellectuelles mais qui ont des dons dans un domaine tels que les autistes ou les calculateurs prodiges. Si on y regarde bien, ces formes d'intelligence correspondent à peu près à certains des facteurs des modèles hiérarchiques. Cette théorie de Gardner est très critiquée car ce que, lui, appelle formes d'intelligence ne correspond finalement qu'à certaines composantes cognitives (exemple les capacités musicales, les capacités kinesthésiques...).

1.2.2. Substrat neuroanatomique de l'intelligence

Compte tenu de l'importance sociale que rencontre l'intelligence dans nos sociétés modernes et l'émergence des techniques d'imagerie qui permettent d'apprécier l'activité cérébrale en temps réel, les études sur le substrat anatomique (tant dans une perspective localisationniste qu'en réseau) de l'intelligence se sont développées ces dernières années avec un certain engouement (voir Deary & Caryl, 1997 pour revue). Il faut préciser que les études se sont essentiellement basées sur une conception unitaire de l'intelligence, c'est-à-dire sur les activations cérébrales lors de tâches de raisonnement inductif (correspondant à l'intelligence fluide ou au facteur g) car ce type de raisonnement demande peu de connaissances antérieures et fait appel aux capacités à découvrir une règle ou un principe permettant d'aboutir à la solution (Bernaud, 2000). La première méthode d'investigation du substrat anatomique d'une fonction cognitive est l'étude de patients cérébrolésés. Ainsi, Duncan, Burgess & Emslie (1995) ont étudié le raisonnement analogique à l'aide d'une tâche de type *Cattell's Culture Fair* de trois patients présentant une lésion frontale acquise en comparaison de patients présentant une lésion postérieure (lobe occipital ou temporo-pariétal). Les patients avec lésions frontales ont de moins bons résultats que leurs contrôles pour les épreuves de raisonnement analogique mais ont des résultats comparables pour les épreuves d'intelligence cristallisée. Ces auteurs concluent à l'importance du lobe frontal dans l'intelligence fluide et le raisonnement analogique.

Une autre méthode d'investigation du substrat de l'intelligence est l'étude des corrélations anatomo-cliniques. Ainsi, Haier, Jung, Yeo, Head & Akire (2004 et 2005) ont montré des corrélations positives significatives entre l'intelligence et le volume de substance grise au niveau des lobes frontaux et pariétaux essentiellement. L'étude en VBM de Gong et al. (2005) souligne également l'importance du cortex frontal médian dans l'intelligence fluide.

Les études en imagerie ont permis de mettre en évidence, de manière beaucoup plus précise et convaincante que les études morphométriques, les substrats neuronaux du facteur général d'intelligence. L'ensemble des études s'est basé sur l'activation cérébrale de sujets sains lors d'épreuve de type Matrices Analogiques de Raven. Ainsi, Prahbakaran et al. (1997) ont démontré en IRMf une activation bilatérale frontale, pariétale, temporale et occipitale principalement à gauche pour une tâche de raisonnement analytique et une activation principalement à droite pour un raisonnement purement figural. Ces auteurs concluent donc à une asymétrie hémisphérique cérébrale du raisonnement ainsi qu'à une asymétrie antéro-postérieure avec une activation supérieure des aires pré-rolandiques. Duncan et al. (2000) ont montré, à l'aide d'une tâche réalisée en TEP auprès de sujets sains adultes, une augmentation du débit sanguin cérébral au niveau du cortex latéral préfrontal bilatéral principalement et au niveau d'une région regroupant le gyrus frontal médian et le gyrus cingulaire antérieur, ce qui confirme le rôle du cortex préfrontal latéral dans le raisonnement, comme le cautionne également Houdé (2005). Partant de ce postulat, Kroger, Sabb, Fales, Bookheimer, Cohen & Holyoak (2002) ont mis en évidence, à l'aide d'une épreuve de type Matrices Progressives de Raven en IRMf, que la complexité des tâches déterminées par le nombre de paramètres ajoutés aux stimuli active le cortex dorsolatéral préfrontal (aire 9 et 46 principalement) avec une prédominance de l'hémisphère gauche. Ces auteurs retrouvent également une activation au niveau du lobe pariétal (aire BA 7) que les auteurs attribuent au traitement spatial de la tâche. Ainsi, un réseau fronto-pariétal semble se distinguer dès lors qu'on étudie l'intelligence selon le prisme des tâches de raisonnement analogique visuel (Lee et al. 2006, Wharton et al. 2000). L'étude de Gray, Chabris & Braver (2003) parue dans une très grande revue (*Nature*) confirme l'influence de ce réseau fronto-pariétal sur l'intelligence fluide. De même, Neubauer,

Grabner, Freundenthaler, Beckmann & Guthke (2004) ont également mis en évidence le rôle majeur du cortex frontal dans une tâche de raisonnement à l'aide d'une technique EEG.

Ces différentes études tendent toutes à démontrer le rôle majeur du lobe préfrontal (pour revue voir Gray & Thompson, 2004) dans une tâche d'intelligence fluide telle que les matrices analogiques. Waltz et al. (1999) proposent que le raisonnement dépende de l'habileté à former et manipuler les représentations mentales des relations entre les différents objets et événements. Ainsi, le rôle du lobe préfrontal serait d'intégrer ces multiples relations. Cependant, comme le souligne Shaw (2007), il faut garder à l'esprit que l'intelligence est supportée par un réseau et non une aire bien délimitée qui comprend le lobe frontal mais également, dans une moindre mesure, certaines aires du lobe pariétal, temporal et occipital (Haier et al. 2004 et 2005).

Nous venons de voir les différentes théories de l'intelligence et les nombreuses disparités qu'il existe selon que l'on conçoive l'intelligence comme une entité multiple ou quelque chose de plus ou moins unique. Dans les conceptions multiples, on sait à peu près à quoi correspondent les différentes intelligences en terme de processus cognitif. Mais comme le souligne Anderson (2005), le facteur g des théories hiérarchiques n'est décrit que comme un facteur statistique qui émerge de l'analyse des covariances des épreuves réalisées. Pour un psychologue, il manque l'essentiel, c'est-à-dire : qui est ce facteur g ? Est-ce un processus cognitif unique (et si oui, lequel ?) ou un ensemble de processus ? Nous allons à présent voir deux des « candidats » les plus pertinents concernant la nature de ce facteur général d'intelligence : d'une part, un processus de bas niveau (la vitesse de traitement de l'information) et d'autre part un processus de haut niveau (la mémoire de travail).

1.2.3. L'hypothèse de la vitesse de traitement de l'information

1.2.3.1. Revue de littérature

La vitesse de traitement de l'information pourrait se définir comme la vitesse à laquelle les processus cognitifs sont accomplis (Eysenck, 1986). Selon le modèle de Jensen (1982) le système cognitif conscient a une capacité de traitement qui est limitée. Ainsi, une vitesse mentale plus rapide permet de traiter plus d'informations dans une unité de temps donnée, sans surcharger le système. Par ailleurs, le fait que la dégradation des informations à traiter soit rapide implique que plus le système est rapide pour traiter l'information plus il a de chance de traiter les informations entièrement. Pour une revue complète et détaillée des données sur le sujet, nous renvoyons le lecteur à deux ouvrages clés : Speed of information processing and intelligence (Vernon, 1987) et Information Processing speed in clinical populations (De Luca & Kalmar, 2008). L'hypothèse de la vitesse de traitement comme noyau de l'intelligence (Vernon, 1983) est un concept très ancien qui remonte au berceau de la psychologie (O'Brien & Tulsky, 2008 ; Sheppard & Vernon, 2008) et qui est basée sur l'idée selon laquelle l'intelligence est un attribut de bas niveau de traitement, une propriété physiologique (Sir Galton au XIX^{ème} siècle). Bien que très critiquables sur le plan méthodologique et déontologique, les études de Sir Francis Galton (1822-1911) ont été les premières d'une conception spécifique de l'intelligence selon une approche expérimentale à la recherche d'un processus explicatif et non d'un système mathématique conçu autour de facteurs qui corrèlent entre eux, sans jamais définir ce qu'est réellement l'intelligence. Selon Galton, les différences individuelles relevées au niveau des QI sont largement dépendantes de la vitesse de traitement de l'information. Galton

voulait démontrer que les différences inter-individuelles pouvaient s'expliquer par des fonctions psychologiques simples, de bas niveau. A cette époque, la vitesse de traitement de l'information était évaluée par des mesures des réponses sensorielles et motrices. Puis, d'autres méthodes plus expérimentales sont apparues. Il existe différentes manières d'évaluer la rapidité à laquelle un sujet répond à un stimulus. Certaines études ont pris comme mesure les épreuves chronométrées que l'on retrouve dans les batteries de tests telles que la WAIS (Code ou Symboles par exemple) mais cela ne semble pas être un bon choix car ces épreuves ne sont pas pures et font intervenir d'autres variables, comme la précision graphomotrice, les praxies, les capacités visuo-spatiales ou l'attention. De plus, les épreuves « papier-crayon » d'évaluation de la vitesse de traitement corrélaient plutôt avec l'intelligence cristallisée qu'avec l'intelligence fluide (Vigil-Collet & Codorniu-Raga, 2002). Les deux paradigmes, qui semblent les plus à même de tester la vitesse de traitement de l'information, sont le Temps de Réaction et le Temps d'Inspection (Kirby & Nettelbeck, 1989). Le premier paradigme, qui fut longtemps utilisé, est celui du temps de réaction simple puis du temps de réaction à choix (Bates & Stough, 1998). Le sujet a devant lui un panel de plusieurs LED (ou une seule en Temps de Réaction simple) agencées en demi-cercle (voir figure I-3). Il a un bouton juste devant lui où repose un de ses doigts. Le sujet appuie sur ce bouton en permanence. Dès qu'une lumière va s'allumer le sujet devra déplacer son doigt et appuyer sur le bouton en face de lui correspondant à la lumière allumée. Ainsi, on peut établir deux mesures : le temps de réaction (appelé temps de décision) qui correspond au temps entre le moment où la lumière est apparue et le temps où le sujet commence à déplacer son doigt ; et le temps de mouvement qui correspond au temps de déplacement du doigt entre les deux boutons. De nombreuses études ont montré des différences entre les sujets et également des corrélations significatives et positives entre le Temps de Réaction et l'intelligence (voir livre de Vernon, 1987). Mais de nombreux biais méthodologiques ont été mis à jour laissant peu de place à ce paradigme dans les études les plus récentes :

- L'effet de la pratique et de l'ordre des items. Dans ce type de paradigme, on commence toujours par 2 LED, puis 4 puis 6 puis 8. Dans ce cas de figure, on peut retrouver un effet d'ordre, de fatigue, de baisse de vigilance et donc de la réactivité.
- L'effet de la stratégie de scanning mise en place plus facilement chez les sujets sains et les sujets à hauts potentiels que chez les sujets ayant un potentiel limité. Nettelbeck & Kirby (1983) ont montré que les sujets déficients intellectuels retiraient leur doigt de la touche avant d'avoir choisi le bouton où le reposer. Ainsi, les différences entre les groupes de sujets sont dues à des différences de stratégie et non à des différences de vitesse de traitement.
- La théorie de la détection du signal. Le sujet doit gérer deux choses à la fois : la rapidité d'exécution et la précision ; il doit donc trouver l'équilibre entre les deux (Mackintosh, 2004). Le sujet doit donc trouver un compromis entre la vitesse et la précision et ne pas commettre d'erreurs de 2 types dans ce genre d'expériences : soit relâcher le bouton avant l'apparition du stimulus, soit appuyer sur un mauvais bouton. Brewer & Smith (1984, cité par Mackintosh) ont montré que des sujets déficients intellectuels, tout comme les sujets normaux, augmentaient de manière progressive leur vitesse de réaction lors d'une suite d'essais sans erreur mais la réduisaient (et de manière plus importante pour les sujets déficients) lorsqu'une erreur était commise.
- Malgré la distinction intéressante entre temps de décision et temps de réaction, il n'en demeure pas moins que le geste est pré-programmé dès le départ du geste. Le geste ne va pas se programmer en cours de parcours entre le point de départ et le point d'arrivée. Donc dans le temps de décision, il y a déjà le temps nécessaire à la programmation du schème moteur.

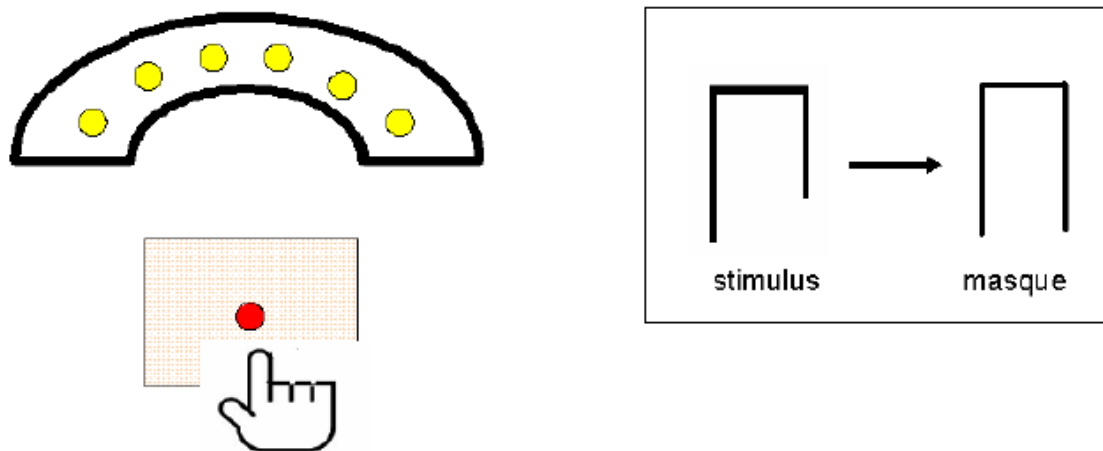


Figure I-3 : Paradigmes du Temps de Réaction (à gauche) et du temps d'inspection visuelle (à droite)

Ainsi, l'interprétation du temps de réaction comme mesure de la vitesse de traitement doit être relativisée (Martin & Bush, 2008). D'après ces limites la tâche de temps de réaction n'apparaît plus comme une tâche simple mais plutôt comme une tâche complexe qui, par déduction, est difficilement assimilable à son objet d'étude qu'est la vitesse de traitement, un processus de bas niveau. Comme le soulignent Egan & Deary (1992), dans ce type de tâche, il est difficile de différencier les processus cognitifs concernant « l'output » moteur des processus exécutifs (Osmon & Jackson, 2001). Alors que dans une tâche de temps d'inspection, l'aspect rapidité motrice n'est pas pris en compte, seule la précision (taux de réussite) est évaluée. Le temps d'inspection reflète le temps minimum requis pour faire une inspection simple d'un stimulus sensoriel (Vickers & Smith, 1986). Dans ce type de tâche, la vitesse est un attribut du stimulus et n'est donc plus une variable dépendante comme c'est le cas dans les tâches de Temps de Réaction. Pour Anderson (1992), le temps d'inspection est le meilleur candidat à la mesure de la vitesse de traitement de base et est probablement le paradigme le moins influencé par les stratégies potentielles des sujets. Il existe deux types de paradigme du temps d'inspection qui diffèrent sur la modalité sensorielle de présentation des stimuli. Le premier, qui est le moins utilisé, est le temps d'inspection auditive. Cette épreuve (Deary, Caryl, Egan & Wight, 1989 ; Langsford, Mackensie & Maher, 1994) consiste en la présentation d'un son correspondant à un signal avertisseur (exemple 832 Hz, pendant 500 ms), suivi d'un silence d'une seconde environ puis d'une paire de sons de fréquence différente (par exemple haute fréquence = 880 hz et basse fréquence = 784), et enfin d'un masque auditif (= bruits). L'expérimentateur fait varier le temps de présentation des sons (6 ms à 200 ms) en contrôlant que les deux sons de la paire présentée aient une durée similaire. Le sujet doit ainsi déterminer l'ordre d'apparition des stimuli : un son haute fréquence suivi d'un son basse fréquence ou l'inverse. Plusieurs études ont montré un lien fort entre temps d'inspection auditive et intelligence (Deary, 1995 ; Olsson, Björkman, Haag & Juslin, 1998 ; Bates, 2005 ; McCrory & Cooper, 2005). Le second paradigme, qui est le plus utilisé par les équipes de recherche, est le paradigme du temps d'inspection visuelle qui est dérivé des travaux de Vickers (1970, 1979, cité par Sadler & Deary, 1996). L'épreuve consiste en la mesure du « temps minimum d'exposition nécessaire à un observateur pour identifier un trait hautement évident d'un ensemble de stimuli » (Levy, 1997). Le temps

d'inspection visuelle n'est pas comme le pensait Vickers « une simple observation des entrées sensorielles » mais plutôt une mesure de la vitesse de traitement post-sensorielle (White, 1993 ; White, 1996). Le temps d'inspection visuelle mesurerait plus qu'un simple facteur de vitesse perceptive, il reflèterait réellement l'intelligence (Osmon & Jackson, 2001). Concrètement, cette épreuve se matérialise par la présentation dans un tachistoscope ou sur un écran d'ordinateur de deux lignes parallèles de tailles différentes de part et d'autre du milieu de l'écran (figure I-3). La tâche du sujet est de détecter quelle est la plus grande des deux lignes en répondant sur l'une des deux touches à sa disposition. La variable dépendante est le taux de bonnes réponses (*accuracy*) et non le temps de réponse, ce qui est un atout majeur. La variation de la vitesse est donc déterminée par l'expérimentateur et non par le sujet. Les méta-analyses réalisées par Kranzler & Jensen (1989) et Grudnik & Kranzler (2001) montrent des corrélations significatives de l'ordre de -0.50 entre le Temps d'inspection visuelle et le QI total. Ceci confirme l'étude de Nettelbeck (1987) qui, en reprenant les résultats de 29 études, conclue à une estimation moyenne de la corrélation entre QI et temps d'inspection visuelle autour de -0.50 également. Les corrélations du temps d'inspection visuelle sont nettement plus fortes avec le QI Performance qu'avec le QI verbal (Deary, 1993 ; Crawford, Deary, Allan & Gustafsson, 1998 ; Luciano et al. 2005). Longstreth, Walsh, Alcorn, Szeszulski & Manis (1986) et Irwin (1984) montrent également que le Temps d'Inspection visuelle est plus lié à l'intelligence fluide qu'à l'intelligence cristallisée.

1.2.3.2. Substrat neuroanatomique de la vitesse de traitement

Les études visant à étudier le substrat neuroanatomique de la vitesse de traitement de l'information ne sont pas nombreuses comparativement aux études comportementales. Cependant, quelques études en champs visuels divisés ont tenté de démontrer des asymétries cérébrales pour une tâche de temps d'inspection visuelle. Ainsi, Nicholls & Atkinson (1993), reproduisant leurs travaux antérieurs (Nicholls & Cooper, 1991), ont étudié chez des sujets normaux adultes droitiers le temps d'inspection visuelle et ont démontré une supériorité de l'hémisphère gauche. Cependant, Sadler & Deary (1996) mettent en avant différents problèmes méthodologiques dans ces deux études (taux de rafraîchissement de l'écran trop lent, utilisation de masques pouvant entraîner des biais...) et démontrent que les deux hémisphères participent de manière équivalente à la vitesse de traitement de l'information. Plus récemment, l'avènement des méthodes d'exploration fonctionnelle telles que l'IRMf ont permis d'apprécier en temps réel les réseaux corticaux activés. Ainsi, Deary, Simonotto, Meyer, Marshall, Marshall, Goddard & Wardlaw (2001) étudient auprès d'une population de sujets sains de bons niveaux intellectuels (étudiants et enseignants-chercheurs d'Université) l'activation et la désactivation des aires cérébrales impliquées lors d'une tâche classique de temps d'inspection visuelle. Premièrement, ces auteurs ont mis en évidence une répartition bilatérale des aires nécessaires à la réalisation de ce type de tâche, allant ainsi dans le sens des résultats de Sadler & Deary (1996). Deuxièmement, ils remarquent que les aires activées lors des comparaisons entre les Temps d'Inspection les plus rapides (40 ms) et les moins rapides (200 ms) correspondent à celles décrites lors des études portant sur la mise en évidence de « l'intelligence » en imagerie fonctionnelle (cf chapitre 2.1), c'est-à-dire essentiellement au niveau des lobes frontaux et pariétaux et du gyrus cingulaire (BA 6, 21, 32 et 40). Deary et al. (2004) vont plus loin en augmentant le nombre de sujets (N=20 au lieu de N=7) et en habituant le sujet à l'épreuve avant et en dehors de l'imageur. Les résultats ainsi obtenus confirment ceux de Deary et al. (2001) en démontrant une activation des aires antérieures pour les temps de présentation les plus courts (c'est-à-dire les plus difficiles) et une activation des aires postérieures pour les temps

les plus longs. Ces activations – désactivations, en fonction de la complexité de la tâche, sont retrouvées par Waiter et al. (2008) sur une population de sujets âgés.

1.2.3.3. Le modèle d'Anderson

À présent, nous allons nous pencher sur un modèle de développement de l'intelligence qui fut conçu pour comprendre la déficience intellectuelle, ce qui n'est pas le cas de la plupart des modèles de l'intelligence qui s'intéressent aux sujets « tout venant ». Anderson développa, en 1992, la théorie de l'Architecture Cognitive Minimale (ACM) représentée à la figure I-4. Ce modèle est particulièrement intéressant car il distingue bien ce qui serait le processus défaillant associé à la déficience intellectuelle (voie 1), des autres processus qui peuvent ou non (voie 2), selon les personnes voire les syndromes, être fonctionnels. Anderson postule que les connaissances générales acquises par un sujet, et qui sont évaluées par les tests de QI, sont dépendantes de deux voies autonomes : la voie 1 et la voie 2.

La voie 1 correspond au fonctionnement de l'intelligence générale (facteur g) et est responsable des différences inter-individuelles en terme d'efficacité intellectuelle. Par cette voie 1, les connaissances acquises sont celles qui font intervenir le raisonnement, c'est-à-dire un fonctionnement actif de la part du sujet pour trouver des solutions. La résolution de problèmes par cette voie 1 peut prendre deux formes : soit en verbalisant le problème (utilisation du langage pour penser) soit en le visualisant (utilisation de représentations visuo-spatiales pour penser). Ces deux formes sont sous-tendues par des processeurs spécifiques indépendants (nommés SP1 et SP2). Ces processeurs renvoient peu ou prou à des facteurs secondaires des modèles hiérarchiques. Ce sont ces processus qui, par exemple, font qu'un sujet est meilleur en verbal qu'en visuo-spatial. Ces formes correspondent à des aptitudes et leur existence repose sur les dissociations hémisphère droit/ hémisphère gauche. SP1 correspond plutôt aux aptitudes en langage, en raisonnement inférentiel etc., et fonctionne selon un mode analytique/séquentiel ; alors que SP2 renvoie plutôt aux aptitudes de raisonnement non verbal visuo-spatial et fonctionne selon un mode holistique. Ces deux processeurs sont contraints par la vitesse de fonctionnement du mécanisme de traitement de base. Cette contrainte est la notion clé de ce modèle et représente la base de l'intelligence générale. Le lien entre ce mécanisme de traitement de base et les connaissances est dû au fait que le mécanisme de traitement de base est le processus cognitif sous-jacent à la pensée qui, elle, génère les connaissances. Les sujets qui ont une vitesse de traitement de l'information plus rapide sont donc capables d'acquérir plus de connaissances et des connaissances plus complexes. Les différences inter-individuelles dépendent des contraintes imposées par la vitesse de traitement sur les processeurs spécifiques générateurs de pensées (SP1 et SP2). Pour Anderson, la nature de la déficience intellectuelle se situe uniquement au niveau d'un ralentissement de la vitesse de traitement. Malgré des processeurs SP1 et SP2 fonctionnels, si le mécanisme de traitement de base est peu efficace (faible vitesse de traitement) alors le sujet ne peut générer des pensées complexes.

Toujours selon Anderson, la vitesse de traitement est constante au cours de la vie ce qui expliquerait le maintien des capacités intellectuelles au cours du temps. En effet, Anderson s'appuie sur le fait que les QI sont relativement stables au cours du temps pour postuler une constante de la vitesse de traitement au cours de la vie. Par contre, le développement des performances intellectuelles qui correspond à l'accroissement des connaissances ne dépend pas uniquement de la vitesse de traitement mais dépend aussi du développement des modules de la voie 2.

La voie 2 permet d'acquérir des connaissances via des modules cognitifs comme décrit dans la théorie de Fodor (1983). Ces modules (théorie de l'esprit, perception 3D, traitement visuo-spatial, phonologie...) sont innés mais peuvent être enrichis et améliorés par la pratique et l'expérience. Ils ne sont pas contraints par la vitesse du mécanisme de traitement de base (voie1), ce qui explique que les personnes déficientes peuvent avoir des modules cognitifs « préservés » et d'autres plus atteints que leur niveau global d'efficacité.

Selon Anderson, c'est cette seconde voie qui serait reliée au développement cognitif : les capacités des modules cognitifs, qui augmentent avec le temps, améliorent les performances aux tests de QI. Ainsi, le développement de « l'intelligence » (dans le sens commun du terme et mesuré avec les tests de QI) se fait par une augmentation des connaissances. Les changements qui peuvent s'opérer au niveau des modules de la voie 2 sont primordiaux pour le développement des performances intellectuelles avec un mécanisme de traitement de base constant.

Selon ce modèle, la mesure de l'intelligence réalisée à l'aide des tests de QI ne reflète pas strictement l'intelligence car cette mesure est dépendante en grande partie des modules cognitifs dont les capacités augmentent au cours du développement. Les performances intellectuelles (selon le QI) peuvent augmenter sans que le processus responsable des différences inter-individuelles ne varie avec l'âge. L'âge mental, qui correspond au niveau de développement intellectuel d'un sujet, dépend donc du développement des composantes cognitives (voie 2) mais est également dépendant du bon fonctionnement de la voie 1. Un sujet ayant un mécanisme de base très efficace (dû à une vitesse de traitement élevée) pourra générer des pensées plus complexes et donc aller plus loin et plus vite dans sa réflexion.

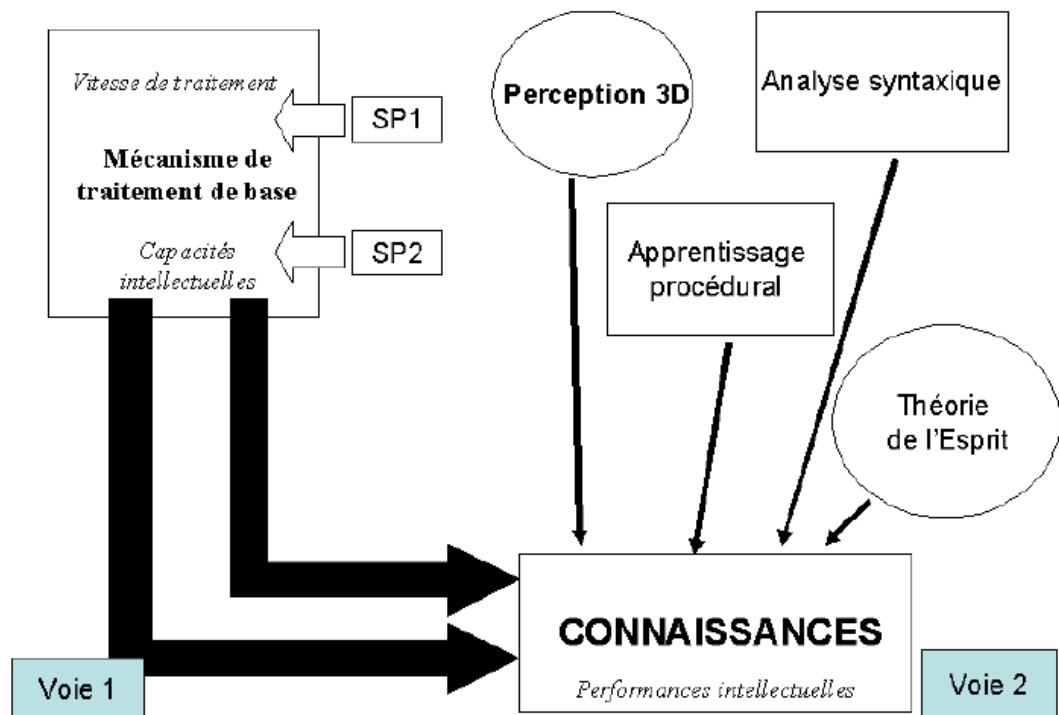


Figure I-4 : Représentation du modèle d'Anderson (1992)

Ce modèle, malgré quelques points qui seront discutés ultérieurement, semble assez proche de la réalité clinique des patients déficients intellectuels. En effet, le déficit de ces patients se situe au niveau du *facteur g* ou du moins au niveau du/des processus qui le sous-tendent, ce qui s'explique dans ce modèle par une atteinte de la voie 1. Mais, pourtant, ces patients peuvent avoir des modules cognitifs préservés et d'autres atteints (comme démontré au chapitre 1.3. : par exemple, certains patients déficients ont une dysphasie relative ou un trouble de mémoire), ce qui s'expliquera par une atteinte au niveau de la voie 2.

La vitesse de traitement de l'information peut être un candidat sérieux à la nature du facteur *g*. Cependant, toutes les études cherchant à entrevoir ce que pourrait être l'intelligence ne retiennent pas la vitesse de traitement de l'information mais font l'hypothèse que la mémoire de travail serait un meilleur prédicteur (Conway, Cowan, Bunting, Theriault & Minkoff, 2002 ; Colom, Rebollo, Palacios, Juan-Espinosa & Kyllonen, 2004 ; Colom, Abad, Quiroga, Chun Shih & Flores-Mendoza, 2008).

1.2.4. L'hypothèse de la mémoire de travail

1.2.4.1. Modèle théorique de la mémoire de travail

La mémoire de travail est le deuxième candidat le plus sérieux à l'interprétation cognitive du facteur g. La mémoire de travail est un concept clé des modèles cognitifs de la mémoire qui est apparu dans les années 70, notamment suite aux travaux d'Alan Baddeley dont le modèle a longtemps servi de référence théorique. La mémoire de travail se réfère à un système de mémoire spécialisé dans la mémorisation d'informations nécessaires à la réalisation d'une tâche complexe, dont la finalité principale n'est pas la mémorisation en soi de ces informations. Elle a pour fonction le maintien et le traitement d'informations relatives au bon déroulement d'une activité cognitive plus ou moins complexe (Gaonach' & Larigaudière, 2000). Il existe plusieurs modèles de la mémoire de travail, mais nous ne nous référerons qu'à celui de Baddeley (1986) car l'ensemble des études dans le retard mental s'en sert comme base de travail. Ce modèle postule l'existence de trois systèmes hiérarchisés (figure 1-5) : un administrateur central et deux systèmes dits « esclaves », la boucle phonologique et le calepin-visuo-spatial.

La boucle phonologique est en charge du stockage à court terme des informations verbales uniquement. Elle est elle-même composée de deux éléments que sont la boucle articulatoire (processus actif de contrôle reposant sur le langage intérieur) et le registre phonologique (unité de stockage phonologique passive contenant les informations verbales). Les traces mnésiques contenues dans le registre phonologique s'effacent très rapidement (une à deux secondes) si elles ne sont pas rappelées ou rafraîchies. C'est le rôle de la boucle articulatoire que de rafraîchir ces traces et de renvoyer l'information dans l'unité de stockage via un processus de répétition subvocale. Son second rôle est de transcoder une information du langage écrit en code phonologique et de le stocker dans l'unité de stockage. La boucle articulatoire est mise en évidence par l'effet de *suppression articulatoire* (la répétition d'une syllabe altère la rétention des informations) et l'*effet de longueur de mots* (il est plus aisé de mémoriser une suite de mots courts que de mots longs). L'existence du registre phonologique est démontrée par l'*effet de similarité phonologique* (il est plus difficile de mémoriser des éléments phonologiquement proches que des éléments dissemblables), et par l'*effet d'écoute inattentive* (il est plus difficile de mémoriser une information dans un environnement rempli de sons langagiers que dans un environnement silencieux).

Le calepin visuo-spatial assure le stockage de l'information visuo-spatiale. Son architecture fut copiée sur celle de la boucle phonologique avec un espace de stockage passif de l'information (« *visual-cache* ») et un processus de rafraîchissement de l'information (« *inner-scribe* »).

L'administrateur central est, pour Baddeley, un système amodal de contrôle disposant de ressources limitées et qui trouve son homologue dans le Système Attentionnel Superviseur (SAS) du modèle de Norman & Shallice (1986). Ce mécanisme possède la capacité de coordonner deux tâches (attention divisée), de prendre en compte sélectivement une cible en inhibant les distracteurs non pertinents (attention sélective), de rompre ou inhiber les automatismes, et de récupérer et manipuler les informations stockées en mémoire à long-terme.

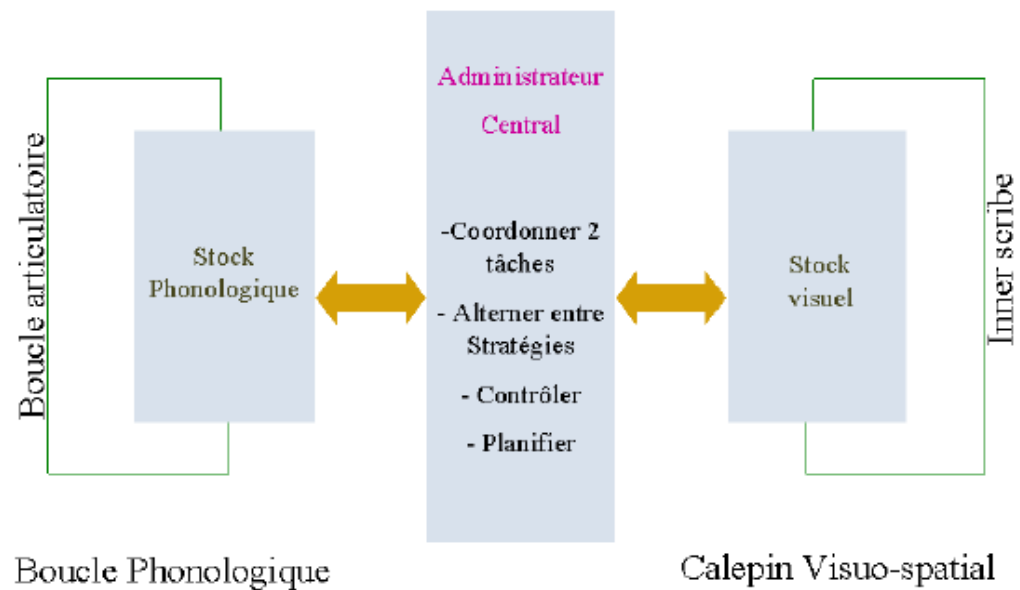


Figure I-5 : Modèle de la mémoire de travail (Baddeley, 1986)

1.2.4.2. Substrat neuroanatomique des composantes de la mémoire de travail

Ces différentes composantes ont, depuis, été étudiées en imagerie fonctionnelle et des réseaux ont été mis en évidence. Le control exécutif, c'est-à-dire l'administrateur central dans le modèle de Baddeley, correspond au cortex préfrontal dorsolatéral (Bunge, Klingberg, Jacobsen & Gabrieli, 2000 ; Prabhakaran, Narayanan, Zhao & Gabrieli, 2000) qui comprend le gyrus frontal inférieur (BA 12/44/45), le gyrus frontal moyen (BA 9/46), la partie latérale du gyrus frontal supérieur (BA 8/9) et la portion externe du lobe frontal (BA 10). Le substrat anatomique de la boucle phonologique est constitué d'aires de l'hémiphère gauche au niveau du lobe pariétal (BA 40) mais également du lobe frontal (BA 44/6) alors que pour le calepin visuo-spatial ce sont essentiellement des aires de l'hémisphère droit au niveau des lobes pariétal (BA 40), occipital (BA19) et frontal (BA 47/6) (voir Gathercole, 1999 pour revue).

La mémoire de travail est donc un système complexe qui interagit avec de nombreuses autres fonctions telles que l'apprentissage de la lecture, les mathématiques, le développement du langage, ou la résolution de problèmes (Jarrold & Towse, 2006). La mémoire de travail est également fortement reliée aux capacités de raisonnement et donc à l'intelligence fluide. Colom, Flores-Mendoza & Rebollo (2003) ou encore Kane, Hambrick & Conway (2005) retrouvent une corrélation positive d'environ + 0.70 entre des performances à des tests de mémoire de travail et des tests de raisonnement tels que les Matrices Progressives de Raven. Kyllonen & Christal (1990), qui n'étudièrent pas moins de 2000 sujets, montrèrent des corrélations entre ces deux facteurs allant jusqu'à + 0.88. Pour Colom, Rebollo, Palacios, Juan-Espinosa & Kyllonen (2004), la mémoire de travail explique pas moins de 92% de la variance du facteur g. Ces fortes corrélations amèneront certains auteurs à dire que la mémoire de travail EST l'intelligence (Kyllonen, 2002), alors que d'autres diront que ces deux concepts ne sont pas isomorphes (Ackerman, Beier &

Boyle, 2005 ; Kane, Hambrick & Conway, 2005 ; Oberauer, Schulze, Wilheme & Suss, 2005 ; Beier & Ackerman, 2005). Les travaux de Carpenter, Just & Shell (1990) sont très intéressants car ils démontrent clairement en quoi la mémoire de travail intervient lors d'un test de logique mesurant le facteur g (Matrices Progressives de Raven). En effet, au-delà du simple fait de trouver des relations analogiques entre les éléments de la matrice par extraction de règles induites, le sujet doit maintenir en mémoire à court-terme les résultats de ces réflexions et les règles ainsi trouvées tout en cherchant les autres règles. Une fois trouvé l'ensemble des règles nécessaires à la résolution de la matrice, le sujet peut formuler un raisonnement et émettre une réponse. Une fois que ces différentes règles sont connues, le sujet doit se faire une représentation mentale de sa réponse et aller vérifier si elle existe parmi les solutions proposées. Une personne ayant d'importantes capacités en mémoire de travail sera plus efficace pour le stockage des règles qu'une personne avec de faibles capacités (Verguts & de Boeck, 2002). Il est donc clair que dans ce type de tâche, la mémoire de travail ne joue pas un rôle central dans la résolution de problèmes mais a un rôle plutôt dans le maintien en mémoire vive des règles extraites.

Mais quelles sont les composantes de la mémoire de travail qui corréleront le plus et donc qui pourraient être le substrat cognitif de ce facteur g ? Tillman, Nyberg & Bohlin (200_) ont étudié des enfants de 6 à 14 ans sur des tâches de mémoire de travail en séparant les différentes composantes du modèle de Baddeley (Stockage, processus exécutifs ; verbal versus visuel). Ces auteurs démontrent que les composantes de stockage (verbal et visuel) participent avec la même puissance que les processus de contrôles exécutifs (« administrateur central ») à l'explication du facteur g. Ceci est également mis en évidence par Colom, Abad, Rebollo & Chun Shih (2005) et Colom, Abad, Quiroga, Chun Shih & Flores-Mendoza (2008). L'analyse statistique de Beier & Ackerman (2004) montre également des corrélations importantes et significatives entre la mémoire à court-terme et le facteur g sans toutefois s'intéresser à l'administrateur central. Colom, Flores-Mendoza, Quiroga & Privado (2005) précisent même que la mémoire à court-terme corrèlerait plus avec l'intelligence que ne le ferait la mémoire de travail (il faut tout de même souligner que, dans cette étude, les tâches de mémoire à court-terme sont, pour certaines, des tâches qui habituellement sont considérées comme des tâches de mémoire de travail : empan de chiffres envers). Cependant, d'autres auteurs sont clairement en opposition avec cela et ne retrouvent pas de lien entre l'intelligence et la mémoire à court-terme (le stockage simple) mais seulement un lien avec un processus de contrôle exécutif comportant, en plus du stockage, un processus de traitement (Conway, Cowan, Bunting, Theriault & Minkoff, 2002 ; Buehner, Krumm & Pick, 2005 ; Unsworth & Engle, 2005). Pour Conway, Kane & Engle (2003), la mémoire de travail et le facteur g sont fortement liés, comme ont pu le démontrer d'autres études, mais ne sont pas identiques pour autant. Les liens qui les unissent sont plutôt issus de mécanismes de contrôle des fonctions exécutives. En effet, le contrôle exécutif maintiendrait l'activation de l'information pertinente pour le but à atteindre et inhiberait les informations non pertinentes qui viendraient perturber le bon déroulement de la tâche en cours (Engle, Laughlin, Tholski & Conway, 1999).

Nous venons de voir, dans les chapitres 1.2.3 et 1.2.4, les deux principaux processus cognitifs qui sont potentiellement les bases de l'intelligence (la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail) sans pouvoir dire clairement lequel est le plus impliqué. A présent, nous allons décrire un modèle développemental de l'intelligence, unifiant ces deux processus.

1.2.5. Le modèle développemental en cascade de Fry & Hale

La mémoire de travail et l'intelligence telles qu'elles sont conçues selon les modèles unitaires sont étroitement liées et corréleront fortement à tel point que certains auteurs avancent l'idée que le processus cognitif qui sous-tend le facteur g est la mémoire de travail. Par ailleurs, il semble que la vitesse de traitement de l'information soit également liée à l'intelligence et pourrait être une explication de ce que serait le facteur g. Ainsi, il existe de nombreuses corrélations entre l'intelligence, la mémoire de travail et la vitesse de traitement de l'information sans que cela ne soit toujours pensé dans une conception unifiante. La revue de littérature établie par Kail & Salthouse (1994) montra combien le développement de la vitesse de traitement de l'information était central dans le développement de l'intelligence et postula que la mémoire de travail pourrait être le lien entre les deux concepts. Par ailleurs, Ackerman, Beier & Boyle (2005) ont montré des corrélations plus importantes entre mémoire de travail et vitesse de traitement qu'entre mémoire de travail et facteur g. C'est ainsi que dans une vision développementale, Fry & Hale (1996) ont tenté d'expliquer en quoi les différences inter-individuelles, au niveau de l'efficacité intellectuelle, pouvaient s'expliquer par des différences en terme de vitesse de traitement de l'information et de mémoire de travail. Ce modèle dit « en cascade » est particulièrement intéressant car il n'objective plus seulement de vagues relations non expliquées mais des liens de causalité entre les trois éléments. Ce modèle fut basé sur les constatations qu'avec l'âge, la vitesse de traitement de l'information augmente, que les capacités en mémoire de travail s'accroissent et que les capacités intellectuelles s'améliorent pour atteindre un plateau à l'âge adulte et ensuite régresser (Wechsler, 1981). Ainsi, ce modèle envisage qu'avec l'âge la vitesse de traitement augmente naturellement (N.B. : ceci est en opposition avec le modèle d'Anderson pour qui la vitesse de traitement est stable au cours de la vie). Selon ce modèle en cascade de Fry et Hale (1996, voir également Fry & Hale, 2000 pour une revue de littérature), l'âge, la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail sont des facteurs prédictifs de l'intelligence. Ces auteurs ont donc testé, chez plus de 200 participants enfants et adultes, ces différentes fonctions et montrèrent des corrélations plus importantes entre l'âge et la vitesse de traitement, entre la vitesse de traitement et la mémoire de travail et enfin entre la mémoire de travail et l'intelligence. Ainsi, la vitesse de traitement est une donnée physiologique qui se développe avec l'âge. Ceci va accroître la vitesse de rafraîchissement de l'information de la boucle phonologique, ce qui entraîne une amélioration de l'efficacité mnésique à court-terme. En effet, parmi les différentes composantes de la mémoire de travail certains auteurs estiment que la plus sensible à l'âge est la boucle phonologique et plus spécifiquement la vitesse de rafraîchissement de l'information de la boucle articulatoire (Salthouse & Babcock, 1991). Cette amélioration de l'efficacité mnésique à court-terme permet ainsi d'emmagasiner plus d'informations et de faire des liens, d'où de meilleures performances aux tests d'intelligence. Dans le modèle de Jensen (1982), il est fait mention de l'importance de la vitesse de traitement car comme la trace mnésique est de durée limitée, il faut donc qu'elle soit rapidement envoyée vers la mémoire à long terme qui a une capacité illimitée dans le temps. Les liens entre toutes les composantes de ce modèle sont importants. Il a déjà été mentionné ceux de l'intelligence avec la mémoire de travail ou avec la vitesse de traitement. Mais Kyllonen & Christal (1990) ont montré des corrélations d'environ - 0.35 entre la mémoire de travail et la vitesse de traitement de l'information. De Jong & Das Smaal (1995) retrouvent, eux, une corrélation qui atteint de + 0.60 et même + 0.70 chez Miller & Vernon (1996). De plus, Miller & Vernon (1992 et 1996) montrèrent que les corrélations entre l'intelligence et la mémoire de travail étaient plus importantes que celles entre l'intelligence et la vitesse de traitement. Cela étayerait l'hypothèse selon laquelle la vitesse de traitement serait moins directement liée à l'intelligence que ne l'est la mémoire de travail.

Le modèle en cascade s'appuie également sur les études développementales de la mémoire de travail et de la vitesse de traitement de l'information. De nombreuses données obtenues, de l'enfance à la vieillesse, permettent de conclure que la mémoire de travail suit un développement selon une courbe en U inversé avec une augmentation progressive des empan avec l'âge, puis une asymptote pour les jeunes adultes et un déclin pour les sujets plus âgés (Kirby & Nettelbeck, 1991 ; Jenkins, Myerson, Hale & Fry, 1999 ; Salthouse, 1994a ; Salthouse, 2000). Dans une étude longitudinale sur plus de 180 enfants, Kail (2007 ; voir également Kail, 1986 ; Kail, 1991 ; Kail, 2000) montre que l'âge s'accompagne d'une augmentation de la vitesse de traitement, qui entraîne, elle, de meilleures capacités en mémoire de travail, elles-mêmes associées à de meilleures performances de raisonnement inductif. Kirby & Nettelbeck (1991) ou encore Nettelbeck & Rabbitt (1992) ont étudié la vitesse de traitement de sujets adultes jeunes et âgés à l'aide de tâches de temps de réaction et de temps d'inspection. Ces auteurs démontrèrent clairement que les scores aux tests d'intelligence étaient plus bas chez les sujets âgés, confirmant le déclin cognitif, mais également que les temps d'inspection et les temps de décision étaient allongés dans ce même groupe comparativement aux plus jeunes. Des résultats similaires sont retrouvés à l'aide d'autres paradigmes (Bors & Forrin, 1995). Salthouse (2000) souligne que les sujets dont la vitesse de traitement est faible à la base sont ceux pour lesquels la pente du déclin est la plus importante. Nettelbeck & Wilson (1985) ont étudié trois groupes d'âges différents et démontrèrent des différences significatives entre des enfants de 8 ans et ceux des 11 ans ou des adultes, mais pas entre ces deux derniers. La vitesse de traitement de l'information s'accroît jusqu'à l'adolescence où elle arrive à une asymptote puis elle régresse à l'âge adulte avancé. Ceci est confirmé par l'étude Hale (1990) qui montre que la vitesse de traitement de l'information d'un adulte est 1,8 fois plus rapide que celle d'un enfant de 10 ans, 1,5 fois plus rapide que celle d'un enfant de 12 ans et similaire à celle d'un adolescent de 15 ans. Une étude s'est intéressée au lien entre mémoire de travail, intelligence et vitesse de traitement chez des sujets vieillissants (Gregory, Nettelbeck, Howard & Wilson, 2009) et a confirmé le modèle en cascade. Par ailleurs, le déclin cognitif normal observé pour l'intelligence fluide avec l'accroissement de l'âge semble être fortement lié à un ralentissement cognitif général (Bors & Forrin, 1995 ; Bugg, Zook, DeLosh, Davalos & Davis, 2006).

1.2.6. Les hypothèses sur la nature de l'intelligence à la lumière de la déficience intellectuelle

La déficience intellectuelle est la pathologie de l'intelligence. De ce fait, il apparaît nécessaire de l'étudier au regard des modèles ou hypothèses explicatives de l'intelligence. Dans les chapitres suivants, une revue de littérature sera faite sur, d'une part, la vitesse de traitement de l'information et, d'autre part, sur les capacités de mémoire de travail dans la déficience intellectuelle.

1.2.6.1. La vitesse de traitement de l'information dans la déficience intellectuelle

Les études sur le lien entre le retard mental et la vitesse de traitement de l'information sont relativement anciennes avec notamment de nombreux paramètres ou biais méthodologiques non pris en considération car ignorés de ces chercheurs. Les premières recherches étaient réalisées à partir du paradigme de temps de réaction. Ainsi, Nettelbeck & Brewer (1976) ou encore Vernon (1981) démontrèrent des temps de réaction ralentis

chez des adultes déficients, comparativement à des sujets contrôles de même âge mental. Cependant, Lally & Nettelbeck (1977) ne montrèrent pas de différence significative entre sujets déficients (Temps de Réaction moyen = 660 ms) et sujets non déficients (Temps de Réaction moyen = 628 ms) lors d'une tâche de temps de réaction. Plus tard, la tâche de temps d'inspection fut préférée pour démontrer ce ralentissement chez les sujets déficients intellectuels et éviter les nombreux biais méthodologiques inhérents aux épreuves de temps de réaction. Lally & Nettelbeck (1977) montrèrent une différence significative entre le temps d'inspection visuelle des sujets déficients (Temps d'Inspection moyen = 207 ms) et celui des sujets non déficients (Temps d'Inspection moyen = 90 ms environ). Les corrélations générales entre le QI et le temps d'inspection sont autour de - 0.80 dans cette étude. Nettelbeck & Kirby (1983) cités par Lubin & Fernandez (1986) ont montré que les corrélations entre le Temps d'Inspection et le QI sont plus élevées pour les sujets dont le QI est bas comparativement aux sujets dont l'intelligence se situe dans la norme. Ces mêmes résultats furent confirmés par l'ensemble des études sur la vitesse de traitement dans le champ de la déficience. Par exemple, Nettelbeck, Hiron & Wilson (1984) montrèrent des différences de plus de 130 ms entre sujets contrôles (Temps d'Inspection moyen = 117 ms) et sujets déficients intellectuels (Temps d'Inspection moyen = 256 ms). De même Kirby & McConaghy (1986) ont montré une vitesse ralentie pour des sujets à « faible » QI (Temps d'Inspection moyen = 178 ms) et des sujets à fort QI (Temps d'Inspection moyen = 89 ms). Nettelbeck & Lally (1979) démontrèrent que l'augmentation du temps d'inspection chez les sujets déficients intellectuels n'était pas due à un retard de maturation du système perceptif visuel. Pour arriver à cette conclusion, ces auteurs ont comparé les performances à une tâche de temps d'inspection visuelle de sujets déficients et de sujets sains adultes et enfants de même âge mental. Si la maturation du système visuel était en jeux, alors, les temps d'inspection des sujets déficients adultes devraient être inférieurs à ceux des enfants non déficients. Dans cette étude, les Temps d'Inspection des sujets sains sont similaires quel que soit l'âge (Temps d'Inspection moyen adultes = 130 ms, Temps d'Inspection moyen enfants = 141 ms) et sont significativement supérieurs à ceux des sujets déficients (Temps d'Inspection moyen = 236 ms). Ainsi, pour Nettelbeck & McLean (1984) et Nettelbeck, Robson, Walwin, Downing & Jones (1986), le déficit de la vitesse de traitement de l'information dans la déficience intellectuelle est général et se comporte comme une donnée centrale de cette pathologie et n'est pas la conséquence d'une atteinte périphérique (immaturité des systèmes visuels par exemple ou de la mémoire sensorielle).

L'ensemble de ces études a montré un ralentissement de la vitesse de traitement des sujets déficients intellectuels qui n'est contesté par personne. Cependant, on peut remarquer que plusieurs biais existent. Tout d'abord, il faut rappeler l'absence de différenciation syndromique et même l'absence d'identification étiologique des populations. En effet, aucune étude n'a cherché à mettre en évidence des dissociations entre certains syndromes génétiques malgré les dissociations cognitives reconnues. Si de telles dissociations existent, cela peut avoir un effet sur les résultats. D'autre part, les critères de sélection des sujets déficients sont très discutables. Par exemple, dans l'étude d'Anderson & Miller (1998), celle de Nettelbeck & Lally (1979) ou encore celle de Lally & Nettelbeck (1977), les QI peuvent s'étaler de 50 à 81 englobant donc dans les analyses des sujets déficients (QI < 70) et des sujets non déficients mais à faible QI (70-81).

1.2.6.2. La mémoire de travail dans la déficience intellectuelle

Numminen et al. (2000) et Numminen, Service & Ruopilla (2002) ont étudié les différents systèmes de mémoire de travail, selon le modèle de Baddeley, auprès d'adultes déficients dont l'étiologie était inconnue. Ils démontrèrent que les capacités de

raisonnement analogique (évaluées à l'aide des Matrices Progressives de Raven), c'est-à-dire l'intelligence fluide, corrèlent plus avec l'Administrateur Central qu'avec la Boucle Phonologique. De plus, Van der Molen, Luit, Jongmans & Van der Molen (2007) ont exploré la mémoire de travail (boucle phonologique et administrateur central) d'enfants présentant une déficience intellectuelle modérée. Ils notent des capacités comparables à ceux d'enfants de même âge mental mais déficitaires par rapport à des enfants de même âge chronologique. Plus spécifiquement, ces auteurs constatent un effet de la longueur des mots et un effet de suppression articulatoire chez les patients tout comme chez les enfants normaux. Par contre, les capacités de stockage de la boucle phonologique des enfants déficients sont significativement inférieures à celles d'enfants de même âge mental. Ils ont ainsi montré que le processus de rafraîchissement automatique de la boucle phonologique dans la déficience intellectuelle était préservé mais que les capacités de stockage de la boucle phonologique, tout comme l'administrateur central, étaient altérés.

Cependant, ces données ont été établies sur la base d'études auprès de populations déficientes sans étiologie distincte. Compte tenu des nombreuses distinctions inter-syndromiques observées, on peut donc se demander, à juste titre, si ces résultats en mémoire à court-terme et en mémoire de travail ne sont pas biaisés par la présence de fortes disparités de compétences cognitives. Ainsi, nous allons distinguer les profils mnésiques des personnes porteuses d'une Trisomie 21, un syndrome de Williams-Beuren et un syndrome de l'X-Fragile. Selon le modèle de Baddeley, la composante déficitaire dans la Trisomie 21 semble être la boucle phonologique (Jarrold & Baddeley, 2001. Jarrold, Nadel & Vicari, 2008). En effet, plusieurs études ont démontré un empan verbal réduit pour les patients Trisomiques 21 comparativement à des sujets de même âge mental, alors que l'empan visuo-spatial (Bloc de Corsi) était comparable (Jarrold & Baddeley, 1997, Jarrold, Baddeley & Hewes, 1999). Kay-Raining Bird & Chapman (1994, cité par Baddeley & Jarrold, 2007) ont soumis une épreuve de mémoire des chiffres à quarante-cinq jeunes adultes porteurs d'une Trisomie 21 et ont trouvé une réduction des empan de 2 à 6 avec une moyenne à 3,5 ; ce qui est plus faible que ceux obtenus par des sujets de même âge mental, confirmant ainsi l'atteinte spécifique de la boucle phonologique. Toutefois, ces études n'ont pas réussi à différencier qui de la boucle articulatoire ou du stockage phonologique était défaillant. Jarrold, Baddeley & Hewes (2000, cité par Van der Molen et al., 2007) ont comparé des patients Trisomiques 21 et des enfants sains de 7 ans et moins (qui sont supposés ne pas avoir recours au rafraîchissement automatique de l'information stockée) et ont démontré des performances abaissées pour les sujets porteurs de Trisomie 21 lors des tâches testant la boucle phonologique. Cela amène à conclure que ce serait le stockage de l'information qui serait déficitaire et non le processus de rafraîchissement sans avoir de réelles preuves (Jarrold, Baddeley & Philipps, 2000 ; Jarrold & Baddeley, 2001). Dans leur revue scientifique sur la question, Baddeley & Jarrold (2007) confirment la préservation du calepin visuo-spatial, le déficit de la boucle phonologique mais également le déficit de l'administrateur central. Jarrold & Baddeley (1997) administrèrent les Blocs de Corsi (Milner, 1971) à des individus Trisomiques 21 et retrouvèrent des performances comparables à celles des sujets sains appariés sur l'âge mental. Cependant, Vicari, Bellucci et Carlesimo (2006) ont démontré que les performances des sujets Trisomiques 21 étaient significativement inférieures à celles de sujets sains appariés en âge mental, que ce soit pour une épreuve de mémoire de travail visuelle ou spatiale. Cette baisse de performance est mise sur le compte des capacités perceptives visuelles des sujets Trisomiques 21. En effet, en ajustant les scores en mémoire de travail sur les performances obtenues aux tâches de perception visuelle, les sujets Trisomiques 21 ne diffèrent plus des sujets contrôles sains, confirmant ainsi leurs premiers résultats (Vicari et al. 1995). Concernant le fonctionnement

de l'administrateur central dans la Trisomie 21, peu d'études se sont penchées sur ce sujet. Lanfranchi et al. (2004, cité par Baddeley & Jarrold 2007) montrent que plus le niveau du traitement exécutif d'une tâche est élevé plus la différence entre les sujets sains et les sujets Trisomiques 21 s'accroît, révélant une faiblesse de l'administrateur central. Ce résultat est concordant avec celui de l'étude de Vicari et al. (1995) montrant un déficit lors d'épreuves d'empan envers verbaux (chiffres) et visuo-spatiaux (Blocs de Corsi).

Dans le syndrome de Williams-Beuren, on retrouve un profil en mémoire à court-terme inverse à celui retrouvé dans la Trisomie 21, c'est-à-dire une préservation de la boucle phonologique et une atteinte spécifique du calepin visuo-spatial (pour revue : Jarrold, Baddeley & Hewes, 1999, Vicari & Carlesimo, 2006). Vicari, Bellucci & Carlesimo (2003 et 2006) ont étudié plus précisément le calepin visuo-spatial d'enfants présentant un syndrome de Williams-Beuren et ont démontré une atteinte de la composante spatiale mais une préservation de la composante visuelle de ce système esclave. En effet, les personnes présentant un syndrome de Williams-Beuren ont des performances déficitaires à une tâche spatiale de type Blocs de Corsi ou de reconnaissance de localisations mais pas lors d'une tâche de reconnaissance visuelle d'objets. L'empan spatial est significativement inférieur à celui des sujets sains appariés en âge mental alors que l'empan visuel est comparable. Par ailleurs, alors que l'on retrouve une dissociation chez les sujets sains entre ces deux tâches (l'empan visuo-spatial est supérieur à l'empan visuel), ces auteurs ne relèvent pas cette dissociation chez leurs sujets présentant un syndrome de Williams-Beuren. [Rhodes](#) , [Riby](#) , [Park](#) , [Fraser](#) & [Campbell](#) (2010) ont montré un déficit au niveau de l'administrateur central chez un groupe de personnes présentant un syndrome de Williams.

Dans le syndrome de l'X-Fragile, les différentes composantes de la mémoire de travail sont atteintes. En effet, les performances en mémoire à court-terme verbale, en mémoire à court-terme visuo-spatiale, ainsi que l'administrateur central, sont déficitaires comparativement à celles de sujets sains appariés sur l'âge mental (Munir, Cornish & Wilding, 2000b). Les performances des sujets X-Fragile sont également significativement inférieures à celles de sujets porteurs d'une Trisomie 21 appariés sur l'âge mental pour les épreuves de mémoire à court-terme visuo-spatiale et celles testant l'administrateur central. Ces auteurs concluent à un trouble global de la mémoire de travail chez les personnes X-Fragile qui pourrait être la conséquence d'un trouble général des fonctions exécutives notamment des ressources attentionnelles.

Conclusion : selon les syndromes, le déficit en mémoire de travail varie. Pour certains, c'est la composante auditivo-verbale et pour d'autres c'est la composante visuo-spatiale. Mais il semblerait que le déficit commun entre ces trois syndromes soit une atteinte de l'administrateur central.

Nous venons de décrire des hypothèses de ce que pouvait être l'intelligence et donc le déficit rencontré dans la déficience intellectuelle. Mais certains modules cognitifs sont indépendants des capacités intellectuelles. A présent, nous allons étudier un de ces modules relatifs à l'apprentissage procédural implicite. Ce processus pourrait être responsable, comme nous le verrons plus tard, des troubles rencontrés dans la dyspraxie verbale.

1.3. L'apprentissage procédural implicite

1.3.1. Définition

Dans les modèles classiques de la mémoire (Cohen & Squire, 1980), les auteurs distinguent habituellement la mémoire explicite ou déclarative de la mémoire implicite. La première renvoie à une prise de conscience de la mémorisation et nécessite d'avoir un accès conscient à l'information apprise pour résoudre un problème ou une tâche expérimentale. La mémoire déclarative renvoie à l'apprentissage, l'encodage et la récupération des connaissances et recouvre la mémoire sémantique (« les faits ») et la mémoire épisodique (« les événements »). A l'inverse, la mémoire procédurale est spécifique pour l'apprentissage, le stockage et l'utilisation des procédures (« skills » en anglais) perceptuelles, sensorimotrices et cognitives (conduire un véhicule, faire du vélo, taper à l'ordinateur...). Cette mémoire est dite implicite puisque les aptitudes apprises sont difficilement verbalisables et accessibles à la conscience. Meulemans (1998) définit l'apprentissage procédural implicite comme « notre capacité d'apprendre, sans que nous en soyons conscients, des informations de nature complexe, et au fait que la connaissance acquise est elle-même difficilement accessible à la conscience ».

Il existe deux grands types d'épreuves permettant d'étudier l'apprentissage procédural implicite. La première découle des travaux de Reber (1967) sur les grammaires artificielles. Cet auteur voulait démontrer le caractère non conscient du développement du langage chez l'enfant et développa le paradigme d'apprentissage de grammaire artificielle. Celui-ci consiste à demander à des sujets de mémoriser des séries de lettres générées par une grammaire. Nous ne développerons pas ce paradigme car il ne concerne pas nos études. En effet, ce type de paradigme s'avère trop compliqué pour les patients déficients intellectuels et les enfants que nous prévoyons de tester. Le second paradigme évaluant l'apprentissage procédural est une tâche de temps de réaction sériel développée au départ par Nissen & Bullemer (1987). Dans cette épreuve, le sujet n'a pas conscience et n'est pas averti qu'il est en situation d'apprentissage d'une séquence visuo-motrice. Concrètement, le sujet voit un stimulus apparaître sur un écran d'ordinateur et est invité à appuyer sur la touche du clavier correspondante à l'emplacement où apparaît le stimulus cible. Or, ces stimuli sont soit présentés de manière aléatoire soit selon une séquence ou ordre déterminé au préalable par l'expérimentateur. Si le sujet apprend de manière implicite la séquence, ses temps de réaction devraient progressivement diminuer car la séquence s'automatise. La perturbation (augmentation du temps de réaction) créée par le bloc aléatoire en fin d'expérience démontre clairement que le participant a acquis la séquence et utilise ses connaissances implicites dans ses performances, au-delà d'une simple adaptation visuo-motrice (Peigneux et al. 2000). L'apprentissage implicite est un processus qui se met en place très précocement, dès le stade préverbal et se maintient dans le temps même à un âge avancé (Howard & Howard, 1992). Thomas & Nelson (2001) ont étudié à l'aide d'une tâche de temps de réaction sériel l'apprentissage implicite d'enfants de 4, 7 et 10 ans. Ces auteurs ont démontré que le temps de réaction moyen est plus rapide chez les enfants de 10 ans que ceux de 7 ans et de 4 ans. Cependant, la magnitude de l'apprentissage est la même dans les trois groupes ce qui démontre que l'âge agit sur la rapidité de la réponse motrice mais pas sur l'apprentissage implicite en soi. De même Meulemans, Van der Linden & Perruchet (1998) ont démontré l'absence d'effet de l'âge en étudiant l'apprentissage implicite d'enfants de 6 ans, 10 ans et des adultes. De plus, le niveau d'apprentissage est maintenu aussi bien chez les enfants que chez les adultes une semaine après, ce qui démontre que l'apprentissage procédural implicite se met en place précocement et est comparable quels que soient les âges. Chez la personne âgée, les résultats sont moins probants avec certaines études montrant un effet de l'âge, d'autres non. Cependant,

il semblerait que celles qui montrent un effet d'âge sont quelque peu biaisées par des problèmes méthodologiques. Meulemans & van der Linden (1997) ont montré qu'il n'y avait pas d'effet d'âge dès lors qu'on palliait ces biais et que l'on comparait des sujets âgés de même niveau scolaire.

1.3.2. Réseaux neuroanatomiques de l'apprentissage procédural implicite

Le substrat neuroanatomique sous-tendant cet apprentissage implicite fut tout d'abord étudié auprès de patients ayant des lésions cérébrales acquises. Dans les amnésies globales consécutives à des lésions du lobe temporal, Nissen & Bullemer (1987) ont montré un trouble de la mémoire déclarative mais une préservation de l'apprentissage procédural implicite. De même, Tranel, Damasio, Damasio & Brandt (1994) utilisèrent le rotor test auprès de patients présentant des amnésies consécutives à des lésions des lobes temporaux médians. Ces auteurs démontrèrent que les patients étaient tout à fait capables d'apprendre une nouvelle procédure sensorimotrice et que par conséquent l'apprentissage procédural n'était pas atteint chez les patients amnésiques. Les patients atteints de la maladie de Parkinson semblent présenter un apprentissage procédural implicite intact selon certaines études (Pascual-Leone et al. 1993) mais pas selon d'autres (Smith & McDowall, 2005 ; Seidler, Tuite & Ashe, 2007). D'autres études ont montré que si on se base sur la diminution du taux d'erreurs alors on observe un apprentissage mais pas si on se base sur la diminution du temps de réaction. Ainsi, Seidler, Tuite & Ashe (2007) ont mis en évidence que les patients parkinsoniens étaient capables d'apprendre une séquence visuo-motrice en se basant sur une baisse du nombre d'erreurs avec la répétition de la séquence alors que le temps de réaction restait constant. Muslimovic, Post, Speelman & Schmand (2007) ont montré que le trouble de l'apprentissage procédural chez les patients parkinsoniens est dépendant de la progression de la maladie. En effet, cette étude testa des parkinsoniens nouvellement diagnostiqués qui présentent le même pattern de résultats que les sujets normaux à une tâche SRT alors que les autres patients présentent de légers troubles. Pascual Leone et al. (1993) avaient également étudié des patients avec une dégénérescence cortico-cérébelleuse. Ces patients présentent un trouble de l'apprentissage procédural implicite. Gomez-Beldarrain, Garcia-Monco, Rubio & Pascual-Leone (1998) ont étudié l'apprentissage procédural chez des patients adultes présentant des lésions cérébelleuses acquises au cours d'accidents vasculaires et ont montré qu'une lésion de l'hémisphère cérébelleux engendrait un trouble de l'apprentissage procédural seulement lorsque l'apprentissage était réalisé avec la main ipsilatérale à la lésion. Molinari et al. (1997) ont étudié l'apprentissage procédural chez des adultes ayant des lésions cérébelleuses locales et ont démontré que les deux hémisphères cérébelleux jouaient un rôle dans l'apprentissage procédural mais que le cervelet gauche jouait un rôle plus important que le droit. Par ailleurs, Beldarrain, Grafman, Pascual-Leone & Garcia-Monco (1999) ont étudié l'apprentissage d'une séquence visuo-motrice de patients avec lésions préfrontales et démontrèrent un trouble de la mémoire procédurale dans cette population également.

Les techniques d'imagerie fonctionnelle sont une autre méthode d'étude du substrat neuroanatomique de l'apprentissage procédural implicite. Menghini, Hagberg, Caltagirone, Petrosini & Vicari (2006) démontrèrent une activation au niveau des aires prémotrices (BA6), de l'aire motrice supplémentaire gauche, des lobules pariétaux inférieurs (BA7) et supérieurs (BA40), du putamen gauche et des lobules 6 du cervelet. Torriero et al. (2004) ont voulu recréer une lésion cérébelleuse en appliquant une interférence par Stimulation

Magnétique Transcrânienne (TMS) à des sujets sains lors d'une tâche SRT. Ces auteurs confirmèrent ainsi le rôle du cervelet dans l'apprentissage procédural implicite. Thomas et al. (2004) ont étudié l'apprentissage en IRMf chez des enfants et des adultes sains : sur le plan anatomique, les enfants recrutent plutôt les aires sous-corticales (notamment le putamen) alors que pour les adultes ce sont plutôt les aires corticales qui sont activées.

Il apparaît donc qu'un réseau cortico-sous-cortical est la base de l'apprentissage procédural implicite (Sanes, 2003). Ce réseau se compose du lobe frontal, du striatum et du cervelet (Exner, Koschack & Irle, 2002 ; Middleton & Strick, 1994, 1997 a et b, 1998, 2000 ; Poldrack et al., 2005). Mais chacune de ces structures cérébrales joue un rôle spécifique (Rauch et al., 1997 ; Matsumura et al., 2004 ; Seidler et al., 2005). En effet, l'activation se ferait d'abord au niveau du cervelet (lobules III/IV et VI) puis dans un second temps (après 5 jours d'expérimentation), l'activation se ferait au niveau des ganglions de la base et du lobe frontal mais plus au niveau du cervelet. Ensuite le rappel à long terme fait appel à l'aire motrice primaire, au cortex prémoteur et au cortex pariétal (Penhune & Doyon, 2002). Le striatum servirait dans les phases d'automatisation de la procédure et dans le rappel à long-terme. Par ailleurs, une distinction plus fine au niveau des ganglions de la base montre que le putamen jouerait un rôle lors de la mise en œuvre (ou exécution) d'une procédure motrice et que le noyau caudé servirait dans l'acquisition d'une séquence motrice. Seidler et al. (2002) montrèrent que le cervelet (lobules VI) interviendrait également dans les phases de rappel. Le cervelet interviendrait également lors des changements survenant dans l'environnement et participerait ainsi à l'adaptation motrice (Doyon, Penhune & Ungerleider, 2003). Grafton, Hazeltine & Ivry (1995) ont montré l'implication d'un système cortico-striatal dans l'apprentissage implicite et suggèrent que la mise en jeu du cortex préfrontal serait plutôt liée à l'apprentissage explicite.

1.4. Les hypothèses de travail

Nous avons choisi d'étudier deux pathologies distinctes (la déficience intellectuelle et la dyspraxie verbale) mais qui sont parfois confondues, notamment au niveau des résultats aux tests de QI. De l'ensemble des données scientifiques que nous venons d'exposer, deux axes de recherche qui peuvent être schématisés par les deux voies du modèle de l'intelligence d'Anderson sont apparus : un concernant l'atteinte de la voie 1 pour les patients déficients intellectuels et un concernant l'atteinte d'un module de la voie 2 pour la dyspraxie verbale. Cependant, nous n'avons pas choisi uniquement ce modèle comme référence car nous avons voulu également confronter le modèle en cascade de Fry et Hale qui permettait d'aller au-delà du modèle d'Anderson et d'inclure l'autre « candidat » à l'explication du facteur g : la mémoire de travail. Ce modèle est également très intéressant car il se distingue du modèle d'Anderson sur un point qui nous semble fondamental : l'évolution de la vitesse de traitement de l'information avec l'âge (figure I-6).

1.4.1. Hypothèses de travail sur la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail

Comme le soulignent Deary & Stough (1996), l'ensemble des modèles de l'intelligence place le facteur général d'intelligence au sommet de la pyramide. Cependant, dans cette approche factorielle, il n'est pas mentionné ce qu'est le facteur g en terme de processus

cognitif. Pour Anderson (1986), « le déficit cognitif caractérisant le retard mental est dû à un déficit dans ce qui sous-tend les processus généraux du facteur g ». C'est donc dans ce courant de recherche que nous nous positionnons, pour cette première partie, en évaluant la vitesse de traitement de l'information. Il existe de nombreuses études sur les liens entre vitesse de traitement et intelligence au sein de la déficience intellectuelle, que ce soit au travers des paradigmes de temps de réaction ou de temps d'inspection. Mais il existe des biais méthodologiques dans ces études notamment dans celles faisant intervenir les Temps de Réactions, ou encore dans celles de temps d'inspection qui ont choisi un masque non adapté, ou encore des biais concernant le choix des sujets déficients (exemple : QI compris entre 51 et 82 pour le groupe RM dans l'étude de Kirby & Thomas, 1989). De plus, aucune étude n'a tenté de démontrer des ressemblances ou divergences entre les syndromes génétiques responsables de retard mental au niveau de la vitesse de traitement malgré les nombreuses données cliniques et expérimentales sur les dissociations inter-syndromiques pour tout ce qui touche au fonctionnement cognitif. Ainsi, nous supposons que si la réduction de la vitesse de traitement de l'information est réellement la cause du déficit intellectuel alors cela devrait être vrai et de manière identique quel que soit le syndrome (X-Fragile et Trisomie 21). Par contre, on ne devrait pas observer un tel déficit dans la dyspraxie verbale car l'atteinte ne se situerait pas au niveau de l'intelligence mais sur un module cognitif indépendant.

Pour cela, nous avons choisi une tâche de temps d'inspection visuelle en éliminant tous les biais méthodologiques connus. Le choix de tâches très simples comme celle-ci s'est imposé aux chercheurs pour éliminer le plus possible la contribution de processus de haut niveau qui pourraient alors être récupérés par le sujet dans son système cognitif et qui, nécessairement, seraient dépendants de l'environnement et de l'expérience du sujet (Fry et Hale, 2000). L'avantage de ce type de paradigme expérimental est l'absence d'influence de la connaissance, de la culture ou du statut socio-économique qui sont des facteurs qui entrent en jeu dans les tests de QI. La comparaison de deux groupes d'enfants normaux d'âges chronologiques différents a comme objectif de tester une des hypothèses clés du modèle d'Anderson à savoir la stabilité au cours du développement de la vitesse de traitement de l'information, ou sa variation selon le modèle de Fry & Hale (Figure I-6).

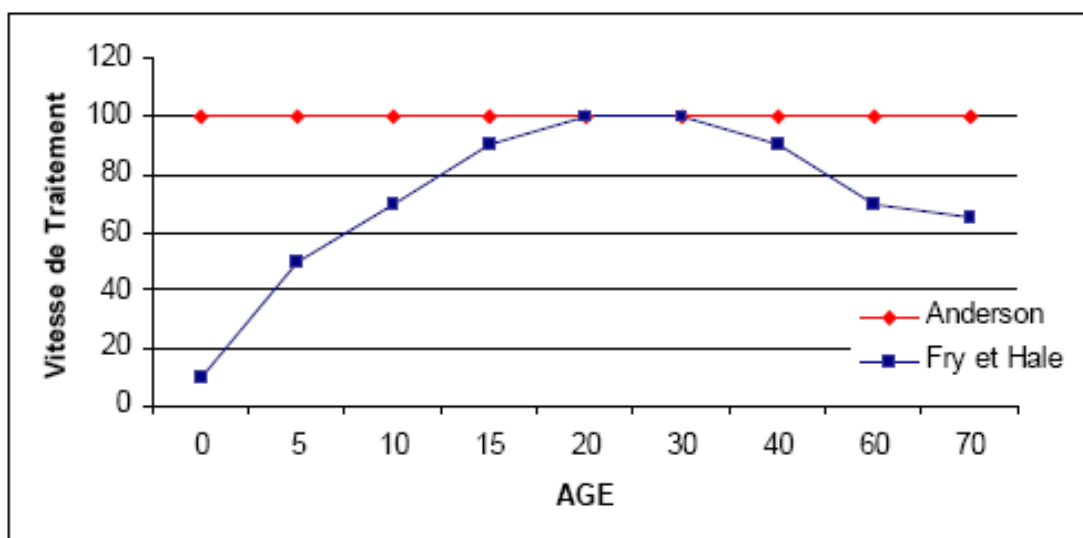


Figure I-6 : Evolution de la vitesse de traitement en fonction des âges pour le modèle d'Anderson et pour le modèle de Fry et Hale

Par ailleurs, comme le font remarquer Posthuma & de Geus (2008), il existe deux processus intéressants pour expliquer la nature même du facteur g : la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail. Cela renvoie au modèle très intéressant de Fry et Hale qui n'a jamais été testé dans le cadre de pathologies du développement telle que la déficience intellectuelle ou la dyspraxie verbale. L'apport de la clinique aux modèles théoriques semble primordial pour confronter ces modèles. Si la cascade de développement des processus, telle qu'imaginée par Fry et Hale, est vraie elle devrait s'appliquer tant chez les sujets sains que chez les sujets présentant des troubles du neurodéveloppement.

De plus, les études testant le modèle en cascade ont, la plupart du temps, utilisé des épreuves telles que les Codes ou Symboles des échelles de Wechsler qui ne sont pas spécifiques de la vitesse de traitement de l'information selon nous et qui font intervenir d'autres facteurs comme la motricité, la mémoire à court-terme ou encore les capacités visuo-spatiales. Aucune étude, à notre connaissance, n'a testé ce modèle à l'aide d'une tâche de temps d'inspection visuelle.

L'étude de la mémoire de travail dans la dyspraxie verbale sera intéressante car cette pathologie est un sous-type de trouble spécifique du langage oral avec préservation des capacités intellectuelles (Rapin & Allen, 1983). Si la mémoire de travail est altérée dans les dyspraxies verbales comme cela a été démontré dans certaines dysphasies (Gathercole & Baddeley, 1993), le modèle en cascade de Fry et Hale serait contredit car une atteinte de la mémoire de travail devrait être associée à une atteinte des capacités de raisonnement.

1.4.2. Hypothèses de travail sur l'apprentissage procédural implicite

La voie 2 du modèle d'Anderson renvoie à de nombreuses fonctions cognitives indépendantes de l'intelligence. Il aurait donc été inopportun de chercher à tester plusieurs de ces mécanismes pour démontrer l'existence de cette voie et surtout l'absence de relation avec l'intelligence. Nous avons donc choisi d'étudier une seule de ces fonctions, l'apprentissage procédural implicite, selon un choix justifié. En effet, tout d'abord, nous avons voulu pouvoir reproduire des données qui existent déjà dans la littérature auprès des personnes déficientes intellectuelles et pour lesquelles il a été démontré des dissociations inter-syndromiques. Mais surtout nous avons cherché à étendre ce domaine de recherche à des syndromes encore non étudiés. Par ailleurs, nous ne souhaitons pas étudier des processus cognitifs de haut niveau avec des patients déficients intellectuels, il fallait donc choisir un processus ne faisant pas ou peu intervenir des compétences antérieurement apprises. En outre, le choix de ce processus cognitif était pertinent pour étudier la dyspraxie verbale que nous postulons comme étant un trouble cognitif « en miroir » de la déficience intellectuelle (atteinte de la voie 2 mais préservation de la voie 1 du modèle d'Anderson malgré des QI parfois similaires). Notre hypothèse dans la dyspraxie verbale porte sur une atteinte des processus d'apprentissage procédural implicite car les données anatomo-fonctionnelles et génétiques retrouvées dans la famille KE peuvent correspondre à un trouble de l'automatisation des procédures. Par ailleurs, le modèle d'Ullman & Pierpoint (2005) postule qu'un déficit de l'apprentissage procédural est responsable des troubles développementaux du langage oral.

En résumé, les hypothèses de travail peuvent se comprendre comme cela est exposé au tableau I-2.

Tableau I-2 : Résumé des hypothèses de travail

Fonctions cognitives étudiées	Vitesse de Traitement		Mémoire de Travail	Raisonnement	Mémoire Procédurale
Modèles	Anderson	Fry et Hale	Fry et Hale		
Sujets Normaux	<i>Constante</i>	<i>Evolutive</i>	<i>Préservée</i>	<i>Préservé</i>	<i>Préservée (TR varie avec l'âge)</i>
Déficience Intellectuelle / même Age Mental	<i>Déficitaire</i>	<i>Identique</i>	<i>Identique</i>	<i>Identique</i>	<i>Varie selon les syndromes</i>
Dyspraxie Verbale	<i>Préservée</i>	<i>Préservée</i>	<i>Préservée (Déficiente *)</i>	<i>Préservé</i>	<i>Déficiente</i>

* hyp. issue de la littérature, en opposition avec le modèle de Fry et Hale

2/ Partie Expérimentale

2.1. Études de la vitesse de traitement et de la mémoire de travail

L'étude de la voie 1 du modèle d'Anderson ne porte que sur un aspect : l'intelligence ; mais au travers des deux processus que sont la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail. Afin d'avoir de plus amples informations et une analyse plus précise, il nous semblait que se limiter à l'étude d'un seul mécanisme était peut être réducteur, d'autant plus que l'hypothèse concernant la nature cognitive pure du facteur g n'est pas unique et qu'au moins la vitesse de traitement et la mémoire de travail divisent les chercheurs. Nous avons donc décidé d'étudier ces deux processus et de voir les liens avec les capacités intellectuelles de nos différents groupes expérimentaux. Ceci nous permettra donc de confronter également le modèle de Fry & Hale (1996) à nos données. Ainsi, nous avons, dans une première expérience, étudié ces paramètres chez deux groupes d'enfants contrôles « tout venant » pour voir la puissance de chacune des hypothèses (expérience 1). Dans un second temps (expérience 2), nous avons comparé les résultats de ces sujets sains à deux groupes de patients déficients intellectuels génétiquement identifiés (syndrome de l'X-Fragile et Trisomie 21). Notre expérience 3 a voulu démontrer qu'une réduction de la vitesse de traitement de l'information ne s'appliquait pas aux patients dyspraxiques verbaux que nous considérons d'un point de vue théorique comme des patients « miroirs » des patients présentant un retard mental (QI déficitaires parfois mais pas de déficience intellectuelle).

2.1.1. Protocole expérimental

Dans l'ensemble des études concernant les liens entre intelligence, mémoire de travail et vitesse de traitement, nous proposerons à tous les sujets le même protocole expérimental. Afin de ne pas exposer à chaque fois ce paradigme, nous présentons ici les trois épreuves qui nous ont servi à tester nos hypothèses : l'épreuve d'intelligence fluide, les épreuves de mémoire à court-terme/mémoire de travail, et l'épreuve de vitesse de traitement de l'information. Les passations sont individuelles et sont réalisées dans un endroit calme et dépourvu au maximum d'éléments distracteurs.

1/Evaluation de l'intelligence Fluide : raisonnement visuel analogique

Afin d'évaluer l'intelligence fluide et d'avoir une estimation de l'âge mental, nous avons choisi les Matrices Progressives de Raven Couleur qui testent le raisonnement analogique visuel. Nous avons préféré cela à une évaluation complète du potentiel intellectuel réalisé avec les batteries standard type Wechsler car la durée des différentes épreuves en plus de ce test aurait nécessité plusieurs rendez-vous. De plus, certains sujets peuvent ne pas apprécier la longueur des tests de QI et être démotivés pour la suite des épreuves. Les Matrices Progressives de Raven représentent l'un des tests les plus purs pour évaluer le facteur général d'intelligence (Prahbakaran, Smith, Desmond, Glover & Gabrielli, 1997) et permettent une évaluation rapide de l'âge mental sur une seule épreuve. Ce test se décline

en trois formes selon l'âge chronologique et le niveau intellectuel des sujets : les matrices progressives couleur (PM 47) destinées aux enfants (4-11 ans), aux personnes âgées et aux déficients intellectuels ; les matrices progressives standard (PM 38) pour les adolescents, les adultes de niveaux moyens ; et les Matrices Progressives Avancées (PM Advanced) pour les sujets d'intelligence supérieure.

Le test des PM Couleur est d'utilisation facile et se présente sous une forme cahier relativement ludique. Il se compose de 3 séries (A, Ab et B) de 12 items qui sont proposées aux enfants en temps libre afin de ne pas rajouter un « facteur stress » dû au chronométrage. Chaque item se compose d'une matrice ou dessin incomplet que le sujet va devoir compléter avec l'une des solutions proposées en dessous de la matrice (cf exemple figure II-1). Les difficultés sont croissantes pour chaque série mais également entre chaque série (la série A est plus facile que la série Ab qui est plus facile que la série B). En effet, la première série A est purement perceptive et mesure « l'aptitude du sujet à compléter des patterns continus », la série Ab est figurative et mesure « l'aptitude du sujet à percevoir des figures discontinues » et la 3^{ème} série est de niveau conceptuel et correspond réellement au raisonnement par analogie. Les normes ont été établies sur une population française de 4 à 11 ans et demi (E.C.P.A., 1998).

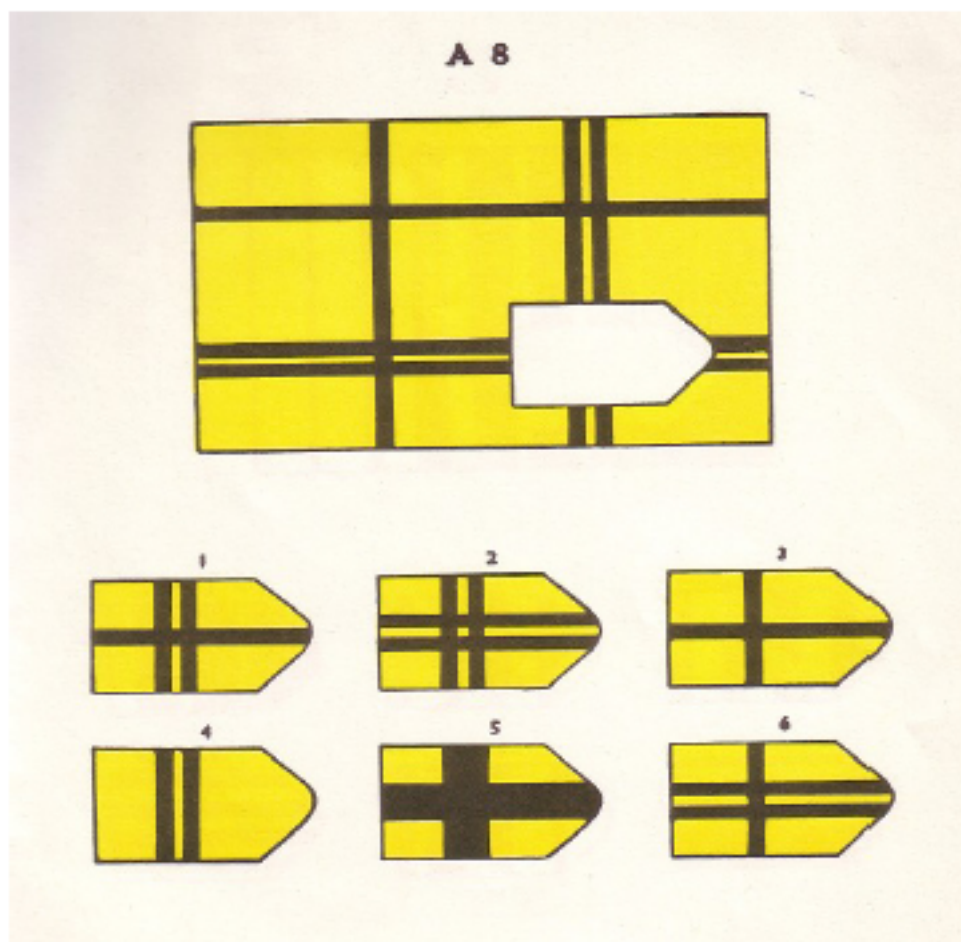


Figure II-1 : Reproduction de la matrice numéro 8 de la série A des Matrices Progressives de Raven couleurs (E.C.P.A.).

2/ Épreuves d'évaluation de la mémoire à court-terme et la mémoire de travail

Nous avons donc choisi d'étudier la mémoire de travail selon le modèle de Baddeley (1986). Afin d'étudier la boucle phonologique, c'est-à-dire la mémoire à court-terme verbale, le choix de prendre une tâche d'empan de chiffres endroit s'est imposé par la difficulté de compréhension des consignes d'autres épreuves pour les patients déficients intellectuels principalement et par les enfants très jeunes également. De plus, dans la littérature scientifique les auteurs choisissent couramment cette épreuve (Van der Molen, 2009). Nous avons choisi les items de l'épreuve de mémoire des chiffres de la batterie d'évaluation de la mémoire Children's Memory Scale (Cohen, 2001). Pour chaque taille d'empan (de deux à neuf éléments), deux essais sont proposés et sont notés 1 lors d'une réussite et 0 lors d'un échec. Si le sujet échoue aux deux essais d'une même taille d'empan, alors, le test est arrêté ; sinon on propose les deux essais suivants et ainsi de suite. Pour chaque essai, les chiffres sont prononcés verbalement un à un par l'expérimentateur au rythme d'un par seconde. La consigne donnée aux sujets est : « Je vais te dire des chiffres dans un ordre. Tu vas bien les écouter et ensuite lorsque j'aurai terminé tu devras les redire dans le même ordre que moi. Tu dois donc répéter exactement tout ce que je dis. Par exemple, si je te dis 1, 2, 3, 4, 5 tu dois répéter 1, 2, 3, 4, 5. Si je te dis 3-8, que dois tu dire ? *Attente de la réponse du sujet. On redonne plusieurs exemples jusqu'à ce que le sujet ait compris et réussi.* Au début je vais te dire peu de chiffres et ensuite je t'en dirai de plus en plus, tu devras donc être bien concentré pour ne pas en oublier. Si tu n'y arrives plus à un moment donné, c'est normal car ça devient compliqué. Je veux que tu fasses le mieux possible à chaque fois ». Les items proposés sont présentés au tableau II-1.

L'administrateur central (mémoire de travail) aurait pu être étudié avec beaucoup d'épreuves différentes mais souvent ces épreuves sont complexes (*n'back task* par exemple) et n'auraient pas permis d'avoir des données fiables auprès des patients déficients intellectuels qui auraient été en échec important et très rapidement. Nous avons donc choisi principalement de soumettre les empan de chiffres envers. Cela correspond à la présentation d'une suite de chiffres comme lors de l'empan endroit, mais la différence se fait au moment du rappel que le sujet doit effectuer dans l'ordre inverse. La consigne donnée aux sujets est : « maintenant nous allons faire un exercice plus compliqué : je vais te dire des chiffres dans un ordre comme tout à l'heure et toi tu devras me les redonner à l'envers ». On s'assure que le sujet connaît la notion d'envers/endroit. Dans le cas contraire, on essaie de lui montrer sur une feuille en prenant plusieurs exemples. On propose aux sujets deux exemples qu'on résout, puis on lui propose deux exemples qu'il doit résoudre lui-même. Les items proposés sont présentés au tableau II-1.

Tableau II-1 : Liste des items de l'épreuve de mémoire à court-terme verbale (empan endroit) et de l'épreuve de mémoire de travail (empan envers)

Items empan endroit	Items empan envers
3 – 5	3 – 8
7 – 2	7 – 4
2 – 8 – 6	4 – 8 – 3
6 – 3 – 4	3 – 6 – 8
6 – 2 – 5 – 8	5 – 2 – 9 – 6
2 – 4 – 1 – 7	8 – 3 – 4 – 9
9 – 5 – 1 – 4 – 8	4 – 7 – 1 – 5 – 3
5 – 8 – 2 – 1 – 6	9 – 2 – 7 – 5 – 8
4 – 7 – 8 – 1 – 6 – 3	1 – 8 – 6 – 9 – 5 – 2
7 – 3 – 9 – 8 – 6 – 4	3 – 4 – 6 – 9 – 7 – 1
6 – 1 – 7 – 4 – 2 – 3 – 8	8 – 2 – 5 – 4 – 9 – 3 – 2
9 – 3 – 8 – 6 – 5 – 1 – 2	4 – 1 – 5 – 8 – 7 – 2 – 9
5 – 3 – 8 – 7 – 2 – 1 – 6 – 4	6 – 8 – 9 – 5 – 1 – 2 – 6 – 3
2 – 4 – 9 – 5 – 7 – 1 – 6 – 3	3 – 2 – 1 – 8 – 7 – 5 – 9 – 4
1 – 6 – 4 – 5 – 9 – 7 – 2 – 8 – 3	
4 – 5 – 2 – 3 – 6 – 8 – 9 – 7 – 1	

3/ L'épreuve de vitesse de traitement de l'information

Il n'existe pas d'épreuve de vitesse de traitement commercialisée excepté les épreuves « papier-crayon » telles que « Codes » des échelles de Wechsler qui sont parfois utilisées dans certaines études mais qui ont montré leur limite. Nous avons donc dû créer nous même une tâche de temps d'inspection visuelle inspirée des travaux d'Anderson et autres auteurs, en évitant les différents biais méthodologiques et en respectant les recommandations de Vickers & Smith (1986) et Deary & Stough (1996).

La tâche fut créée à l'aide du logiciel E-Prime (Schneider, Eschman & Zuccolotto, 2002) qui gère la présentation complète de l'expérience ainsi que l'enregistrement des variables dépendantes : Temps de Réaction et Nombre d'Erreurs. L'expérience est composée d'une phase d'entraînement de 16 essais et d'une phase test de 140 essais. Avant la phase d'entraînement, on présente un fichier Power Point montrant les différentes étapes d'un essai. Ainsi, le sujet peut se familiariser avec la tâche et cela permet d'expliquer concrètement ce qui va se passer pendant l'expérimentation. La consigne donnée est : « tu vas voir apparaître à l'écran ces différents dessins (*défilement du fichier PP*). Il y a différents dessins mais moi je veux que tu ne te concentres que sur les deux barres. Tu devras me dire à chaque fois de quel côté se trouve la plus grande des deux barres. Pour cela, tu devras appuyer sur le bouton de droite (touche S du clavier) si la grande barre est à droite et sur le bouton de gauche (touche L) si elle est à gauche. Tu prends bien le temps de répondre, ce n'est pas une question de rapidité mais tu dois répondre juste. Tu devras me donner ta réponse lorsque l'écran sera tout blanc. Si tu réponds avant, l'ordinateur n'enregistrera pas ta réponse. On va commencer par un entraînement et ensuite on fera le vrai jeu ».

Procédure de présentation d'un essai :

Un essai se compose de la succession rapide de plusieurs éléments : un point de fixation, un premier masque, un stimulus cible, un second masque et un écran blanc (figure II-2). Tous les caractères présentés sont de couleur noire sur un fond blanc. Aucun feedback n'est présenté car il n'y a pas d'effet du feedback sur les performances (Simpson & Deary, 1997). La durée totale de l'expérience est d'environ 10-15 min avec l'entraînement et varie selon les sujets.

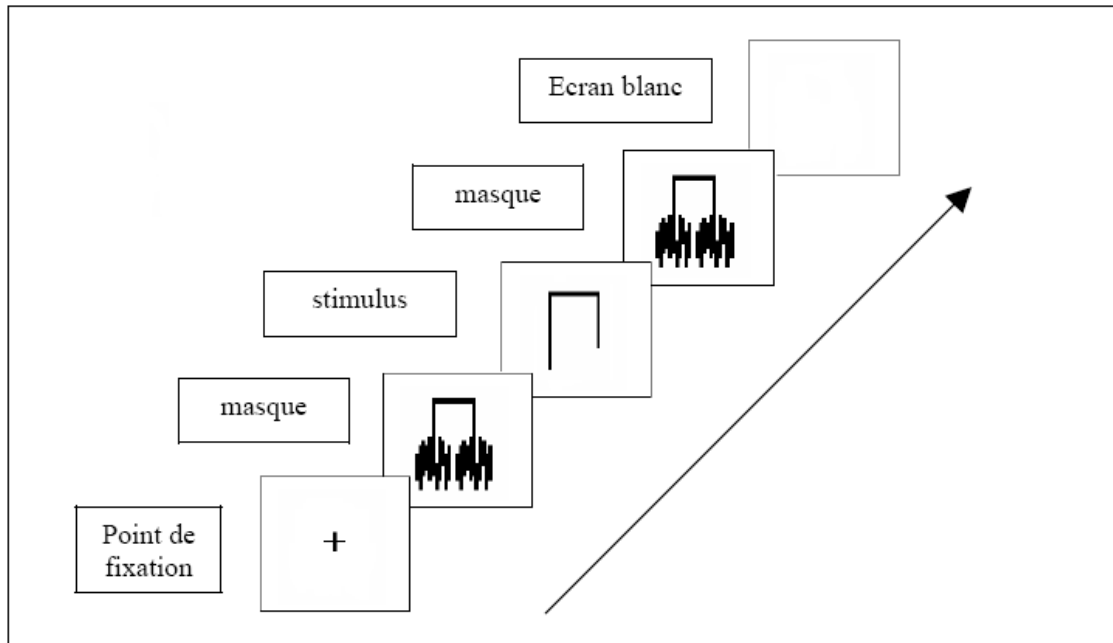


Figure II-2. : Représentation d'un essai de la tâche de temps d'inspection visuelle

Point de fixation

Le point de fixation se compose d'une croix de police 45 Times New Roman présentée au centre de l'écran pendant 500 ms et immédiatement suivi du premier masque.

Masque

Plusieurs auteurs (Egan, 1986 ; Mackensie & Cumming, 1986 ; Egan & Deary, 1992) ont démontré que les sujets précoces développaient des stratégies pour réussir la tâche alors même que cette épreuve est sensée ne pas faire intervenir de compétences de haut niveau. En effet, ces auteurs ont démontré que les sujets dont le QI était le plus élevé se servaient de l'impression de mouvement créée par la disparition du stimulus cible et l'apparition du masque quand celui-ci était composé de deux lignes verticales d'égale longueur. Ainsi, les performances de ces groupes étaient biaisées car ce n'était plus un mécanisme de bas niveau de traitement qui était mesuré mais bien des stratégies c'est-à-dire des mécanismes de haut niveau de traitement. Il aurait donc pu y avoir une différence entre les sujets capables de mettre en place ce type de stratégie (les « plus intelligents »)

et les autres notamment les sujets déficients intellectuels. Toutefois, Deary, Caryl, Egan & Wight (1989) ont comparé les performances de sujets à haut potentiel sur des épreuves de temps d'inspection visuelle et auditive. Ces auteurs ont montré des performances similaires concluant que ces sujets n'avaient pas de stratégies particulières. Ces stratégies potentielles sont principalement la conséquence du choix du masque suivant le stimulus. En effet, lors des premières expériences en temps d'inspection visuelle, le masque était composé de 2 barres de tailles identiques (\square) recouvrant totalement le stimulus cible. Pour certains sujets, cela créait une apparence de mouvement qui permettait ainsi de percevoir où se trouvait la plus petite des deux barres (Evans & Nettelbeck, 1993) D'autres types de masques se sont développés comme le « masque dynamique » (Knibb, 1992) qui correspond à une succession rapide de masques, ou le « masque Flash » (Evans & Nettelbeck, 1993) où une surbrillance apparaît au centre. Mais le masque le plus efficace semble être le « masque lignes » ou « *forest mask* » (Stough, Bates, Mangan & Colrain, 2001) dont est inspiré le masque choisi dans nos études où plusieurs lignes de taille différentes et d'alignement anarchique sont juxtaposées. Ainsi, le masque légèrement plus grand que le stimulus (39 mm) et plus large (35 mm) est présenté au centre de l'écran pendant 500 ms et est immédiatement suivi du stimulus cible.

Stimulus cible

Le stimulus cible représente deux barres horizontales de tailles différentes jointes au sommet par une barre verticale. La barre la plus grande mesure 34 mm et la barre la plus petite mesure 24 mm. Les deux barres ont une épaisseur de 1 mm. La différence de taille entre les deux barres est de 1 cm ce qui représente à 70 cm de distance de l'écran un angle de 0.81° (valeur jugée idéale par Vickers, Nettelbeck et Willson, 1972 ; cité par Nettelbeck, 1987). La barre verticale mesure 10 mm de longueur sur 1 mm d'épaisseur. Ce stimulus est présenté au centre de l'écran. La grande barre peut être à droite ou à gauche. Nous avons présenté le même nombre de stimuli pour chacune de ces deux positions.

Afin d'évaluer la vitesse de traitement, nous avons choisi de présenter ce stimulus cible à des durées variables. Pour la phase d'entraînement, nous avons choisi trois durées : 500, 200 et 50 ms. Nous avons proposé 5 essais pour les durées 500 et 200 ms et 6 pour 50 ms soit 16 essais au total. Nous avons choisi des durées très longues (500 ms) pour être sûr que le sujet percevrait le stimulus ce qui lui permettrait de comprendre ce qu'on lui demande. Les deux autres durées correspondent à des temps proches de ceux proposés dans la phase test, ce qui habitue le sujet à des temps très courts. Pour la phase test, nous avons choisi quatorze durées de 10 essais chacune : 17, 34, 51, 68, 85, 102, 119, 136, 153, 170, 187, 204, 238 et 272 ms. Les paliers de 17 ms ont été choisis en fonction de la vitesse de rafraîchissement de l'écran de 60 Hz. Les durées 238 et 272 ms étaient considérées comme des « valeurs repères » qui seraient réussies par tous les sujets, ce qui permettrait, durant l'épreuve, de maintenir un certain degré d'intérêt. En effet, si la présentation est trop rapide pour les sujets, ils risquent de se désintéresser très rapidement de la tâche. La présentation des stimuli est totalement aléatoire que ce soit pour la phase d'entraînement ou la phase test.

Le temps d'inspection visuelle d'un sujet était déterminé par la durée minimale pour laquelle le sujet ne commettait qu'une seule erreur soit 90% de bonnes réponses. Le seuil n'est pas fixé dans la littérature et varie considérablement d'une expérience à une autre (70%, 85%, 90% ou 97,5% par exemple). Beaucoup d'épreuves ont fait des extrapolations à partir des données pour déterminer le temps d'inspection d'un sujet, mais cela ne semble pas une bonne méthode car peu précise.

Écran blanc

Les réponses des sujets sont enregistrées lors de la présentation de cet écran blanc. Les sujets sont encouragés à répondre lentement, sans se précipiter. En effet, Lally & Nettelbeck (1980) ont montré que des sujets déficients faisaient de nombreuses erreurs dues à la précipitation de leur réponse et qu'en différant celle-ci, cela améliorait leurs performances. Nous avons craint notamment d'observer des différences entre les sujets X-Fragile qui sont habituellement très impulsifs et les autres groupes, seulement en raison de ce paramètre. Nous obligeons donc les sujets à donner leur réponse juste après la présentation du second masque, pendant la présentation d'un écran blanc qui dure le temps de la réponse. Pour répondre, les sujets doivent appuyer sur la touche S si la grande barre est apparue à gauche et sur la touche L si la grande barre est apparue à droite. Les deux touches sont marquées par des stickers de couleurs différentes. Certains expérimentateurs ont préféré enregistrer les réponses des sujets verbalement (Simpson & Deary, 1997) afin de ne pas surcharger le sujet et d'éviter des erreurs. Nous avons fait le choix de faire répondre directement les sujets car certains participants déficients ne connaissent pas la droite et la gauche et auraient ainsi pu se tromper en nous donnant leur réponse. Par ailleurs, une réponse donnée verbalement aurait pu distraire les sujets qui se seraient tournés vers l'expérimentateur. Ceci aurait nécessité de recentrer les sujets à chaque essai.

2.1.2. Expérience 1 Étude des liens entre mémoire de travail, vitesse de traitement de l'information et intelligence sur une population d'enfants « tout venant »

Résumé

La vitesse de traitement de l'information (VT) est la base de l'intelligence dans les modèles d'Anderson et de Fry et Hale. Cependant dans le premier, elle est constante au cours du développement et dans le second elle croît en même temps que l'âge. Par ailleurs, dans ce second modèle, la VT a un lien indirect avec l'intelligence via la mémoire à court-terme/mémoire de travail alors que dans le premier la VT est le processus sous-tendant l'intelligence. Nous avons donc comparé les performances de deux groupes d'enfants d'âge chronologique différent sur une tâche de temps d'inspection visuelle, une tâche de mémoire à court-terme et une tâche de mémoire de travail, et une tâche de raisonnement analogique. Les résultats montrent une augmentation de la VT avec l'âge qui s'accompagne d'une augmentation des capacités de raisonnement. Par contre, les capacités de mémoire à court-terme et de mémoire de travail sont comparables dans les deux groupes. Ces résultats sont discutés au regard des deux modèles de référence.

Cette étude fit l'objet d'un poster exposé à la 4ème journée scientifique du Centre de Référence des troubles des apprentissages de Lyon (2009).

Introduction

Le modèle d'Anderson, bien que développé dans le souci d'être valide chez les sujets déficients intellectuels, est aussi proposé comme un modèle de l'intelligence et du fonctionnement cognitif normal. Selon ce modèle, le développement cognitif est dû à une augmentation des capacités des modules de la voie 2 et non à une augmentation de la vitesse de traitement de l'information qui est constante au cours du développement. Pour Anderson (1992), un sujet naît avec une certaine vitesse de traitement et la conserve tout

au long de sa vie. Anderson (1986a), qui étudia des enfants de 6, 8 et 10 ans, ne note pas d'effets significatifs de l'âge chronologique malgré une réduction des temps d'inspection avec l'âge (à 10 ans, IT = 132 ms ; à 6 ans, IT = 262 ms). Selon cet auteur, cette amélioration de la vitesse de traitement avec l'âge est due au fait que les sujets plus âgés ont plus d'expérience des tests et peuvent faire appel à des stratégies que ne possèdent pas les plus jeunes, sans pour autant qu'il y ait un gain au niveau de la vitesse de traitement. La même équipe (Anderson, Reid & Nelson, 2001) ont étudié pendant trois ans des enfants de 6, 7, 8 et 9 ans et montrèrent que l'amélioration des performances à une tâche de temps d'inspection visuelle en fonction des années était plutôt due à un effet test-retest que réellement un effet de l'âge. Anderson (1992) s'appuie donc sur ces résultats pour justifier sa théorie, mais on peut toutefois émettre quelques critiques sur ces conclusions. En effet, malgré l'absence de significativité des résultats de l'étude de 1986, on peut se demander si, réellement, la vitesse de traitement ne croît pas avec l'âge si on analyse les Temps d'inspection moyens entre les groupes 10 ans et 6 ans qui augmentent tout de même de 130 ms. Par ailleurs, nous avons montré que la plupart des études (voir chapitre 1.2.5.) sur le développement de la vitesse de traitement montrent un accroissement avec l'âge. Par exemple, Nettelbeck & Wilson (1985) montrèrent clairement une réduction du temps d'inspection visuelle entre des enfants de 7 ans (moyenne IT = 231 ms) et 13 ans (moyenne IT = 86 ms), tout comme Nettelbeck & Young (1986 et 1987) sur des enfants de 6 et 7 ans. Selon le modèle en cascade de Fry & Hale (1986), cette croissance engendre une augmentation de la vitesse de répétition subvocale de la boucle articulatoire, ce qui améliore les capacités de stockage et ce qui permet par répercussion d'augmenter les performances au test de raisonnement logique. Les différentes composantes de ce modèle trouvent des arguments dans les données neuropsychologiques essentiellement. En effet, les corrélations entre l'intelligence, la mémoire de travail et la vitesse de traitement de l'information sont significatives (voir Fry & Hale, 2000 pour revue). De même, Kyllonen & Christal (1990) avaient montré que lors de la résolution de l'épreuve des matrices Progressives de Raven, l'intervention de la mémoire de travail était primordiale pour, d'une part, maintenir le raisonnement effectué et, d'autre part, vérifier si ce raisonnement était plausible.

Les deux modèles que nous avons choisi se confondent mais s'opposent sur certains points. En effet, les deux semblent concevoir que la base de l'intelligence serait la vitesse de traitement de l'information. Mais, pour le modèle d'Anderson, il n'y a pas d'amélioration de la vitesse avec l'âge alors qu'elle croît dans le modèle de Fry & Hale. Afin de valider notre protocole expérimental et de confronter ces deux modèles, nous avons choisi de proposer une tâche de mémoire de travail, un test de raisonnement logique et une tâche de vitesse de traitement à deux groupes d'enfants « tout venant » d'âges chronologiques distincts afin d'évaluer le développement de la vitesse de traitement et ses répercussions.

Méthodologie

** Population*

Les enfants de cette étude ont été recrutés au sein d'une école publique des Monts d'Or, dans la région Lyonnaise ainsi que par l'association PEEP Rhône. Les enfants (N= 45) sont tous scolarisés normalement (ni avance, ni retard) et ne présentent pas de troubles du développement à notre connaissance, ni de difficultés scolaires. Ils sont âgés de 4 à 9 ans 5 mois. Les enfants au comportement agité (avec potentiellement une suspicion de Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité) ont été écartés.

** Protocole expérimental*

Comme nous l'avons spécifié auparavant, les sujets seront tous soumis aux différentes épreuves suivantes :

- Le test de Matrices Progressives Couleur de Raven
- Les épreuves de mémoire des chiffres (empan endroit et envers)
- La tâche de temps d'inspection visuelle

** Hypothèses opérationnelles*

Selon le modèle d'Anderson, nous prévoyons des temps d'inspection similaires quel que soit l'âge, malgré des scores supérieurs aux Matrices Progressives de Raven pour les plus âgés.

Selon le modèle de Fry et Hale, nous prévoyons des temps d'inspection supérieurs pour les sujets les plus jeunes comparativement à ceux des sujets plus âgés. Par ailleurs, les scores aux Matrices Progressives de Raven, l'empan endroit et l'empan envers seront supérieurs pour les sujets les plus âgés par rapport aux sujets les plus jeunes.

Résultats

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide de tests non-paramétriques (U de Mann et Whitney) car les conditions d'application de l'ANOVA n'étaient pas respectées. Le seuil de significativité est fixé à $p < 0.05$. Le premier groupe G1 correspondant aux sujets les plus jeunes comprend 23 sujets et le second groupe G2 comprend 22 sujets (voir tableau II-3).

Nous avons séparé les enfants en deux groupes d'âge chronologique distinct ($Z(43) = -5.7$; $p < 0.0001$). Les scores aux Matrices Progressives de Raven du groupe G1 sont significativement inférieurs à ceux du groupe G2 ($Z(43) = -4.56$; $p < 0.001$), traduisant un âge mental inférieur pour le G1. Le QI (Age Mental / Age chronologique X 100) des deux groupes est similaire ($p = 0.38$; Moyenne G1 = 116, E-T = 17.6 ; moyenne G2 = 107, ET = 14.6). Les capacités en mémoire à court-terme (MCT) et en mémoire de travail (MdT) sont similaires dans les deux groupes ($Z(43) = -1.67$; $p = 0.13$; et $Z(43) = -1.70$; $p = 0.12$ respectivement). Le temps d'inspection visuelle (TI) des sujets les plus jeunes (G1) est significativement supérieur à celui des sujets les plus âgés ($Z(43) = 2.9$; $p = 0.003$).

Tableau II-3 : Moyennes et écart-types (...) des données comportementales et démographiques de deux groupes d'enfants « tout venant » G1 et G2

	Age chronologique	TI	MCT	MdT	Scores aux MP de Raven
Groupe 1	5.92 (0.83)	107.9 (57.9)	4.9 (0.59)	3.08 (0.90)	22.3 (6.4)
Groupe 2	8.5 (0.58)	65.8 (35.99)	5.2 (0.75)	3.6 (0.65)	29.9 (2.3)
Significativité	0.0001	0.003	0.12	0.13	0.001

Discussion/conclusion

Le modèle d'Anderson (1992) et celui de Fry & Hale (1990) sur le développement de l'intelligence se rejoignent sur le processus cognitif déterminant de l'intelligence : la vitesse de traitement de l'information. Cependant, pour Anderson ce paramètre est central et agit directement alors que dans le modèle en cascade, il agit d'abord sur la boucle articulatoire de la mémoire à court-terme. Par ailleurs, ces deux théories s'opposent principalement sur le développement de la vitesse de traitement : l'un prévoyant un maintien constant au cours du temps et l'autre postulant un effet de l'âge. Nous avons donc choisi de soumettre une

épreuve de temps d'inspection et deux épreuves de mémoire des chiffres à deux groupes de sujets d'âges chronologiques différents, afin de confronter ces deux hypothèses opposées.

Les analyses comparant les temps d'inspection visuelle selon l'âge chronologique ont montré une différence significative. En effet, les sujets les plus jeunes ont une vitesse de traitement de l'information qui est plus lente que celles des sujets plus âgés. Notre conclusion est donc que la vitesse de traitement de l'information croît avec l'âge. Ces résultats confortent le modèle en cascade de Fry & Hale mais infirment le modèle d'Anderson. Anderson (1988) a retrouvé et analysé ce type de résultats en affirmant que l'augmentation de la vitesse avec l'âge, lors d'une tâche de temps d'inspection visuelle, est due au développement des capacités attentionnelles qui permettraient aux sujets plus âgés de rester concentrés plus longtemps sur la tâche et donc d'avoir de meilleures performances. Comme nous n'avons pas évalué les capacités attentionnelles de nos sujets, il est difficile de dire si celles-ci ont fluctué ou pas au cours du temps. Nous n'avons cependant pas relevé de plaintes de la part des enfants qui ont participé. Certains sujets, non inclus dans l'étude, se sont plaints de la durée de la tâche mais ont arrêté la passation avant son terme de leur propre initiative.

Par ailleurs, on remarquera que cet accroissement de la vitesse de traitement s'accompagne d'un accroissement des scores aux Matrices de Raven donc de l'âge mental, et ce, à QI comparable. Ce résultat est également très intéressant car, pour Anderson, des sujets qui ont le même QI ont nécessairement les mêmes vitesses de traitement. Or, dans notre étude, les deux groupes se situent dans la moyenne haute de la courbe de Gausse de répartitions des QI (moyenne = 100 plus ou moins 15 points) et auraient donc dû présenter des temps d'inspection comparables. Nos résultats laissent penser que la vitesse de traitement pourrait avoir un impact sur l'âge mental (Wilson & Nettelbeck, 1986). Ainsi, l'accroissement de la vitesse de traitement avec l'âge permettrait d'améliorer les capacités intellectuelles donc l'âge mental. Cette conclusion irait dans le sens du modèle en cascade de Fry & Hale. Ainsi, chez les sujets sains, le QI serait stable car la vitesse de traitement de l'information, et donc l'âge mental, croît à la même vitesse que l'âge chronologique (figure II-3).

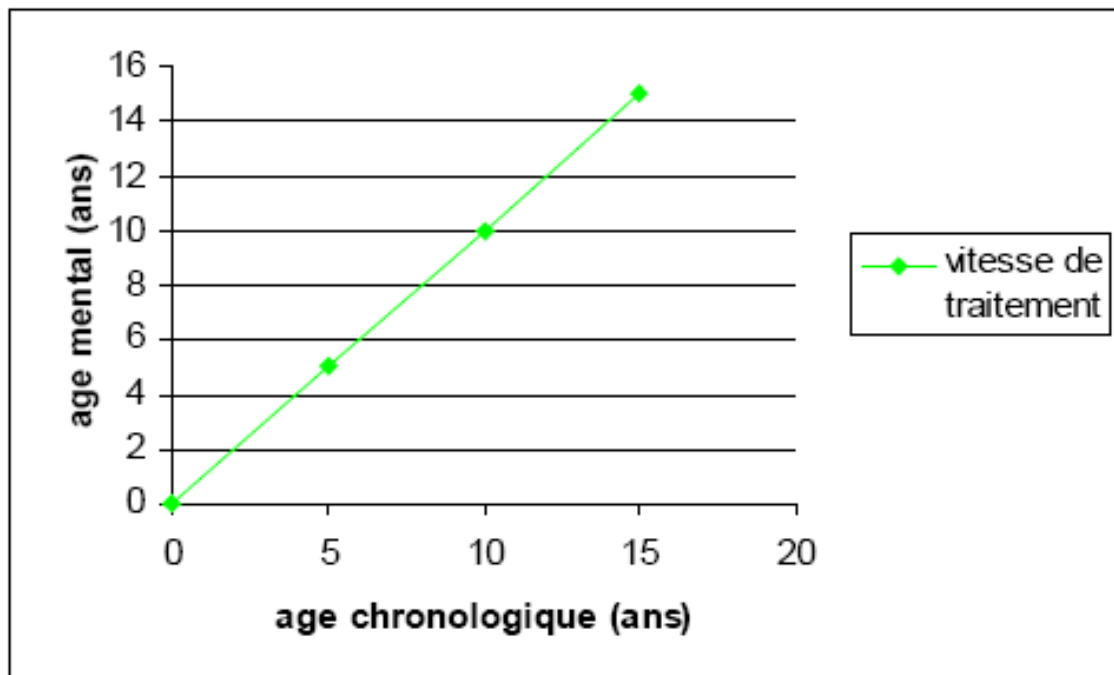


Figure II-3: Modélisation du développement de l'âge mental en fonction de l'âge chronologique chez un sujet dont le QI = 100

Le modèle de Fry & Hale prévoit que l'augmentation de la vitesse de traitement de l'information améliore les capacités en mémoire à court-terme verbale (MCT) et en mémoire de travail (MdT). Nous n'observons pas de différence entre les deux groupes concernant la MCT et la MdT malgré des différences de vitesse de traitement, ce qui irait à l'encontre de ce modèle. Cependant, la mémoire à court-terme croît normalement jusqu'à une asymptote autour de 11-12 ans (Gathercole, 1999). Mais cet accroissement est lent et augmente peu au cours de l'enfance, ce qui pourrait expliquer que l'écart entre nos deux populations ne soit pas significatif. Cela amène tout de même à pondérer le modèle en cascade car une vitesse de traitement plus élevée n'entraîne pas nécessairement de meilleures capacités mnésiques à court-terme, même chez un sujet « normal ». On peut aussi penser que la vitesse de traitement n'est pas seule responsable de l'accroissement de la mémoire à court-terme et de la mémoire de travail. D'autres facteurs (capacités langagières, capacités d'inhibition...) non pris en compte ici peuvent intervenir et moduler ce développement.

En conclusion, nos données sur deux populations d'enfants sains confirment que la vitesse de traitement de l'information croît avec l'âge. Cette amélioration aurait un impact sur les capacités intellectuelles et donc sur l'âge mental. Nos résultats infirment donc l'hypothèse d'Anderson d'un maintien de la vitesse de traitement au cours du développement mais semblent infirmer également partiellement l'hypothèse de développement en cascade de Fry & Hale car la différence de vitesse de traitement ne s'accompagne pas d'une différence de capacités en mémoire à court-terme. Cela est à nuancer car l'absence de différences est peut être le résultat d'un manque de puissance de la mesure.

2.1.3. Expérience 2 Étude de la vitesse de traitement et de la mémoire à court-terme/mémoire de travail dans deux syndromes génétiques responsables de déficience intellectuelle

Résumé

Les dissociations inter-syndromiques montrent que la déficience intellectuelle est une entité multiple. Cependant, le point commun entre ces pathologies est un déficit du processus sous-tendant l'intelligence, c'est-à-dire de la vitesse de traitement de l'information selon le modèle d'Anderson (1992) ou de la mémoire de travail selon le modèle de Fry et Hale (1996). Nous avons choisi de comparer la vitesse de traitement de l'information, la mémoire à court-terme/mémoire de travail de patients porteurs de trisomie 21, de patients X-Fragile et d'enfants contrôles appariés sur l'âge mental, afin de confirmer ce postulat. Nos résultats montrent que les sujets déficients ont une vitesse de traitement comparable à celles d'enfants de même âge mental. Par ailleurs, les patients Tr21 et X-Fragile présentent les mêmes performances au niveau de la vitesse de traitement. Ceci confirmerait que la vitesse de traitement déterminerait l'âge mental et serait un processus défaillant constitutif de la déficience intellectuelle en général. Les résultats sur la mémoire à court-terme et la mémoire de travail montrent des scores plus faibles pour les deux populations déficientes.

Introduction

La déficience intellectuelle fut longtemps perçue comme une entité unique qui se définissait par un trouble de l'intelligence et du fonctionnement cognitif global. De ce fait, les études qui tentèrent de mettre en évidence le trouble central expliquant au mieux la déficience ont été réalisées sur des populations de personnes déficientes sans plus de précisions sur l'origine de cette déficience. Si on ne se concentre que sur les études sur la vitesse de traitement de l'information, on se rend compte que l'étiologie n'est pas prise en compte (Nettelbeck, Hirons & Wilson, 1984 ; Nettelbeck & Lally, 1979 ; Lally & Nettelbeck, 1977) malgré le consensus au niveau du ralentissement observé (Moore, Hobson & Anderson, 1995 ; Nettelbeck, Hirons & Wilson, 1984 ; Lally & Nettelbeck, 1980). De plus, certaines études n'ont pas pris que des patients déficients mais des sujets qui avaient de faibles QI (> 70 ; Lally & Nettelbeck, 1977) ce qui, selon nous, est un problème méthodologique conséquent. Depuis, il fut démontré que la déficience intellectuelle est multiple et que le fonctionnement cognitif varie fortement d'un syndrome à l'autre. La dissociation la plus remarquée est celle entre la Trisomie 21 et le syndrome de Williams-Beuren qui présentent, très souvent, des patterns de performances radicalement opposés (voir chapitre 1.1.3.2.1). Cependant, malgré ces dissociations inter-syndromiques, le point commun à toutes ces pathologies est le déficit intellectuel, c'est-à-dire le déficit du facteur g. Ainsi, on peut se demander si ces différences cognitives sont également observables au niveau de ce que serait le déficit central du retard mental. Anderson (1998 ; 2001) laisse sous-entendre que le ralentissement de la vitesse de traitement de l'information est général à l'ensemble de la déficience et, de ce fait, on peut supposer qu'il doit être similaire quel que soit le syndrome. Si cela s'avérait être le cas, le déficit de la vitesse de traitement pourrait être considéré comme un des processus cognitif inhérents au retard mental.

Si la vitesse de traitement détermine l'âge mental, comme nous l'avons démontré dans l'expérience 1, alors nous pouvons supposer que les patients déficients auront la même vitesse de traitement que des sujets « tout venant » plus jeunes mais de même âge mental.

Cette dernière hypothèse est issue du modèle de Fry & Hale (1996). Pour Anderson, à âge mental identique, si les capacités intellectuelles (QI) sont différentes, alors les vitesses de traitement sont différentes. Le modèle en cascade du développement de l'intelligence ne prévoit pas d'hypothèse pour le retard mental mais on peut déduire qu'un ralentissement de la vitesse de traitement entraînera une réduction de la mémoire à court-terme et de la mémoire de travail ce qui affectera l'âge mental évalué lors des tests de raisonnement.

Nous avons donc choisi d'étudier la vitesse de traitement de l'information et la mémoire à court-terme/mémoire de travail de patients déficients intellectuels d'étiologies différentes (syndrome de l'X-Fragile et Trisomie 21) comparativement à des enfants « tout venant » de même âge mental.

Méthodologie

** Population*

Les patients présentant un syndrome de l'X-Fragile (groupe SXF, N=15) étaient recrutés au sein du « Centre de Référence Déficiences Intellectuelles de causes Rares : syndrome de l'X-Fragile et autres Déficiences Intellectuelles liées à l'X » de Lyon. Les patients du groupe Trisomie 21 (Groupe Tr21, N=12) étaient recrutés par l'intermédiaire du Service de Génétique de Saint Etienne et du SESSAD Trisomie 21 de Saint-Étienne. Les enfants du groupe contrôle (GC) sont issus de la cohorte de la population normale de l'expérience 1. Ils ont été sélectionnés uniquement sur la base de leur âge mental.

** Protocole expérimental*

Les participants se voyaient soumettre le protocole standard déterminé, à savoir :

- Matrices Progressives de Raven Couleur
- Empan de chiffres endroit et Empan de chiffres envers
- Tâche de temps d'inspection visuelle

** Hypothèses opérationnelles*

1/ Selon le modèle d'Anderson, comparativement à des sujets « tout venant » de même âge mental, les patients déficients intellectuels présentent des temps d'inspection visuelle plus élevés car leurs QI sont plus faibles.

2/ Il est difficile d'émettre des hypothèses concernant le modèle de Fry & Hale car celui-ci n'a été construit que pour des populations « normales » et n'a jamais été confronté à la pathologie. Nous pouvons postuler que comme l'âge mental (performances intellectuelles) des deux groupes (contrôles « tout venant » et déficients intellectuels) sont identiques, alors la vitesse de traitement devrait être identique.

3/ Compte tenu du rôle central de la vitesse de traitement dans la déficience intellectuelle, le groupe Tr21 et le groupe SXF ne présentent pas de différence sur les temps d'inspection visuelle (hypothèse commune à Fry & Hale et Anderson).

4/ Selon le modèle de Fry & Hale, la mémoire à court-terme et la mémoire de travail des patients déficients sont comparables à celles des sujets de même âge mental (mêmes performances intellectuelles).

Résultats

Les analyses statistiques ont été conduites à l'aide de tests non paramétriques (U de Mann et Whitney) car les conditions d'applications de l'ANOVA n'étaient pas respectées. Le seuil de significativité est fixé à $p < 0.05$.

- Comparaison des sujets déficients avec des sujets normaux de même âge mental

Nous avons tout d'abord fait une analyse (tableau II-4) comparant l'ensemble des sujets déficients intellectuels à un groupe contrôle appariés sur l'âge mental (N=23 pour groupe de sujets déficients RM et N = 23 pour groupe contrôle GC). Les deux groupes diffèrent fortement sur l'âge chronologique ($Z(44) = 5.81$; $p < 0.0001$) mais ne diffèrent pas sur les scores aux Matrices Progressives de Raven ($Z(44) = -1.06$; $p = 0.29$) ce qui signifie que les deux groupes ont le même âge mental. Les personnes déficientes intellectuelles présentent une réduction des capacités de mémoire à court-terme ($Z(44) = -4.8$; $p < 0.0001$) et de mémoire de travail ($Z(44) = -2.76$; $p = 0.005$) comparativement au groupe contrôle. Le temps d'inspection visuelle (TI) n'est pas significativement différent dans les deux groupes ($Z(44) = 0.08$; $p = 0.93$).

Tableau II-4 : Moyennes et écart-types (...) des données comportementales et démographiques des groupes Retard Mental et Contrôle.

	Age chronologique	TI	MCT	MdT	Scores aux MP de Raven
Retard mental	23,6 (7,18)	118,2 (74,2)	3,0 (0,7)	1,9 (0,87)	21,9 (4,38)
Contrôles	6,3 (1,4)	107,2 (58,08)	4,56 (0,84)	2,6 (0,89)	22,6 (4,35)
<i>Significativité</i>	<i>0.0001</i>	<i>0.93</i>	<i>0.0001</i>	<i>0.005</i>	<i>0.29</i>

- Comparaison des sujets déficients intellectuels avec des sujets de même âge mental selon les syndromes

Trisomie 21 (voir tableau II-5)

Nous avons comparé des sujets Trisomiques 21 (N=12) à un groupe d'enfants contrôles (N=12) appariés sur l'âge mental ($Z(22) = -0.64$; $p = 0.52$). Les sujets du groupe Tr21 sont plus âgés que ceux du groupe contrôle ($Z(22) = 4.15$; $p < 0.001$).

L'empan endroit des personnes Tr21 est significativement inférieur à celui du groupe contrôle ($Z(22) = -3.56$; $p < 0.001$). Par contre, les capacités en mémoire de travail sont similaires ($Z(22) = -1.37$; $p = 0.17$) dans les deux groupes. Le temps d'inspection visuelle (TI) est comparable dans les deux groupes ($Z(22) = -0.15$; $p = 0.88$).

Tableau II-5 : Moyennes et écart-types (...) des données comportementales et démographiques des groupes Trisomiques 21 et du Groupe Contrôle

X-Fragile (voir tableau II-6)

	Age chronologique	TI	MCT	MdT	Scores aux MP de Raven
Trisomiques 21	24,6 (7,9)	120,4 (84)	3,08 (0,66)	2,00 (1,04)	23,5 (3,98)
Contrôles	5,9 (0,30))	109,1 (59,1)	4,66 (0,88)	2,6 (0,79)	23,3 (3,55)
<i>Significativité</i>	<i><0.001</i>	<i>0.88</i>	<i>< 0.001</i>	<i>0.17</i>	<i>0.52</i>

Nous avons comparé le groupe de personnes X-Fragile (N=15) à un groupe contrôle (N=15) apparié sur l'âge mental ($Z(28) = -1.3$; $p = 0.20$). Les deux groupes diffèrent sur l'âge chronologique ($Z(28) = 4.66$; $p < 0.001$), les sujets X-Fragile (SXF) étant nettement plus âgés. L'empan endroit est significativement plus faible chez le groupe SXF que chez le groupe contrôle ($Z(28) = -3.97$; $p < 0.001$), alors que l'empan envers a tendance à être inférieur ($Z(28) = -1.89$; $p = 0.06$) chez les patients. Le temps d'inspection visuelle est

comparable dans les deux groupes ($Z(28) = 0.98$; $p = 0.30$) malgré un ralentissement chez les sujets X-Fragile (moyenne SXF = 157,5 ms ; moyenne GC = 112,2 ms).

Tableau II-6 : Moyennes et écart-types (...) des données comportementales et démographiques des groupes X-Fragiles et de leurs contrôles.

	Age chronologique	TI	MCT	MdT	Scores aux MP de Raven
X-Fragile	23,13 (5,95)	157,5 (90,5)	2,8 (0,77)	1,8 (0,77)	19,4 (4,7)
Contrôles	5,66 (0,78)	112,2 (48,4)	4,47 (0,83)	2,3 (0,88)	20,66 (3,99)
<i>Significativité</i>	<i>< 0.001</i>	<i>0.30</i>	<i>< 0.001</i>	<i>0.06</i>	<i>0.20</i>

· Comparaison X-Fragile / Trisomie 21

Une analyse des données montre que l'ensemble de nos sujets X-Fragile ont un âge mental significativement inférieur à celui des Tr21 ($p = 0.03$). Nous avons donc sélectionné certains des sujets X-Fragile afin de faire correspondre l'âge mental de ce sous-groupe à celui de nos patients Trisomiques 21. Nous avons donc sélectionné 12 patients X-Fragile et 12 patients Trisomiques 21 pour lesquels les résultats sont notifiés au tableau II-7. Les âges chronologiques sont similaires pour les deux groupes ($Z(22) = -0.69$; $p = 0.49$). De même, les scores aux Matrices Progressives de Raven des deux groupes sont comparables ($Z(22) = -1.49$; $p = 0.13$) ce qui indique que ces deux groupes ont les mêmes capacités intellectuelles. Concernant les capacités de mémoire à court-terme, l'empan endroit ($Z(22) = -0.57$, $p = 0.57$) et l'empan envers ($Z(22) = -1.00$, $p = 0.60$) des deux groupes sont similaires. La vitesse de traitement de l'information est également très comparable dans les deux populations ($Z(22) = 0.52$, $p = 0.60$).

Tableau II-7 : Moyennes et écart-types (...) des données comportementales et démographiques des groupes X-Fragile et Trisomique 21.

	Age chronologique	Scores aux MP de Raven	MCT	MdT	IT
X-Fragile	22,55 (6,16)	21,16 (3,8)	2,9 (0,79)	1,7 (0,88)	128,9 (77,2)
Tr 21	24,60 (7,95)	23,08 (4,33)	3,08 (0,67)	2,0 (1,04)	120,4 (84,5)
<i>Significativité</i>	<i>0.49</i>	<i>0.13</i>	<i>0.57</i>	<i>0.60</i>	<i>0.60</i>

Discussion/conclusion

Un déficit de la vitesse de traitement de l'information est couramment observé chez des patients déficients intellectuels d'après la littérature scientifique. Cependant, l'ensemble des données a toujours été recueilli sans connaissance des causes du retard mental. Or, une éventuelle différence entre les différents syndromes démontrerait que la vitesse de traitement n'est pas un processus central et au sommet de la hiérarchie (facteur g) des modèles de l'intelligence. Inversement, si différentes origines de déficience intellectuelle entraînent une même réduction de la vitesse de traitement, celle-ci pourrait être considérée comme constitutive de la déficience. Dans sa revue, Anderson (1998) stipule bien que le syndrome de Down et le syndrome de Williams-Beuren ont une réduction de la vitesse de traitement, mais il ne fait pas d'étude pour le montrer. Nous avons donc choisi d'étudier cela, en comparant la vitesse de traitement de sujets porteurs de Trisomie 21 et de sujets X-Fragile. Les comparaisons des performances de nos sujets déficients en général avec les sujets contrôles de même âge mental (non déficients) sont très intéressantes. En effet, elles montrent des vitesses de traitement similaires entre les deux populations, ce qui

conforte le lien entre la vitesse de traitement et l'âge mental. Ainsi, une même vitesse de traitement semble être associée à un même niveau de développement intellectuel quelque soit les sujets (déficient ou non). Or, le modèle de Fry & Hale prévoit que la vitesse de traitement croît avec l'âge. Si ce modèle est général pour l'ensemble de la population, on devrait donc s'attendre à ce que les sujets déficients, plus âgés que les enfants « tout venant » de même âge mental, aient une vitesse de traitement supérieure. Cela semble donc signifier que le développement de la vitesse de traitement dans la déficience intellectuelle est qualitativement différent de celui dans la population « normale » (ce point est développé en conclusion générale).

Ces premiers résultats viennent contredire le modèle d'Anderson car des sujets non déficients intellectuels et des sujets déficients ne devraient pas voir la même vitesse de traitement de l'information car leurs capacités intellectuelles divergent. Nos résultats sont donc en opposition avec ceux d'Anderson & Miller (1998) qui montrent que des sujets de même âge mental, mais de QI différents (dont un groupe QI =100 et l'autre QI =72), ont des temps d'inspection différents (TI = 90 ms et 216 ms respectivement). Pour Anderson, cela prouve que seul le QI est important et pas l'âge mental. Moore, Hobson & Anderson (1995) retrouvent des résultats similaires auprès de patients déficients intellectuels. Cependant, l'âge mental, dans cette étude, était évalué à l'aide d'un test verbal or il a été démontré que le temps d'inspection visuelle corrèle plus avec l'intelligence fluide qu'avec l'intelligence cristallisée (Longstreth, 1986).

On retrouve les mêmes résultats en comparant séparément les sujets X-Fragile et les sujets porteurs d'une Trisomie 21 par rapport à des groupes appariés en âge mental. En effet, les patients X-Fragiles, tout comme les patients Trisomiques 21, ont des vitesses de traitement comparables aux enfants « tout venant » de même âge mental. Nous notons toutefois que le temps d'inspection visuelle des sujets X-Fragile est plus élevé en moyenne que le groupe contrôle mais cette différence n'est pas significative. Cette absence de significativité est peut être due à un manque de puissance statistique en raison de la faiblesse de notre cohorte. Si ces résultats avaient été significatifs, cela irait dans le sens d'Anderson à savoir que des sujets déficients intellectuels de même âge mental que des sujets « tout venants » présentent un ralentissement du traitement de l'information. Cette tendance peut aussi être interprétée par la présence de difficultés sur-ajoutées à la déficience tels que les Troubles Déficitaires de l'Attention avec Hyperactivité fréquents dans le syndrome de l'X-Fragile. Ce trouble pourrait jouer un rôle dans la fluctuation des performances des sujets et ainsi altérer la moyenne des temps d'inspection visuelle du groupe. Cependant, nos patients ne semblaient pas présenter ce type de trouble car un comportement inattentif n'était pas compatible avec la tâche mais cela ne peut être exclu.

La comparaison entre les patients Trisomiques 21 et les patients X-Fragile est très intéressante car elle représente une innovation par rapport à toutes les études précédentes. En effet, malgré les fortes controverses sur les facteurs influençant la vitesse de traitement, toutes les études montrent un ralentissement dans la déficience intellectuelle. Jusqu'à présent, ces études avaient toutes choisi des sujets déficients intellectuels sans en préciser la cause. Notre étude a mis en évidence que des personnes X-Fragile et des personnes Trisomiques 21 de même âge mental et de même âge chronologique avaient la même vitesse de traitement de l'information. Cela semble donc démontrer que des individus déficients intellectuels présentent la même vitesse de traitement de l'information, quelque soit la cause de ce retard (du moins au travers des deux syndromes génétiques étudiés ici). Cela renforce l'hypothèse sur l'origine de la déficience intellectuelle en général, à savoir une réduction de la vitesse de traitement (Anderson, 1992). En effet, si nous avons observé

des différences entre ces deux groupes, cela aurait été interprété comme des dissociations inter-syndromiques classiques. La vitesse de traitement doit être étudiée dans d'autres syndromes et d'autres causes de retard mental (syndrome de Williams, syndrome ARX...) avant de pouvoir généraliser cette hypothèse.

Nous avons également souhaité confronter le modèle en cascade du développement de l'intelligence (Fry & Hale) à la déficience intellectuelle et apprécier en particulier le lien entre mémoire de travail et capacités intellectuelles. Les résultats concernant la mémoire à court-terme et la mémoire de travail montrent que les performances des sujets déficients sont inférieures à celles des sujets contrôles. Ceci fut retrouvé dans d'autres études (voir chapitre 1.3.2.) et pourrait soutenir le lien entre la mémoire de travail et l'intelligence supposé par le modèle de Fry & Hale. Par ailleurs, nous remarquons que des sujets qui ont la même vitesse de traitement de l'information (sujets déficients et sujets contrôles de même âge mental) n'ont pas forcément la même mémoire à court-terme ou mémoire de travail. Cela va donc à l'encontre du modèle de Fry & Hale qui prévoit une succession d'événements interdépendants dans le développement. Cette conclusion est peut être hâtive car il est envisageable qu'un autre paramètre déficitaire vienne altérer la mémoire à court-terme et la mémoire de travail des sujets déficients spécifiquement. Cependant, nous notons également que le développement intellectuel est similaire dans ces groupes (mêmes scores aux Matrices Progressives de Raven). De ce fait, les deux extrémités du modèle de Fry & Hale (la vitesse de traitement et les capacités intellectuelles) sont comparables mais l'intermédiaire (la mémoire à court-terme) est déficitaire dans le retard mental. Il semblerait que ces résultats ne soient pas compatibles avec la cascade d'événements suggérée par ce modèle.

Les données obtenues auprès des sujets X-Fragiles et Trisomiques 21 montrent que les performances en mémoire à court-terme et mémoire de travail sont comparables dans les deux syndromes. Cela va à l'encontre de l'étude de Munir, Cornish & Wilding (2000b) qui montrèrent que les compétences dans toutes les composantes du modèle de mémoire de travail de Baddeley sont plus déficitaires pour le syndrome de l'X-Fragile comparativement à la Trisomie 21. La différence entre nos sujets et ceux de l'étude de Munir, Cornish et Wilding vient très certainement du fait que nos patients ne présentaient pas ou peu de Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité. En effet, ce paramètre n'était pas un critère d'exclusion pour notre étude, mais compte tenu du design expérimental et de la durée de l'épreuve de temps d'inspection visuelle, seuls les sujets qui pouvaient rester 10 à 15 minutes sur une tâche relativement peu intéressante étaient retenus. De ce fait, les sujets présentant un tel trouble n'ont pas été retenus ou ont été écartés en cours d'étude.

En conclusion, les résultats auprès de personnes déficientes intellectuelles confirmeraient que la vitesse de traitement est liée à l'âge mental, et ce de manière identique quel que soit le syndrome. Par contre, la mémoire à court-terme, qui est plus faible chez les sujets déficients que chez les sujets appariés sur l'âge mental, semblerait impliquer d'autres processus non pris en compte ici.

2.1.4. EXPERIENCE 3 Étude de la vitesse de traitement et de la mémoire à court-terme/mémoire de travail d'enfants présentant une dyspraxie verbale

Résumé

La dyspraxie verbale est un trouble spécifique du neurodéveloppement qui peut être confondu avec le retard mental par la répercussion des troubles moteurs et langagiers sur les tests de QI. Cependant, selon Anderson (1992) le retard mental est consécutif à l'atteinte des processus sous-tendant le facteur g et les autres troubles sont secondaires à une atteinte de certains modules cognitifs indépendants du QI. Nous avons donc proposé à des enfants dyspraxiques verbaux et un groupe contrôle apparié en âge chronologique une tâche de temps d'inspection visuelle afin de mesurer leur vitesse de traitement. Nous avons également mesurer les capacités de mémoire de travail pour tester le modèle de Fry et Hale. Les résultats montrent que la vitesse de traitement de l'information des enfants dyspraxiques verbaux est comparable à celles des enfants contrôles malgré des performances au test d'intelligence et en mémoire de travail plus faibles. Ces données sont discutées au travers du modèle d'Anderson et celui de Fry et Hale.

Cette étude fit l'objet d'un poster exposé à la 4^{ème} Journée Scientifique du Centre de Référence Troubles des Apprentissages de Lyon (octobre 2009). Un article est en préparation.

Introduction

Le retard mental est la conséquence d'un déficit de l'intelligence c'est-à-dire, selon les modèles hiérarchisés, d'un dysfonctionnement du facteur g. Or, nous nous appuyons sur le modèle d'Anderson et sur le modèle de Fry & Hale pour tenter de comprendre ce que pourrait être le facteur g : est-ce un ralentissement de la vitesse de traitement de l'information ou un déficit de la mémoire de travail qui expliquerait la déficience intellectuelle ? Les différentes données de la littérature scientifique obtenues chez des sujets déficients intellectuels montrent un ralentissement de la vitesse de traitement de l'information mais également une faiblesse des capacités de mémoire à court-terme et de mémoire de travail comparativement aux sujets « tout venants » de même âge chronologique. Comme nous l'avons spécifié, la dyspraxie verbale est une pathologie développementale qui se classe dans la catégorie des troubles spécifiques. Ce trouble se caractérise principalement par une atteinte des praxies et des capacités langagières et est le plus souvent classé parmi les dysphasies. Or, la motricité et le langage sont les principales modalités d'expression du savoir lors d'un test standard d'évaluation du potentiel intellectuel. Ainsi, de nombreux sujets dyspraxiques verbaux sont qualifiés de déficients intellectuels car leur QI est inférieur à 70. De même, leur fonctionnement adaptatif est souvent faible voire déficitaire pour certains car les domaines « autonomie au quotidien » et « motricité » (du questionnaire VABS) dépendent des aptitudes motrices et les domaines « communication » et « socialisation » du langage. De ce fait, les enfants dyspraxiques verbaux remplissent les deux critères de définition du retard mental et sont, par conséquent, parfois confondus avec des patients déficients. Or, nous avons montré (voir chapitre 1.1.2.) que ces patients présentent un trouble spécifique et non une déficience intellectuelle mais cette réalité n'apparaît dans les tests psychométriques que plus tard avec le développement. L'hypothèse est que ces enfants n'ont pas de trouble au niveau du facteur g mais une atteinte de plusieurs modules plus ou moins interdépendants. Selon le modèle d'Anderson, la voie 1 est préservée dans la dyspraxie verbale et c'est une partie des modules de la voie 2 qui dysfonctionne. Nous avons donc choisi de soumettre notre protocole d'évaluation à un groupe d'enfants présentant une dyspraxie verbale et à un groupe d'enfants « tout venants » de même

âge chronologique. Nous avons choisi de les apparier sur l'âge chronologique et non sur l'âge mental car comme nous l'avons spécifié précédemment, la mesure qu'est le QI est souvent biaisée par d'autres facteurs que le seul facteur g. Ainsi, si les sujets dyspraxiques verbaux sont réellement sous-évalués lors de tels tests et ne présentent pas de déficit intellectuel, l'appariement à même âge chronologique ne devrait pas entraîner de différences concernant la vitesse de traitement de l'information.

Par ailleurs, il sera également intéressant d'étudier les capacités de mémoire à court-terme et de mémoire de travail de ces patients dans le cadre de la théorie développementale de Fry & Hale. En effet, ces patients ont un trouble développemental du langage. Or, dans ce type de pathologie, il est fréquemment retrouvé une réduction des capacités de mémoire à court-terme verbale et de mémoire de travail (Gathercole & Baddeley, 1990). Ainsi, il est possible que la vitesse de traitement fonctionne correctement mais que la mémoire à court-terme et de la mémoire de travail soient déficitaires. D'après le modèle de Fry et Hale, les performances à un test de raisonnement tel que les Matrices Progressives de Raven devraient être déficitaires en raison des troubles de mémoire à court-terme/mémoire de travail.

Méthodologie

** Population*

Nous avons proposé ce protocole à 18 enfants répartis en deux groupes distincts de 9 sujets : un groupe de 9 patients dyspraxiques verbaux (DV), et un groupe de 9 enfants contrôles (GC) appariés sur l'âge chronologique ($p = 0,84$; GC = 9 ans, E-T = 3 mois ; DV = 9 ans 4 mois, E-T = 1 an 5 mois).

Le groupe de patients dyspraxiques verbaux était recruté à la consultation externe du Centre de Référence des Troubles des Apprentissages Scolaires (service de neuropédiatrie, Hôpital Femme Mère Enfant, Bron). Ces patients étaient recrutés dans le cadre de l'étude clinique « étude des processus d'apprentissage procédural dans la dyspraxie verbale », appel d'offre paramédical que nous avons obtenu de la part des Hospices Civils de Lyon en 2006.

Les critères d'inclusion sont :

- Présence d'un trouble développemental du langage oral,
- Présence de trouble développemental de la programmation du geste (dyspraxie), affectant notamment la sphère bucco-linguo-faciale et les membres.
- Absence de déficience intellectuelle, déterminée par un neuropsychologue sur la base de résultats psychométriques (résultats dans la moyenne aux subtests fortement chargés en facteur g, Matrices Progressives de Raven ou Analyse Catégorielle EDEI-R.
- Absence de déficit moteur, sensitif ou cérébelleux
- IRM cérébral normale

Ces patients ne présentent pas de déficience intellectuelle (QI moyen = $(AM/AC) \times 100 = 83$). Les sujets contrôles sont issus de la population normale de l'expérience 1 (QI moyen = 104). L'acuité visuelle est normale ou corrigée pour chacun des sujets.

** Protocole expérimental*

Les sujets étaient soumis au test des Matrices Progressives de Raven Couleur, aux épreuves de mémoire à court-terme et de mémoire de travail ainsi qu'à la tâche de temps d'inspection visuelle.

** Hypothèses opérationnelles*

- Selon le modèle d'Anderson, comparativement à un groupe d'enfants de même âge chronologique, les enfants dyspraxiques verbaux (donc non déficients intellectuels) présentent un temps d'inspection visuelle identique.
- De ce fait, les performances aux Matrices Progressives de Raven sont similaires dans les deux groupes.
- Selon les données scientifiques sur les enfants dysphasiques, les capacités en mémoire à court-terme verbale et en mémoire de travail sont plus faibles chez les sujets DV que chez les sujets contrôles.
- De ce fait, selon le modèle de Fry et Hale, les enfants DV ont des performances aux Matrices Progressives de Raven plus faibles que des sujets contrôles appariés sur l'âge chronologique.

Résultats

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide de tests non paramétriques (test de Mann et Whitney) en raison du faible nombre de sujets. Le seuil de significativité choisi est $p < 0.05$.

L'ensemble des résultats moyens pour les deux groupes sont représentés dans le tableau II-8. Les deux groupes diffèrent au niveau des capacités de raisonnement au profit des sujets contrôles ($Z(16) = 2.2$, $p = 0.02$). Les capacités en mémoire à court-terme (empan endroit) et en mémoire de travail (empan envers) sont également supérieures chez les sujets contrôles comparativement aux sujets dyspraxiques verbaux (MCT : $Z(16) = 2.5$, $p = 0.01$; MdT : $Z(16) = 2.34$, $p = 0.02$). Par contre le Temps d'inspection visuelle ne diffère pas entre les deux groupes ($Z(16) = -0.93$, $p = 0.35$).

Tableau II-8 : Moyennes et écart-types (...) des données comportementales des sujets DV et du groupe contrôle appariés en âge chronologique

	Age chronologique	TI	MCT	MdT	Scores aux MP de Raven
GC	9 (0,25)	73,66 (46,5)	5,11 (0,78)	3,66 (0,70)	30,82 (3,44)
DV	9,33 (1,42)	88,7 (37,8)	4,11 (0,60)	2,78 (0,66)	26,11 (4,07)
<i>Significativité</i>	<i>0.84</i>	<i>0.35</i>	<i>0.01</i>	<i>0.02</i>	<i>0.002</i>

Conclusion/discussion

Selon le modèle d'Anderson, la voie 1 sous-tendant l'intelligence devrait être préservée dans la dyspraxie verbale car le ou les troubles responsables se situe(nt) au niveau de modules de la voie 2. Ainsi, nos hypothèses postulaient que des enfants dyspraxiques verbaux devraient présenter la même vitesse de traitement de l'information que des sujets « sains » de même âge chronologique. Nos résultats confirment cette hypothèse en montrant que la faible différence de temps d'inspection visuelle de 15 ms entre les deux groupes n'est pas significative. Il apparaît donc que la vitesse de traitement de l'information n'est pas ralentie dans la dyspraxie verbale contrairement à ce qui est largement mis en évidence dans la déficience intellectuelle. L'atteinte dans la dyspraxie verbale ne se situe donc pas au niveau du processus cognitif central supposé sous-tendre l'intelligence mais bien ailleurs. Pourtant, les enfants dyspraxiques verbaux présentent des capacités de raisonnement aux Matrices Progressives inférieures à celles de leurs homologues appariés sur l'âge chronologique. Comme nous le spécifions précédemment, les capacités en mémoire à court-terme et en mémoire de travail verbales sont habituellement faibles

chez les sujets présentant des troubles du langage oral (Parisse & Molier, 2008). Or, il a été prouvé que la mémoire à court-terme et la mémoire de travail intervenaient au niveau du raisonnement et tout particulièrement au niveau des tests de raisonnement analogique comme les Matrices Progressives de Raven. Les travaux de Carpenter, Just & Shell (1990) démontrent en quoi la mémoire de travail intervient lors d'un tel test. En effet, au-delà du simple fait de trouver des relations analogiques entre les éléments de la matrice proposés par extraction de règles induites, le sujet doit maintenir en mémoire à court-terme les résultats de ces réflexions et les règles trouvées tout en cherchant les autres règles. Une fois trouvé l'ensemble des règles nécessaires à la résolution de la matrice, le sujet peut formuler un raisonnement et émettre une réponse. Une fois que ces différentes règles sont connues, le sujet doit se faire une représentation mentale de sa réponse et aller vérifier si elle existe parmi les réponses proposées. Une personne ayant d'importantes capacités en mémoire de travail sera plus efficiente pour le stockage des règles qu'une personne avec de faibles capacités (Verguts & de Boeck, 2002). Par ailleurs, les Matrices Progressives de Raven sont constituées de formes géométriques qui peuvent mettre en défaut certains enfants dyspraxiques verbaux présentant des troubles visuo-spatiaux. Ainsi, la faiblesse des scores aux Matrices Progressives de Raven pourrait être la conséquence soit d'un déficit en mémoire de travail soit à un trouble visuo-spatial, mais ne serait pas due à une réduction de la vitesse de traitement de l'information. Ces résultats pourraient donc être en accord avec le modèle de Fry & Hale, notamment sur le lien entre la mémoire à court-terme et l'intelligence. Par ailleurs, si on compare avec les sujets sains, les performances aux Matrices Progressives de Raven et les capacités de mémoire à court-terme des patients dyspraxiques verbaux sont inférieures, malgré une vitesse de traitement similaire. Cela signifie donc que la cascade (VT→MCT→Intelligence) n'est pas entièrement satisfaite. Cela ne remet pas forcément en question le modèle de Fry & Hale car, comme nous l'avons déjà spécifié, l'atteinte peut se situer au niveau de la boucle phonologique et interviendrait au milieu de la cascade par un phénomène indépendant sur-ajouté (Figure II-4).

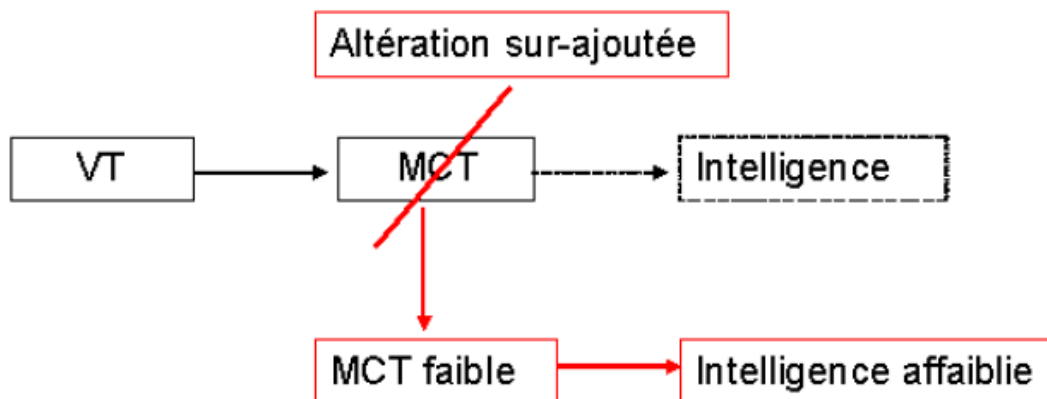


Figure II-4 : Perturbation de la cascade du modèle de Fry & Hale dans la Dyspraxie Verbale

En conclusion, nos données confirment le modèle d'Anderson concernant la préservation de la voie 1 dans la dyspraxie verbale. Malgré des QI qui peuvent parfois être faibles voire déficitaires, les patients dyspraxiques verbaux n'ont pas d'atteinte du processus vitesse de traitement qui sous-tend théoriquement le facteur g. Le modèle de Fry & Hale n'est pas infirmé par ces données car la cascade attendue est rompue au

niveau de la mémoire à court-terme ce qui s'accompagne par une baisse des performances intellectuelles.

2.2. Études sur l'apprentissage procédural implicite

2.2.1. Protocole expérimental

Les deux études de cette seconde partie ont pour base expérimentale la même tâche d'apprentissage procédural implicite à savoir une tâche de Temps de Réaction Sériel qui fut baptisée pour nos jeunes participants « *attrape le chat* », afin de la présenter comme un jeu et non comme un test. Cette épreuve est une tâche informatisée bien documentée (voir Meulemans, 1998) et inspirée des travaux princeps de Nissen & Bullemer (1987). Cette tâche de Temps de Réaction Sériel (TRS) consiste en l'apprentissage progressif d'une séquence visuo-motrice et ce, de manière implicite. Concrètement, sur un écran d'ordinateur sont disposés quatre cadres (5,4 cm X 7 cm dans notre étude) alignés horizontalement auxquels correspondent quatre touches sur le clavier. A chaque essai, un stimulus cible (ici un chat) apparaît dans l'un de ces quatre emplacements qui sont présents en permanence à l'écran (Figure II-5).

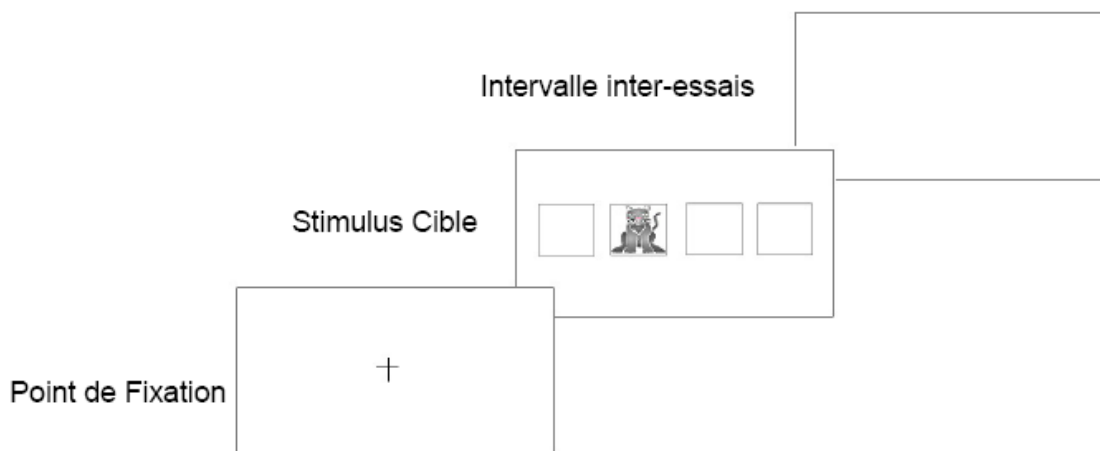


Figure II-5 : Présentation d'un essai type de la tâche de Temps de Réaction Sériel

Le sujet doit appuyer le plus rapidement possible et sans faire d'erreur sur la touche du clavier qui correspond au cadre dans lequel la cible vient d'apparaître. Au préalable, le sujet a disposé l'index et le majeur de chacune des deux mains sur les touches S, D, K et L : la touche S correspondant à l'emplacement le plus à gauche sur l'écran, la touche D à l'emplacement milieu-gauche, la touche K à l'emplacement milieu-droit et la touche L à l'emplacement le plus à droite. Le choix de faire cette épreuve en bimanuelle et non en mono-manuelle comme dans beaucoup d'épreuves fut déterminé par l'âge des enfants et des études préliminaires de Thomas & Nelson (2001) qui notèrent que la mobilité de l'annulaire et l'auriculaire n'était pas optimale avant l'âge de 7 ans. L'épreuve est segmentée en six blocs d'apprentissage de quatre-vingt-dix essais chacun séparés

par des pauses dont la durée est autocontrôlée par le sujet. Les blocs 1 et 5 utilisent une présentation pseudo-aléatoire des stimuli c'est-à-dire que l'ordre de présentation est contrôlé par le logiciel E-Prime pour ne pas apparaître deux fois de suite au même endroit comme le voudrait une présentation strictement aléatoire. Ce contrôle est fait pour limiter la perception par les sujets de différences entre les blocs car lors des blocs séquentiels, le stimulus cible n'apparaît jamais deux fois de suite au même endroit. Les blocs 2, 3, 4 et 6 sont des blocs d'apprentissage dits séquentiels dans lesquels se trouvent neuf répétitions d'une séquence de dix stimuli : 1-4-2-1-3-4-1-2-4-3. Ces chiffres correspondent aux emplacements du stimulus cible sur l'écran selon une direction gauche-droite. Cette séquence est dite à « faible contrainte statistique » c'est-à-dire qu'aucune suite de deux éléments ne se répète, ce qui rend plus difficile la tâche et permet d'éviter autant que faire se peut une perception consciente de la séquence (Meulemans, 1998). Nous avons également contrôlé la fréquence d'apparition dans les emplacements. En effet, la répartition ne pouvait pas être homogène (25%) dans les quatre cadres car nous avons une séquence de 10 éléments (10 n'étant pas un multiple de 4). Ainsi, le stimulus cible apparaît dans 30 % des cas aux emplacements 1 et 4 et dans 20% des cas aux emplacements 2 et 3. Lors de la présentation aléatoire (blocs 1 et 5), cette répartition fut respectée à l'identique pour être dans les mêmes conditions, quel que soient les blocs. L'apprentissage devant être implicite, les sujets ne sont pas prévenus de l'existence de la séquence.

Le but de l'expérience est que le sujet apprenne de manière implicite cette séquence visuo-motrice. L'apprentissage procédural implicite se traduira par une baisse progressive et lente des temps de réaction au fur et à mesure de la répétition de la séquence (voir figure II-6). D'un point de vue expérimental, l'apprentissage sera déterminé par plusieurs critères dont la différence significative de Temps de Réaction (TR) entre le dernier bloc aléatoire (Bloc 5) et le dernier bloc séquentiel (Bloc 6), la différence de TR entre le bloc 2 et le bloc 4, la différence de TR entre le bloc 2 et le bloc 6, et la différence de TR entre le bloc 4 et le bloc 5. Seuls sont pris en compte les temps de réaction pour lesquels le sujet a correctement répondu. Le nombre d'erreurs n'est pas pris en compte comme critère de jugement de l'apprentissage de la séquence visuo-motrice, mais il sera analysé comme un critère de contrôle de la qualité de l'expérimentation.

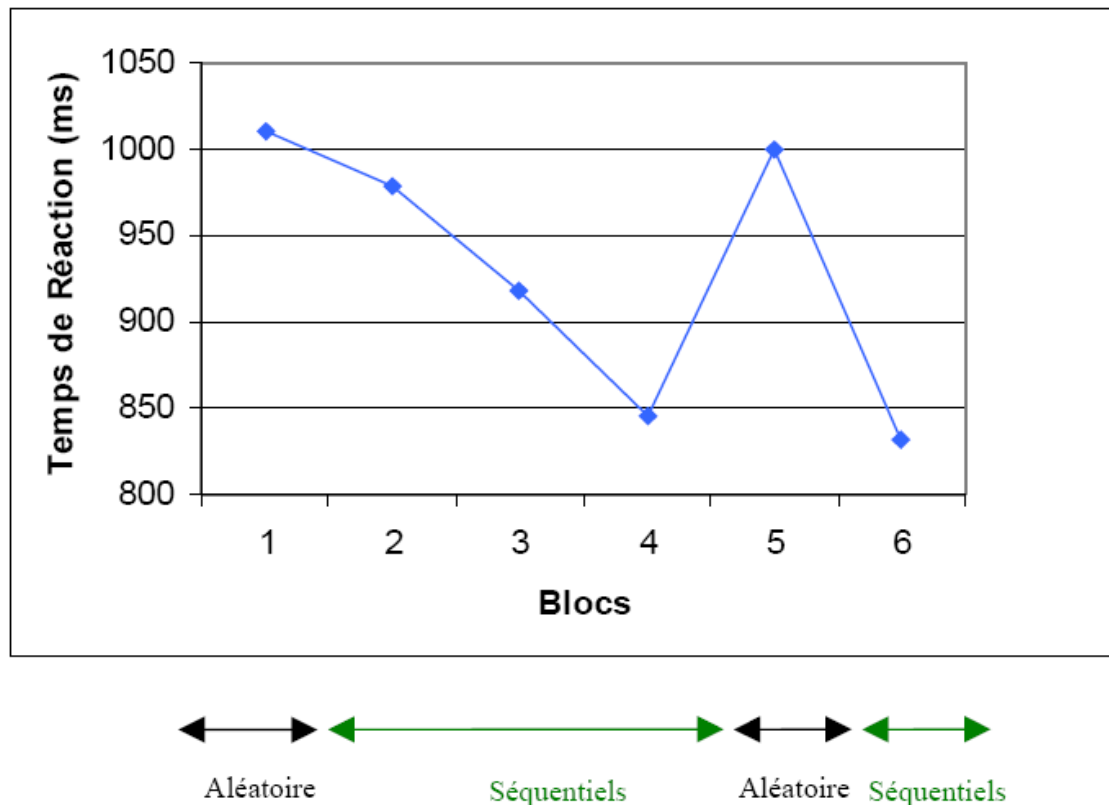


Figure II-6 : Représentation de la courbe théorique des temps de réaction (ms) en fonction des blocs. NB : les TR sont hypothétiques et ne reflètent pas une réalité.

La consigne donnée au sujet est : « tu as quatre carrés à l'écran où peut apparaître un chat. A chaque fois, le chat apparaîtra dans l'un des carrés. Il va falloir que tu attrapes le plus vite possible le chat. Pour cela, tu as quatre touches (*marquées par un sticker de couleurs différentes*) sur lesquelles tu vas poser les deux doigts de chaque main (*l'index et le majeur*). Chacune des touches correspond à un seul carré comme cela (*nous désignons la correspondance touche-localisation*). Tu dois aller le plus vite possible, n'oublie pas, mais tu ne dois pas faire d'erreurs non plus. On va d'abord faire un entraînement et ensuite on passera au jeu ».

La *phase Entraînement* était constituée de 40 essais similaires à ceux de la phase test avec cependant l'ajout de feedbacks visuels positifs ou négatifs après la réponse du sujet afin de lui faire apprendre la correspondance touche-localisation. Durant cette phase d'entraînement, la présentation des stimuli est pseudo-aléatoire.

La *phase Test* est composée de six blocs de 90 essais chacun, séparés par une pause de durée illimitée. Quand le sujet se sent prêt à recommencer, il appuie sur la barre d'espacement et un point de fixation apparaît à l'écran pendant cinq secondes pour recentrer le sujet et lui laisser le temps de repositionner correctement ses doigts.

Chaque essai débute par un point de fixation de 150 ms, immédiatement suivi par la présentation des quatre emplacements et du stimulus cible dans l'un deux. La durée de présentation de la cible est illimitée et dépend du temps de réponse du sujet. Ensuite, un écran blanc de 250 ms apparaît avant le prochain essai. Ainsi, l'IRS (Intervalle Réponse-Stimulus) était de 400 ms soit dans les limites temporelles recommandées par Meulemans (1998) : $0 < < 1500$ ms. Le sujet est disposé à environ 60 cm de l'écran de 17 pouces d'un ordinateur portable.

A la fin de l'exercice, afin d'évaluer un éventuel apprentissage explicite de la séquence, nous soumettons plusieurs questions aux sujets : « As-tu remarqué quelque chose de particulier durant cet exercice ? As-tu remarqué un ordre qui se répétait (au besoin nous expliquons ce qu'est un ordre) plusieurs fois ? Si oui, peux-tu nous remonter cet ordre sur l'écran ou sur les touches ? ». Nous avons bien conscience que ce questionnaire est limité avec des patients déficients intellectuels ou avec de jeunes enfants mais un prétest d'une épreuve de reconnaissance de pattern nous démontra que cette tâche supplémentaire n'apportait pas plus d'indications et surtout rajoutait presque dix minutes d'évaluation, sans compter l'incompréhension des sujets qui ne percevaient pas la séquence.

Une étude de validation de la tâche fut réalisée auprès d'enfants « tout venant » (N=34). Les résultats de cette étude préliminaire montrèrent que cette tâche est valide (voir Expérience 4).

2.2.2. Expérience 4 Étude de validation de la tâche de temps de réaction sérielle

Résumé

La tâche de temps de réaction sérielle (TRS) est l'épreuve la plus utilisée pour évaluer l'apprentissage procédural implicite. Elle est issue des travaux princeps de Nissen et Bullemer et a subi depuis de nombreux remaniements en fonction des avancées théoriques dans le domaine. Afin de vérifier que notre tâche TRS est valide, nous l'avons soumise à un groupe de 34 enfants. Les résultats montrent bien que le temps de réaction diminue progressivement avec la répétition de la séquence et augmente dès la présentation aléatoire, ce qui valide notre tâche. La seconde partie est consacrée à une étude développementale où nous avons comparé deux groupes d'âges chronologiques différents (5 ans 11 mois et 10 ans 2 mois). Les résultats mettent en évidence un apprentissage dans les deux groupes malgré des temps de réaction plus importants pour le groupe des plus jeunes.

Introduction

La tâche de temps de réaction sérielle est une épreuve qui met en évidence l'apprentissage procédural implicite. Comme nous l'avons déjà notifié, elle fut utilisée dans de nombreuses études (voir pages 73-74) et a montré à chaque fois sa pertinence. Cependant, le design expérimental peut varier d'une étude à l'autre (nombre de blocs,

nombre d'essais par blocs, présentation des stimuli, disposition des emplacements...). Afin de vérifier que notre tâche de temps de réaction sérielle est valide et mesure bien un apprentissage procédural implicite, nous l'avons soumise à un groupe d'enfants « tout venant ». Si cette tâche mesure un apprentissage procédural implicite, nous devrions observer une diminution du temps de réaction entre le premier (bloc 2) et le dernier bloc séquentiel (bloc 6), entre le bloc 2 et l'avant dernier bloc (bloc 4), entre l'avant dernier bloc séquentiel et le dernier bloc aléatoire (bloc 4 versus bloc 5) et entre les deux derniers blocs (bloc 5 et bloc 6). Par ailleurs, comme nous soumettons cette épreuve à des enfants parfois très jeunes, nous avons souhaité reproduire les travaux de Thomas & Nelson (2001) et de Meulemans, van der Linden & Perruchet (1998) sur l'apprentissage procédural implicite au cours du développement. Ainsi, nous devrions observer des différences de temps de réaction entre deux populations d'enfants d'âges chronologiques différents, sans que cela n'altère l'apprentissage de la séquence visuo-motrice.

Méthodologie

Nous avons soumis notre tâche de temps de réaction sérielle « attrape le chat » à une population d'enfants « tout venants » âgés entre 4 ans 7 mois et 15 ans 10 mois. Ces enfants (N = 34) étaient recrutés dans des écoles primaires et maternelles de la région lyonnaise. Ces enfants ne présentaient pas de troubles du neurodéveloppement connus, ils n'avaient pas redoublé et avaient une scolarité jugée normale par leurs enseignants. Ils avaient une vision correcte ou corrigée à notre connaissance.

Nous avons pu séparer cette population en deux groupes :

- un groupe de « jeunes » N = 19 (moyenne = 5 ans 11 mois ; écart-type = 8 mois)
- un groupe « d'âgés » N = 15 (moyenne = 10 ans 2 mois ; écart-type = 2 ans 4 mois)

Hypothèses opérationnelles :

1/ différence de TR entre les deux groupes jeunes et âgés.

Pour les deux groupes :

2/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4

3/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B6

4/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5

5/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B5 et le Bloc B6

Résultats

* Groupe Global N = 34

Nous avons réalisé une analyse à l'aide test non paramétrique (test de Wilcoxon) avec pour seuil de significativité $p < 0.05$.

Les temps de réaction diminuent progressivement entre le bloc B2 et le bloc B4 ($W = 46$, $p < 0.001$), et entre le bloc B2 et le bloc B6 ($W = 53$, $p < 0.001$), démontrant une amélioration des performances avec la répétition de la séquence (voir figure II-7). La différence de temps de réaction entre le bloc B4 et le bloc B5 est significative ($W = 83$; $p < 0.001$) tout comme la différence entre le bloc B5 et le bloc B6 ($W = 26$; $p < 0.001$), démontrant une distinction selon la présentation aléatoire ou séquentiel des blocs. Cela traduit un apprentissage de la séquence visuo-motrice.

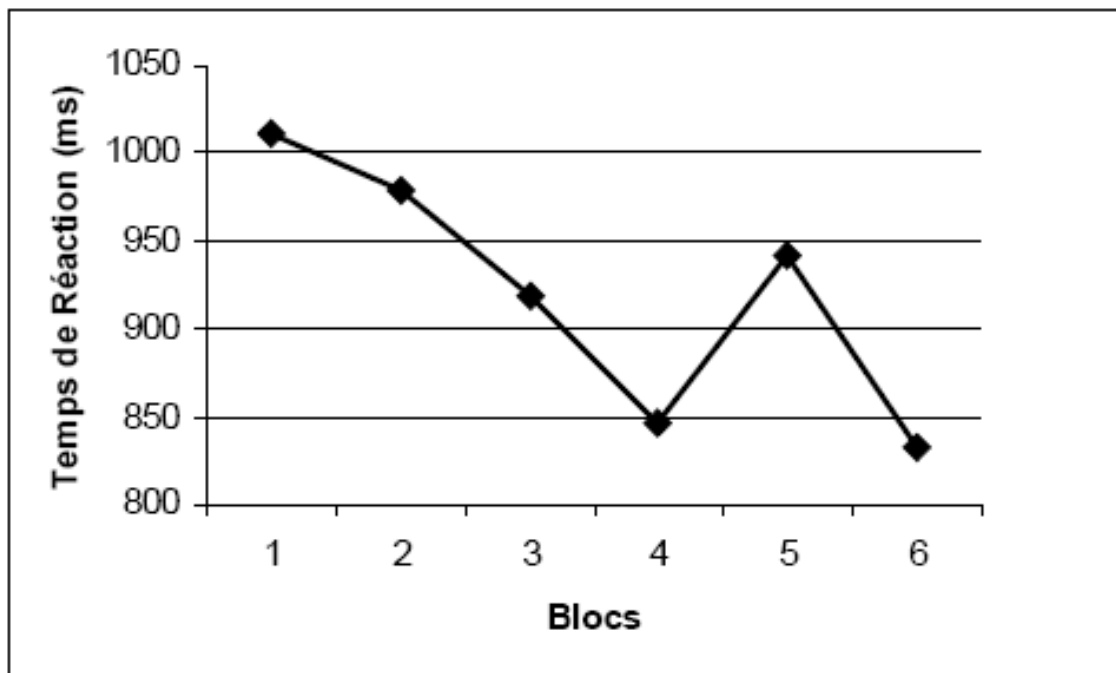


Figure II-7 : Temps de réaction des sujets « tout venants » en fonction des blocs

La répartition des performances par blocs est représentée à la figure II-8. On remarque que les temps de réaction se situent autour de la moyenne mais que certains sujets peuvent avoir des Temps de Réaction très élevés. Ces sujets font peut être partis des sujets les plus jeunes.

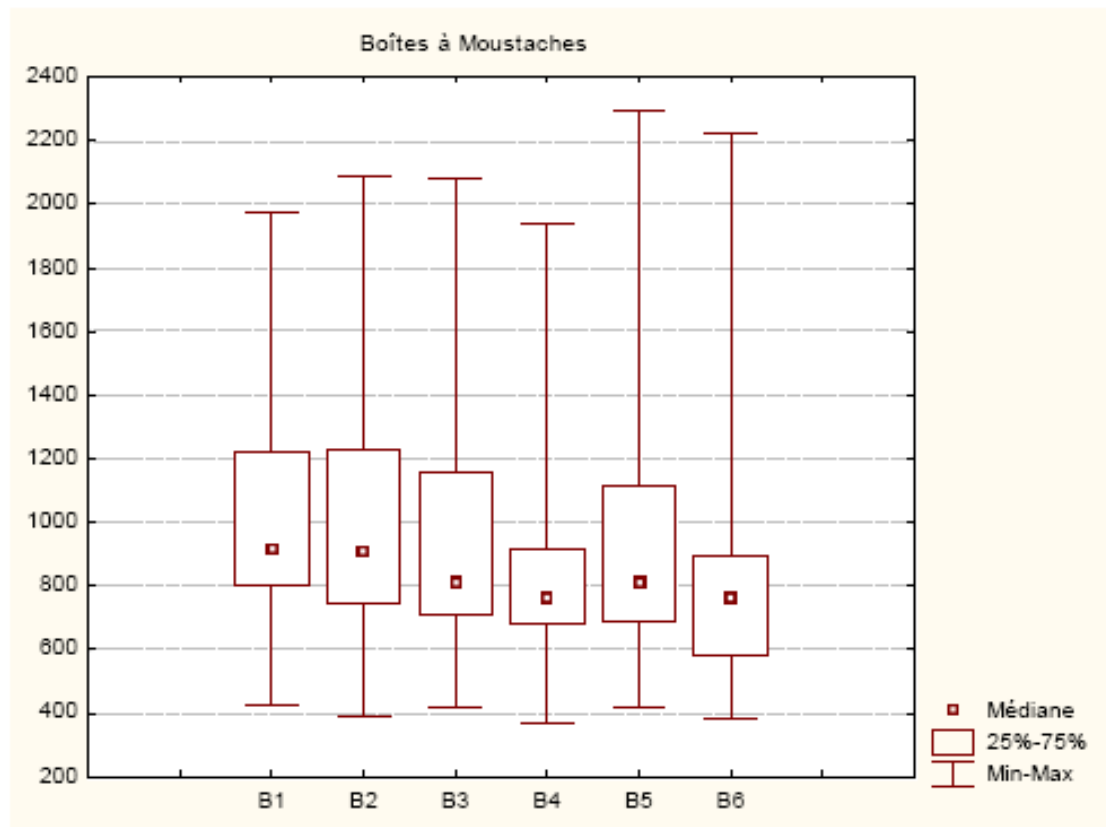


Figure II-8 : Répartition des Temps de réaction selon chaque blocs pour le groupe total

Afin de nous assurer de la validité des temps de réaction obtenus, nous avons étudié le nombre d'erreurs commis par nos sujets (voir figure II-9).

Les sujets font globalement peu d'erreurs (maximum 8,51 %). Le nombre d'erreurs ne varie pas entre le bloc B2 et le bloc B4 et entre le bloc B2 et le bloc B6 ($W = 165$; $p = 0.11$; et $W = 145$; $p = 0.12$; respectivement). Par contre, le nombre d'erreurs au bloc B5 est significativement plus importants que celui du bloc B4 ($W = 83$, $p < 0.01$) et que celui du bloc B6 ($W = 152$; $p < 0.05$).

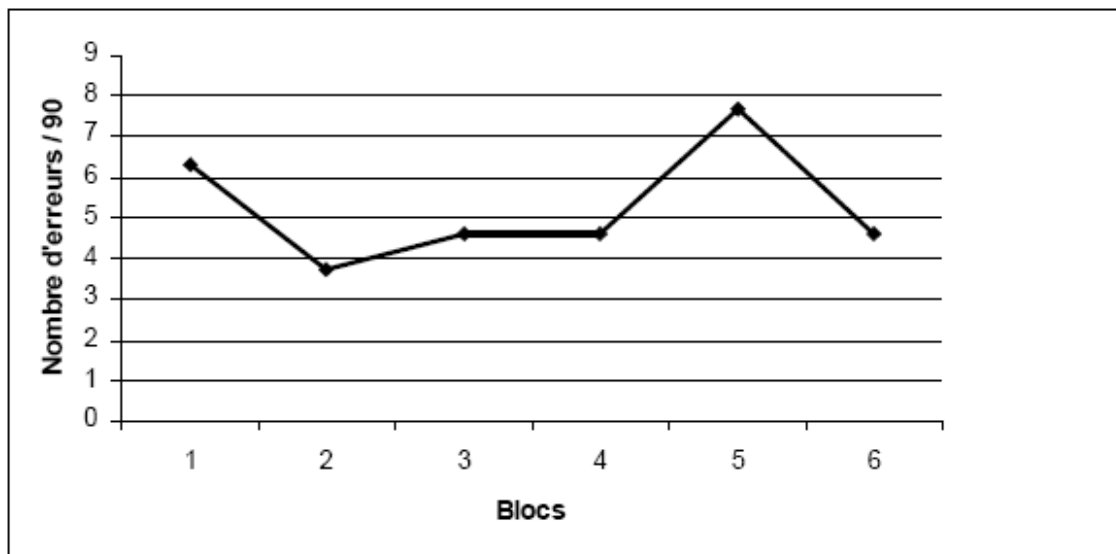


Figure II-9 : Nombre d'erreurs en fonction des blocs pour les sujets « tout venants »

La répartition du nombre d'erreurs par blocs montre que certains sujets font beaucoup d'erreurs (voir figure II-10). Par ailleurs, on remarque que la dispersion est plus importante pour les blocs aléatoires que pour les blocs séquentiels.

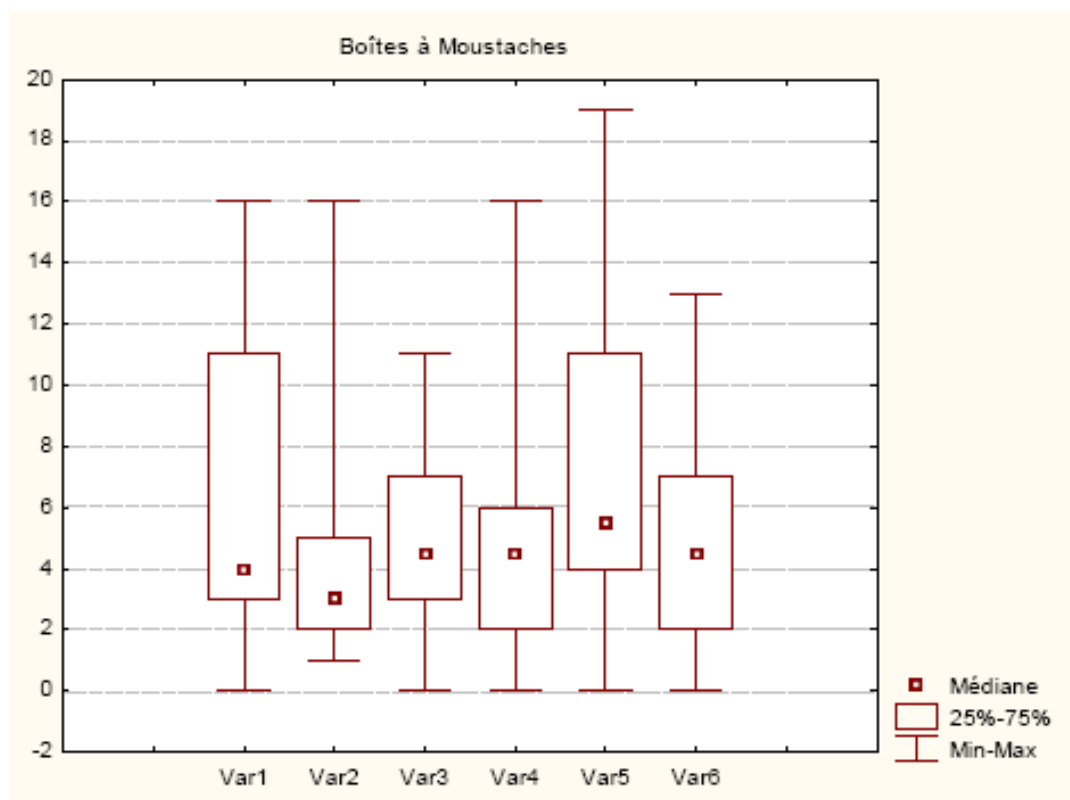


Figure II-10 : Répartition du Nombre d'erreurs pour les enfants « tout venants » selon chaque bloc.

* Comparaison Groupe Jeunes versus Groupe Âgés

Afin de comparer nos deux groupes, nous avons fait une analyse à l'aide du test non paramétrique de Mann et Whitney.

Les résultats montrent que pour chaque bloc, les enfants du groupe Jeunes sont significativement plus lents que ceux du groupe Âgés (voir tableau II-9 et figure II-11).

Tableau II-9 : Résultats des comparaisons Groupe Jeunes / Groupe Âgés en fonction des blocs pour les temps de réaction

	Z	p
Bloc 1	4.19	< 0,001
Bloc 2	3.85	< 0.001
Bloc 3	4.04	< 0.001
Bloc 4	3.95	< 0.001
Bloc 5	3.85	< 0.001
Bloc 6	3.78	< 0.001

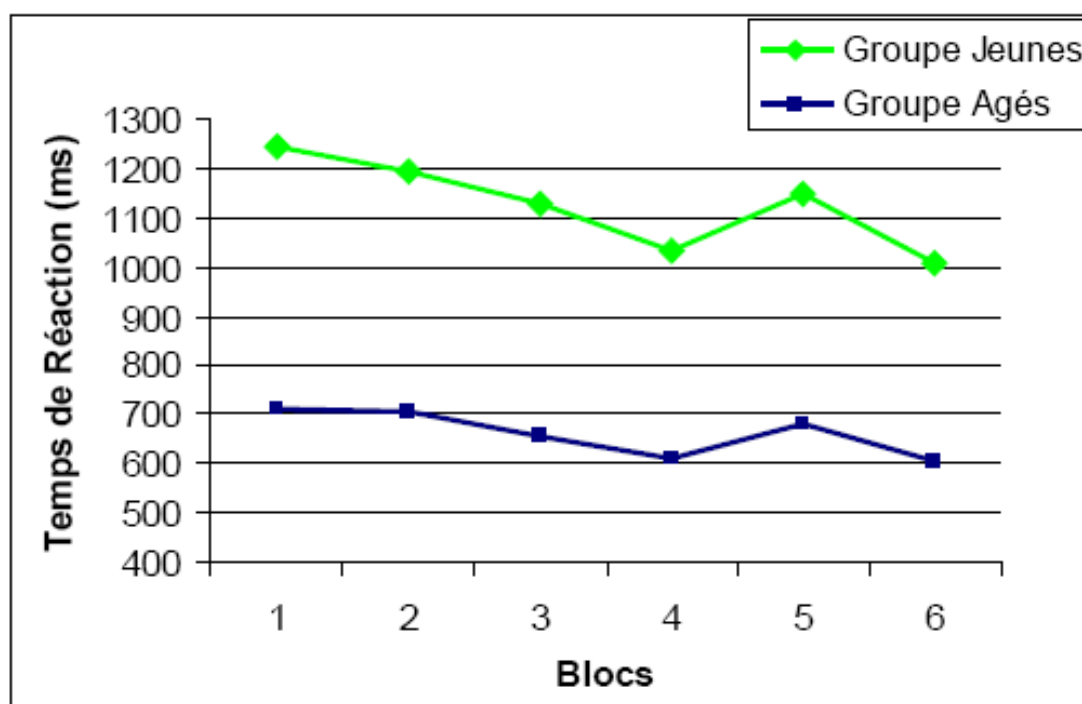
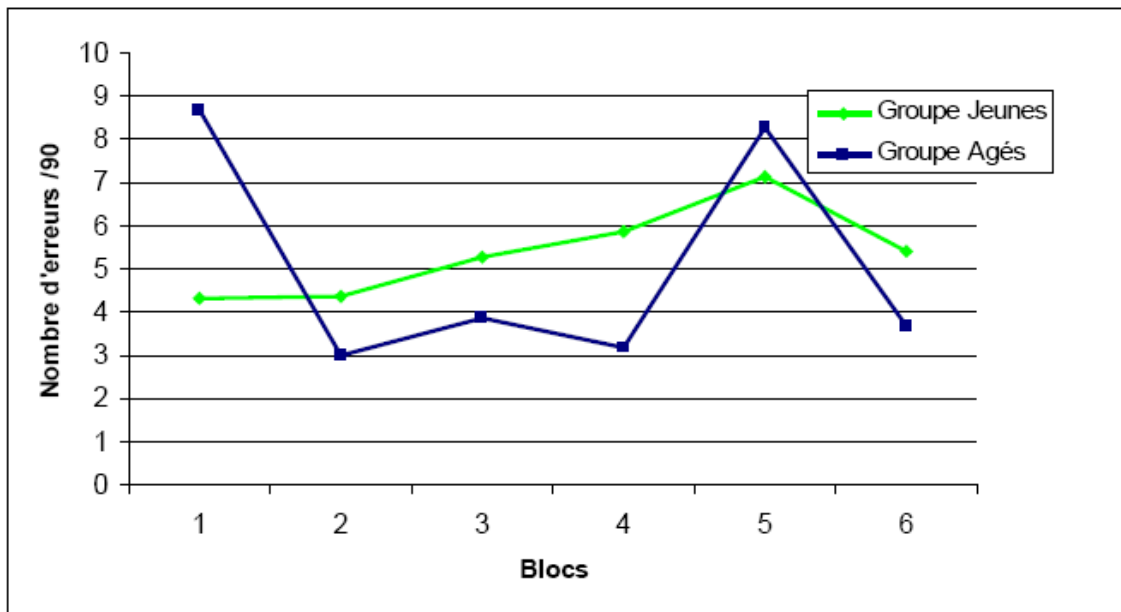


Figure II-11 : Temps de Réaction en fonction des blocs pour les deux groupes d'enfants « tout venants »

Le nombre d'erreurs est significativement différent entre les deux groupes pour les blocs 1 et 4 (Tableau II-10 et figure II-12). Les autres comparaisons ne sont pas significatives.

Tableau II-10 : Résultats des comparaisons Groupe Jeunes / Groupe Âgés sur les 6 blocs pour le nombre d'erreurs

	Z	p
Bloc 1	- 2.46	0.012*
Bloc 2	1.26	0.21
Bloc 3	1.33	0.18
Bloc 4	2.3	0.02*
Bloc 5	-0.73	0.46
Bloc 6	1.56	0.12



*Figure II-12 : Nombre d'erreurs par blocs
pour chacun des deux groupes Jeunes et Agés*

Afin de vérifier si ces tendances sont significatives, nous avons ensuite isolé chacun des deux groupes pour évaluer l'apprentissage procédural implicite. Nous avons donc réalisé des tests de Wilcoxon sur chacun des groupes.

* Groupe Jeunes

Le Temps de Réaction du bloc 2 est significativement supérieur à celui du bloc B4 ($W = 18$, $p = 0.002$) et celui du bloc B6 ($W = 20$, $p = 0.002$) traduisant une amélioration des performances avec la répétition de la séquence. Le Temps de Réaction du bloc B5 est significativement supérieur à celui du bloc B4 ($W = 33$, $p = 0.01$) et du bloc B6 ($W = 11$, $p = 0.0007$)

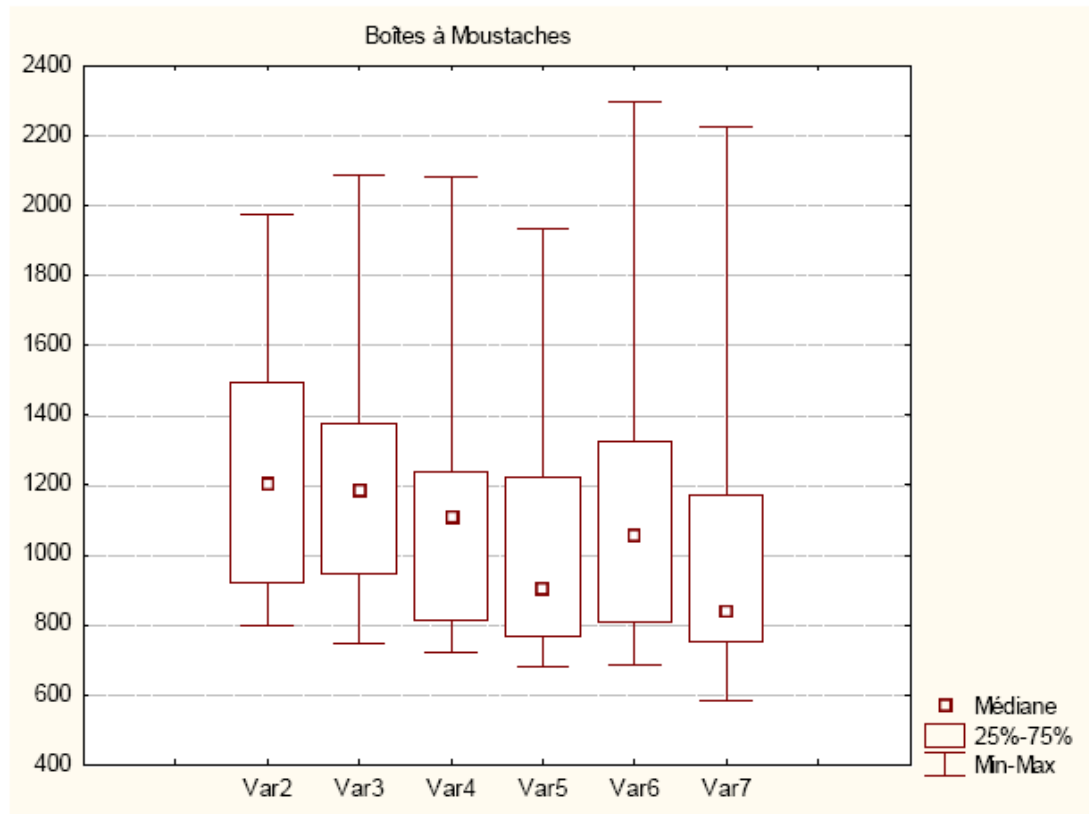


Figure II-13 : Répartition des Temps de Réaction selon chaque bloc pour le groupe Jeunes

La répartition des temps de réaction se situe autour de la moyenne même si certains sujets ont des Temps de Réactions très élevés (figure II-13).

Les différentes comparaisons entre blocs concernant le nombre d'erreurs ne montrent pas de différence significative pour le groupe Jeunes (B2 – B4 : $W = 39,5$, $p = 0.08$; B2-B6 : $W = 39,5$, $p = 0.14$; B4-B5 : $W = 66$, $p = 0.24$; B5- B6 : $W = 42$, $p = 0.10$).

La Répartition du nombre d'erreurs pour le groupe jeune montre que lors des deux derniers blocs les performances sont plus dispersées (figure II-14).

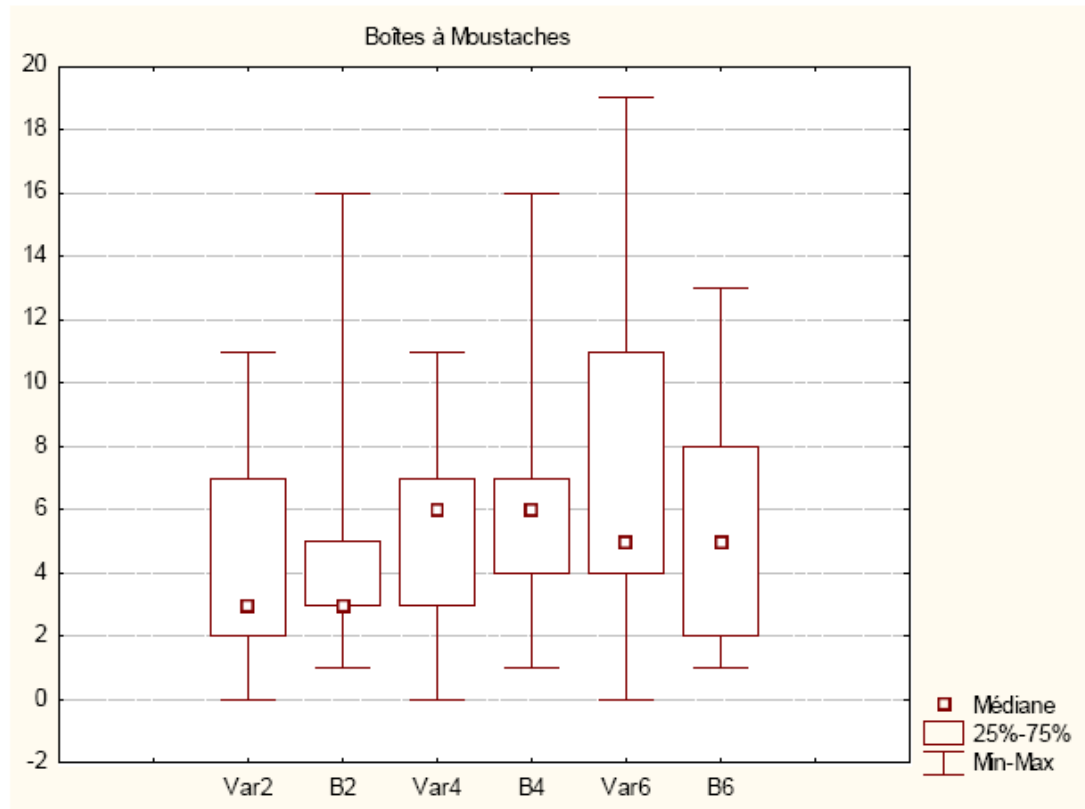


Figure II-14 : Répartition du nombre d'erreurs pour le groupe Jeunes

** Groupe Âgés*

Les différences de Temps de Réaction entre le premier bloc séquentiel et l'avant dernier sont très significatifs (B2-B4 : $W = 8$, $p = 0.003$) tout comme celles entre le premier et le dernier bloc séquentiel (B2-B6 : $W = 14$, $p = 0.009$). Le Temps de Réaction du bloc B5 est significativement supérieur à celui du bloc B4 ($W = 11$, $p = 0.005$) et du bloc B6 ($W = 3$, $p = 0.001$). Ces données vont dans le sens d'un apprentissage procédural implicite. La répartition des performances pour chacun des blocs est relativement similaire quelque soit le bloc étudié (Figure II-15).

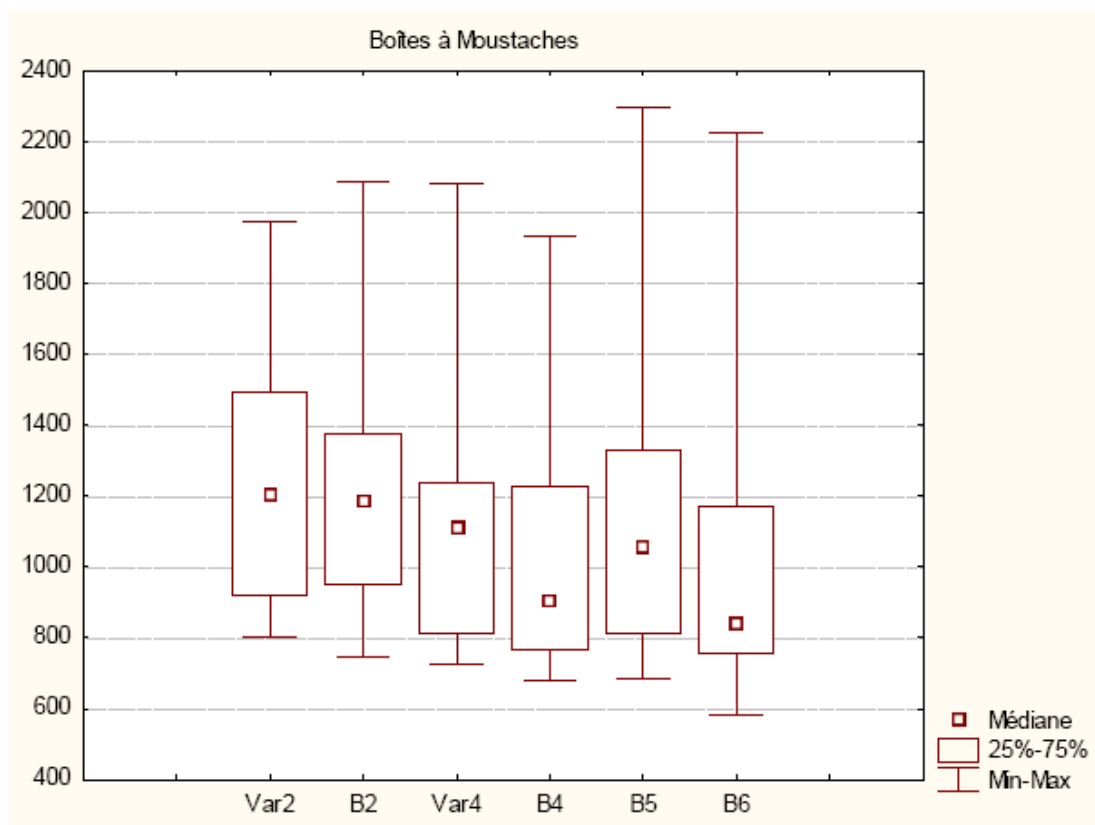


Figure II-15 : Répartition des Temps de Réaction selon chaque bloc pour le groupe Âgés

Le nombre d'erreurs ne varie pas entre les blocs séquentiels (B2-B4 : $W = 46,5$, $p = 0.70$; B2-B6 : $W = 35$, $p = 0.46$). Par contre on note une différence significative entre le nombre d'erreurs du bloc 5 et celui du Bloc 4 ($W = 7$, $p = 0.004$) et entre le nombre d'erreurs du bloc 5 et celui du bloc 6 ($W = 21$, $p = 0.03$), ce qui conforterait l'hypothèse d'un apprentissage procédural implicite.

La répartition des performances montre une plus importante dispersion pour les blocs aléatoires que pour les blocs séquentiels (figure II-16).

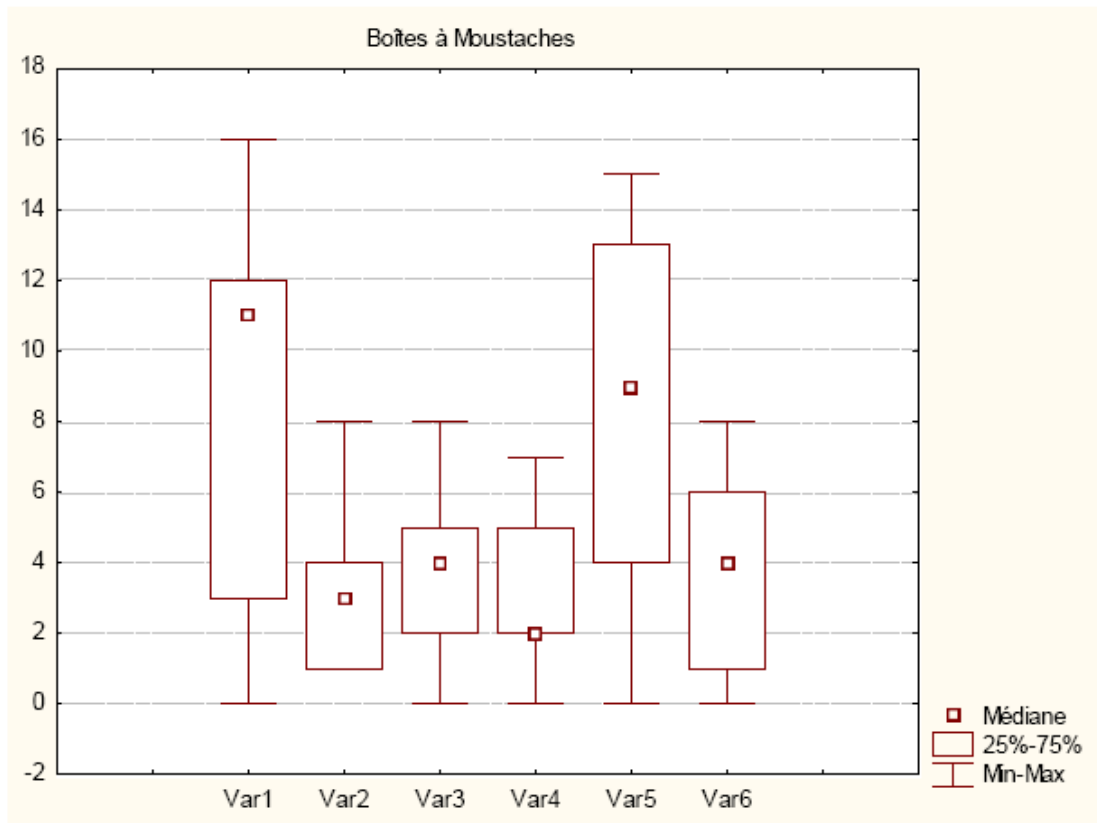


Figure II-16 : Répartition du Nombre d'erreurs selon chaque bloc pour le Groupe Âgés

Conclusion / discussion

L'ensemble des résultats montre que notre tâche mesure bien l'apprentissage procédural car les Temps de Réaction des blocs aléatoires sont significativement plus élevés que ceux des blocs séquentiels. De plus, les Temps de réaction lors des blocs séquentiels diminuent progressivement avec la répétition de la séquence. Les sujets les plus jeunes ont des temps de réactions plus importants que les plus âgés mais l'apprentissage est tout de même présent dans les deux groupes confirmant les données développementales antérieures (Thomas & Nelson, 2001 ; Meulemans, van der Linden & Perruchet, 1998).

Si on analyse l'allure des courbes du nombre d'erreurs, on remarque que le taux d'erreurs est plus importants lors des blocs aléatoires que séquentiels. De plus, le groupe des sujets les plus âgés ont une courbe comparable à celle des temps de réaction c'est-à-dire un nombre d'erreurs plus élevés pour les blocs aléatoires comparativement au blocs séquentiels. Bien que le nombre d'erreurs n'est pas été choisi comme critère principal, ces données soutiennent celles obtenues sur les temps de réaction. Toutefois, on remarque

une différence aux niveaux du nombre d'erreurs qui chez les plus jeunes augmentent avec le temps. Ceci est observé dans d'autres études testant de très jeunes enfants (Thomas & Nelson, 2001) et est attribué à une diminution des ressources attentionnelles avec le temps. De même, la répartition du nombre d'erreurs chez les plus jeunes montre bien que la dispersion est plus importante sur les deux derniers blocs, ce qui pourrait traduire une baisse des capacités de concentration. Cependant, le nombre d'erreurs dans ce groupe n'est pas plus important que dans le groupe des sujets plus âgés, ce qui tempère la conclusion d'un effet important de l'attention sur les performances.

En conclusion, nous pouvons confirmer que notre tâche de temps de réaction sérielle est bien valide.

2.2.3. Expérience 5 Étude de l'apprentissage procédural implicite dans la déficience intellectuelle

Résumé

L'étude de l'apprentissage procédural implicite dans la déficience intellectuelle montra des dissociations inter-syndromiques. Notre étude a pour but de compléter ces dissociations en comparant les performances lors d'une tâche de temps de réaction sériel de patients X-Fragile et Trisomiques 21 et de sujets sains appariés sur l'âge mental. Les résultats montrent une préservation relative de l'apprentissage chez les sujets X-Fragile comparativement à un groupe d'enfants sains mais une altération de la consolidation de la trace mnésique chez les sujets trisomiques 21. Ces résultats confirment donc bien les disparités entre syndrome malgré la déficience intellectuelle.

Cette étude a fait l'objet d'un poster exposé aux congrès de la Société Européenne de Neurologie Pédiatrique à Madrid (avril 2009) et de l'association X-Fragile Europe (mai 2009). Un article est également soumis à la revue *Journal of Intellectual Disability Research* : Bussy, Charrin, Curie, des Portes. Implicit procedural learning in Fragile X. Un autre article est en préparation : Implicit learning impairment in Down syndrome. Bussy, Curie, Charrin, de Fremerville, Parisi, Touraine et des Portes.

Introduction

L'apprentissage procédural implicite a été étudié dans de nombreuses pathologies (maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, lésions cérébelleuses, frontales...) et à différents âges (enfants, adultes). Dans le cadre du retard mental, les études se sont essentiellement concentrées sur la comparaison des patients atteints du syndrome de Williams-Beuren et du syndrome de Down (Trisomie 21) avec toujours le même postulat sous-jacent que ces syndromes ont un fonctionnement cognitif diamétralement opposé. Les personnes présentant un syndrome de Williams semblent avoir un trouble de la mémoire procédurale selon les divers travaux de l'équipe de Vicari (Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2001, Vicari, 2001) qui démontrèrent, à l'aide d'une tâche de temps de réaction sériel, que malgré des temps de réaction augmentés lors du dernier bloc aléatoire, les temps de réaction entre ce dernier bloc et le dernier bloc séquentiel ne différaient pas de manière significative. A l'inverse, il a été démontré dans l'ensemble des études que les personnes porteuses de Trisomie 21 avaient des capacités d'apprentissage procédural implicite comparables à celles de sujets témoins « sains » de même âge mental, même si le temps de réaction

moyen sur l'ensemble de l'épreuve était significativement augmenté (Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2000 ; Vicari, 2001 ; Vicari, Verrucci & Carlesimo, 2007), cela ne reflétant pas un déficit de l'apprentissage mais simplement une différence de rapidité dans les réponses. Vicari, Verrucci & Carlesimo (2007) font l'hypothèse que ces disparités inter-syndromiques reposent sur les différences des anomalies neuroanatomiques rencontrées dans ces deux syndromes. En effet, il est décrit dans le syndrome de Williams-Beuren une augmentation du volume du vermis (Schmitt, Eliez, Warsofsky, Bellugi & Reiss, 2001) et une atrophie du volume des ganglions de la base. Dans le syndrome de Down, on retrouve une réduction du volume au niveau du cervelet mais les ganglions de la base sont normaux (Pinter, Eliez, Schmitt, Capone & Reiss, 2001). De ce fait, Vicari et al. ont postulé que la différence entre ces deux syndromes, au niveau de l'apprentissage procédural implicite, trouvait son origine au niveau des ganglions de la base mais pas au niveau du cervelet qui présente une anomalie dans les deux pathologies.

Parallèlement, selon nos recherches bibliographiques, il n'existe pas d'étude testant l'apprentissage procédural implicite dans d'autres syndromes génétiques responsables de retard mental comme par exemple dans le syndrome de l'X-Fragile. Plusieurs études neuroanatomiques (voir pour revue Hessler, Rivera & Reiss, 2004) ont mis en évidence une réduction de volume du vermis postérieur et un élargissement du 4^{ème} ventricule (Reiss, Aylward, Freund, Joshi & Bryan, 1991 ; Mostofsky et al., 1998) dans ce syndrome. Une augmentation de la taille du noyau caudé, des ventricules latéraux et de l'hippocampe sont également reportées chez l'adulte (Reiss, Abrams, Greenlaw, Freund & Denkla, 1995), chez l'enfant et l'adolescent X-Fragile (Eliez, Blasey, Freund, Hastie & Reiss, 2001). Par ailleurs, Menon, Leroux, White & Reiss (2004) suggèrent que l'élargissement du noyau caudé altère les fonctions cognitives telles que la programmation motrice via une interruption des voies striato-frontales. Il nous a donc semblé nécessaire de faire une étude de la mémoire procédurale dans le syndrome de l'X-Fragile au même titre que celles établies dans le syndrome de Down ou le syndrome de Williams-Beuren. Cela permettra, d'une part, de poursuivre la description du fonctionnement cognitif dans l'X-Fragile au niveau des capacités d'apprentissage implicite, et, d'autre part, de voir si des anomalies sous-corticales telles que celles rencontrées dans l'X-Fragile peuvent être responsables de déficit de l'apprentissage procédural implicite, comme cela est suggéré dans le syndrome de Williams-Beuren par exemple (Vicari et al. 2007). En effet, nous pouvons remarquer que certaines des anomalies cérébrales observées dans le syndrome de l'X-Fragile correspondent aux réseaux sous-tendant l'apprentissage procédural implicite notamment le cervelet et le striatum. Par ailleurs, cela permettrait de compléter les tableaux de dissociations inter-syndromiques sur cet aspect de la cognition et de montrer ainsi que la mémoire procédurale n'est pas totalement dépendante des facultés intellectuelles. Cela viendrait renforcer le modèle d'Anderson sur une atteinte spécifique de la voie 2.

En l'absence de données comportementales antérieures, nos hypothèses de travail ne peuvent se reposer que sur les anomalies cérébrales retrouvées dans l'X-Fragile et qui correspondent peu ou prou aux circuits cérébraux sous-tendant la mémoire procédurale. Ainsi nous faisons l'hypothèse d'un trouble de l'apprentissage procédural implicite dans le syndrome de l'X-Fragile. Concernant l'apprentissage procédural implicite dans la Trisomie 21, nous faisons l'hypothèse que les individus porteurs apprennent de manière similaire au groupe contrôle la séquence visuo-motrice, si on se base sur les études princeps de Vicari et collaborateurs.

Méthodologie

Participants

Nous avons proposé ce protocole à 43 personnes réparties en trois groupes distincts : un groupe de patients présentant un syndrome de l'X-Fragile (SXF) clairement identifié par une analyse génétique ; un groupe de patients porteurs de Trisomie 21 (Tr21) et un groupe d'enfants contrôles « tout venant » (GC) :

- Le groupe SXF est composé de 17 sujets. Les patients étaient recrutés au sein du « Centre de Référence Déficiences Intellectuelles de Causes Rares : syndrome de l'X-Fragile et autres Déficiences intellectuelles liés au chromosome X » (Service de Neuropédiatrie, Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon).
- Le groupe Tr21 est composé de 12 sujets. Chaque patient avait un caryotype standard qui permet de confirmer le diagnostic étiologique. Les personnes porteuses de Trisomie 21 étaient recrutées par le biais du Service de génétique de Saint-Étienne ainsi que par le SESSAD Trisomie 21 de Saint-Étienne.
- Le Groupe contrôle (GC) est composé de 14 enfants. Ces enfants ne présentent pas de déficience intellectuelle, ni de retard de développement. Ils étaient choisis aléatoirement au sein d'écoles de la région lyonnaise ou par connaissance.

L'acuité visuelle est normale ou corrigée pour tous les sujets.

Procédure

Tous les sujets exécutent deux tâches qui sont toujours proposées dans le même ordre. La première sert de mesure de l'âge mental (Matrices Progressives de Raven Couleur, 1947) afin d'apparier les groupes entre eux, et la seconde est destinée à l'évaluation des capacités d'apprentissage implicite (tâche de Temps de Réaction Sériel « attrape le chat »). Cet ordre de passation permet aux sujets d'entrer plus sereinement dans l'exercice d'évaluation avec une épreuve moins contraignante au départ où ils peuvent interagir avec l'expérimentateur et où ils peuvent facilement avoir des réussites. La seconde tâche étant réalisée seule, le sujet doit être relativement détendu et en confiance pour la réussir correctement.

Hypothèses opérationnelles

* **Groupes Contrôles (GC)** : apprentissage procédural préservé, démontré sur quatre paramètres :

- 1/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4.
- 2/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B6.
- 3/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5
- 4/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B5 et le Bloc B6

* **Groupe X-Fragile (SXF)** : apprentissage procédural altéré, démontré sur quatre paramètres :

- 5/ Pas de différence significative entre les Temps de Réaction des Blocs B2 et B4.
- 6/ Pas de différence significative entre les Temps de Réaction des Blocs B2 et B6.
- 7/ Pas de différence significative entre les Temps de Réaction des Blocs B4 et B5.
- 8/ Pas de différence significative entre les Temps de Réaction des Blocs B5 et B6.

* **Groupe Trisomie 21 (Tr21)** : apprentissage procédural préservé, démontré sur quatre paramètres :

- 9/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4.

10/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B6.

11/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5.

12/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B5 et le Bloc B6.

Résultats

Aucun des sujets testés au cours de cette étude n'a montré d'apprentissage explicite de la séquence. Les analyses statistiques ont été conduites sur 14 patients SXF. En effet, trois patients ont été écartés car les consignes n'avaient pas été comprises et la passation ne s'est donc pas déroulée normalement.

NB : La dispersion des résultats pour l'analyse de temps de réaction pour chaque groupe se trouve à l'Annexe 1.

Les sujets X-Fragile ont un âge chronologique moyen égal à 25 ans et 9 mois (écart-type de 5 ans 7 mois) et un âge mental moyen égal à 5 ans 11 mois (écart-type = 12 mois). Le groupe Tr21 a un âge chronologique de 24 ans et 6 mois (E-T = 7 ans 11 mois) et un âge mental de 7 ans (E-T = 1 an 2 mois). Nous avons appariés chacun de nos deux groupes à un groupe de sujets contrôles appariés en âge mental. Les patients SXF et Tr21 n'ont pas pu être comparé car l'âge mental était significativement différent ($p = 0.02$). Le groupe contrôle (GC-SXF ; N= 14) apparié au groupe SXF a un âge chronologique de 6 ans (E-T = 8 mois) et un âge mental de 5 ans 10 mois (E-T = 1 an). Le groupe contrôle (GC-Tr21 ; N= 12) apparié au groupe Tr21 a un âge chronologique de 6 ans 4 mois (E-T = 4 mois) et un âge mental de 6 ans 4 mois (E-T = 1 an 3 mois).

Groupe X-Fragile versus Groupe Contrôle

Les paramètres de l'application d'une analyse de variance n'étant pas présents, nous avons procédé à une analyse statistique à l'aide de tests non paramétriques par étape : U de Mann et Whitney et test de Wilcoxon.

NB : La distribution des résultats pour chaque groupe selon les blocs se trouve à l'Annexe 1.

NB : Les analyses concernant le nombre d'erreurs se situent à l'Annexe 2.

Analyse du facteur groupe

Les temps de réaction entre le groupe X-Fragile et le groupe contrôle sont similaires (figure II-17), exceptés pour le Bloc B2 où les sujets X-Fragile sont significativement plus lents (tableau II-11).

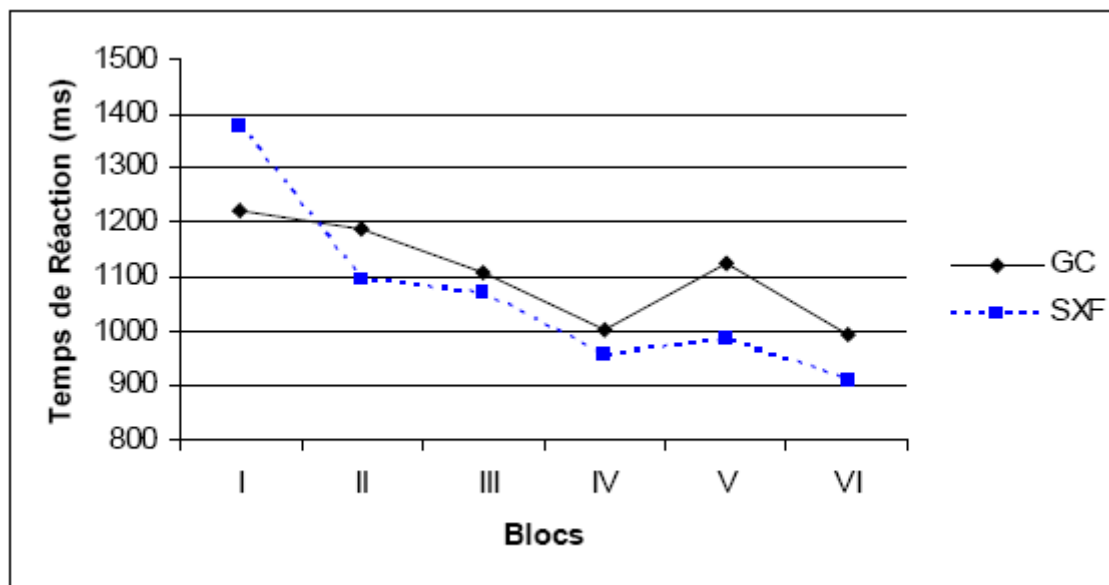


Figure II-17: Temps de Réaction (ms) en fonction des blocs d'apprentissage pour le groupe X-Fragile et le groupe contrôle

Tableau II-11 : Résultats des comparaisons X-Fragile/groupe contrôle sur les 6 blocs pour le Temps de Réaction

	Z	p
Bloc B1	-0,45948	0,645892
Bloc B2	-1,97575	0,048184*
Bloc B3	-1,70006	0,089120
Bloc B4	-1,05680	0,290605
Bloc B5	-1,47033	0,141475
Bloc B6	-1,24059	0,214759

Analyse du facteur bloc

Groupe SXF

La différence de temps de réaction entre le premier (Bloc B2) et le dernier bloc séquentiel (Bloc B6) est significative (moyenne B2 = 1095 ms, E-T = 844; moyenne B6 = 908 ms, E-T = 458 ; W=7 ; **p = 0.004**) tout comme celle entre le Bloc B2 et le Bloc B4 (W = 12, **p = 0.01** ; Moyenne B4 = 954 ms, E-T = 418 ms). De même, le temps de réaction du Bloc B5 est significativement supérieur à celui du Bloc B6 (moyenne B5 = 986 ms, E-T = 482 ; W= 11 ; **p = 0.009**), ce qui est le critère principal d'un apprentissage procédural implicite. Par contre, la différence de temps de réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5 n'est pas significative (W = 40.5 ; **p = 0.45**).

Groupe Contrôle

On retrouve presque le même pattern de résultats (figure II-17) que les sujets X-Fragile à savoir une diminution significative avec la répétition de la séquence (Bloc B2 versus B6 : W = 14 ; **p = 0.02**, moyenne B2 = 1186 ms, E-T = 273 ms, moyenne B6 = 995 ms, E-T = 414 ms ; B2 versus B4 : W = 12, **p = 0.01** ; moyenne B4 = 1001 ms, E-T = 317 ms). La différence de temps de réaction entre le dernier (B6) et l'avant dernier Bloc (moyenne B5 = 1125 ms,

E-T = 428 ms) est également significative ($W = 0.0$; $p = 0.0009$). La différence de temps de réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5 est également significative ($W = 9$, $p = 0.006$).

Groupe Trisomie 21 versus groupe Contrôle

Les analyses statistiques ont été établies sur l'ensemble des sujets prévus à savoir 12 pour le groupe Tr21 et 12 pour le groupe contrôle (GC-Tr21). Les conditions d'établissement d'une analyse de variance n'étant pas respectée, nous avons procédé à une analyse statistique à l'aide de tests non paramétriques par étape : U de Mann et Whitney et test de Wilcoxon.

NB : Les analyses concernant le nombre d'erreurs se situent à l'Annexe 2.

NB : La distribution des résultats pour chaque groupe selon les blocs se trouve à l'Annexe 1.

*** Analyse du facteur Groupe**

Les sujets Tr21 sont en moyenne plus rapides que les sujets contrôles de même âge mental (figure II-18).

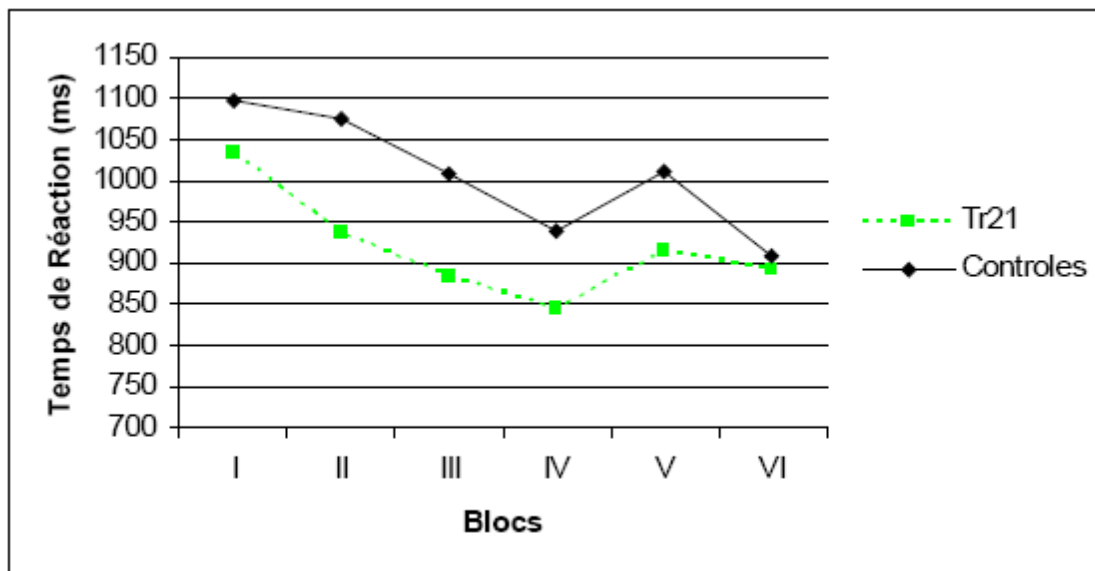


Figure II-18 : Temps de Réaction (ms) en fonction des blocs pour le groupe Tr21 et le groupe contrôle (GC-Tr21)

Cependant les différences de temps de réaction entre les deux groupes ne sont pas significatives pour la plupart des blocs exceptés pour les deux premiers blocs (tableau II-12).

Tableau II-12 : Résultats des comparaisons Tr21/ groupe contrôle sur les 6 blocs pour le Temps de Réaction.

	Z	p
Bloc 1	-2.02	0.04
Bloc 2	- 2.01	0.03
Bloc 3	-1.85	0.06
Bloc 4	-1.44	0.15
Bloc 5	-1.44	0.15
Bloc 6	-0.57	0.56

*** Analyse du facteur bloc**

NB : La dispersion des performances selon chaque bloc pour les deux groupes est représentée en Annexe 2.

· Groupe GC

Le temps de réaction du Bloc B6 (moyenne B6 = 907 ms, E-T = 446 ms) est significativement inférieur à celui du Bloc B2 (moyenne B2 = 1075 ms, E-T = 296 ms ; $W = 13$, $p = 0.006$) ce qui démontre une diminution des temps de réaction avec la répétition de la séquence (figure II-7). Ceci est également soutenu par la diminution du temps de réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4 ($W = 12$, $p = 0.03$, moyenne B4 = 938 ms, E-T = 331ms). De plus, la différence de temps de réaction entre le dernier bloc séquentiel (B6) et le dernier bloc aléatoire (moyenne B5 = 1147 ms, E-T = 423 ms) est significative ($W = 0.0$, $p = 0.002$). La différence de Temps de Réaction est également significative entre le bloc B4 (avant dernier bloc séquentiel) et le bloc B5 ($W = 12$, $p = 0.03$).

· Groupe Tr21

Les résultats sont présentés au Graphique II- 7. La différence de Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B6 n'est pas significative ($W = 29$, $p = 0.43$) et varie même très peu (moyenne B2 = 935 ms, E-T = 269 ms ; moyenne B6 = 891 ms, E-T = 236 ms). De même, la différence de Temps de Réaction entre le Bloc B5 et le Bloc B6 est infime (moyenne B5 = 913 ms, E-T = 212 ms) et n'est donc pas significative ($W = 28$, $p = 0.39$). Par contre, la différence de temps de réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4 est significative ($W = 6$, $p = 0.009$; moyenne B4 = 845 ms, E-T = 226 ms) tout comme la différence de temps de réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5 ($W = 2$, $p = 0.004$).

Conclusion-discussion

Cette étude fut la première à s'intéresser à l'apprentissage procédural implicite dans l'X-Fragile (SXF), ce qui permet de compléter le profil cognitif de ce syndrome pour lequel il manque encore beaucoup de données neurocomportementales. Sur la base des seuls éléments neuroanatomiques dans ce syndrome génétique (anomalies au niveau du noyau caudé et du cervelet principalement), nous avons postulé, que comme les structures cérébrales sous-tendant l'apprentissage procédural implicite étaient altérées, les personnes SXF n'arriveraient pas à automatiser une séquence visuo-motrice. Nous envisagions de comparer les performances de ces patients à celles de personnes porteuses de Trisomie 21. Cependant, nous n'avons pas réussi à apparier les patients X-Fragile au groupe Trisomiques 21 car en moyenne ce dernier groupe à un âge mental supérieur. Pour pallier cela, nous avons séparé les analyses de ces deux groupes.

Concernant l'étude de l'apprentissage procédural dans le syndrome de l'X-Fragile, les résultats montrent une diminution progressive des Temps de Réaction lors des répétitions de la séquence et une augmentation lorsque la présentation des stimuli se fait selon un ordre pseudo-aléatoire pour le groupe contrôle GC-SXF mais également pour le groupe

SXF malgré quelques différences dans l'analyse des courbes. D'après l'ensemble de ces résultats sur les temps de réaction, il semblerait que les patients X-Fragile présentent des capacités d'apprentissage procédural implicite préservées. Toutefois, nous remarquons précédemment que l'augmentation de temps de réaction observée au Bloc B5 ne l'était pas autant que pour les sujets du groupe contrôle. Nous pensons que cet « effet » est la conséquence de différences intra-groupes qui ressortent car la taille du groupe est faible (voir répartition des TR Annexe 1). En effet, si deux ou trois sujets de ce groupe de 12 n'apprennent pas la séquence visuo-motrice ou l'apprennent mais avec des temps de réactions très élevés, cela peut avoir une influence sur la moyenne générale du groupe. Thomas & Nelson (2001) ont montré que 30 % de leur groupe de 4 ans et 13 % de leur groupe de 7 ans n'arrivaient pas à apprendre la séquence visuo-motrice. Il n'est donc pas anormal que certains sujets aient des difficultés lors d'une tâche de temps de réaction sériel mais cela est peut être plus prégnant dans notre étude car l'effectif est faible. Nous remarquons également qu'au Bloc B1, les temps de réactions du groupe X-Fragile sont très élevés. Cela n'est, selon nous, que la conséquence de l'effet de nouveauté de la tâche. En effet, les personnes présentant un syndrome de l'X-Fragile sont particulièrement sensibles à la nouveauté. Nous n'attribuons pas cela à une diminution des capacités de concentration car le taux d'erreurs (c.f. Annexe 2) est relativement faible chez ces patients et comparables à celui des sujets contrôles.

L'apprentissage procédural implicite dans la Trisomie 21 a finalement été peu étudié et seule une étude semblait l'avoir réellement testé. En effet, la tâche expérimentale proposée dans les études de Vicari et collaborateurs (Vicari et al., 2000 ; Vicari, 2001) s'apparentait plus à une tâche de type go/no go (évaluant les fonctions exécutives) que réellement une tâche d'apprentissage procédural implicite : les sujets voyaient apparaître successivement des stimuli de couleurs différentes et ne devaient appuyer que lorsque le stimulus était vert. De ce fait, une seule étude, selon nous (Vicari et al., 2007), teste réellement l'apprentissage d'une séquence visuo-motrice dans la Trisomie 21. Nous avons donc décidé d'évaluer les précédents résultats (Vicari et al., 2000 ; Vicari, 2001 ; Vicari et al., 2007) et nous avons donc fait l'hypothèse que les individus présentant une Trisomie 21 apprendraient la séquence comme des sujets contrôles de même âge mental. Nos résultats statistiques montrent que la différence de temps de réaction entre le dernier bloc séquentiel (B6) et le dernier bloc aléatoire (B5) n'est pas significative ; or, cette différence est le critère principal pour évoquer un apprentissage de la séquence. De plus, le temps de réaction du Bloc B2 n'est pas significativement plus élevé que celui du Bloc B6 comme nous pouvions le postuler. L'ensemble de ces résultats ne va donc pas dans le sens d'une préservation complète de l'apprentissage procédural implicite dans la Trisomie 21 comme décrit précédemment.

Toutefois, nous observons une diminution de temps de réaction entre le premier (Bloc B2) et le troisième (Bloc B4) bloc séquentiel ce qui pourrait traduire un apprentissage de la séquence ou une simple amélioration de la dextérité manuelle sur ce type de tâche. La seconde hypothèse ne semble pas valide car on observe une augmentation significative des temps de réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5. Ainsi, nous pensons qu'il existe lors des premiers blocs (B2 à B4) un apprentissage procédural implicite qui subirait une perturbation au niveau du Bloc B5 chez les individus porteurs d'une Trisomie 21. Ceci aurait une répercussion sur le bloc suivant (Bloc B6) qui se traduirait par une augmentation des temps de réaction. Cette perturbation n'est pas due à un manque de motivation car les sujets Tr21 ont très bien participé à l'épreuve compte tenu du très faible nombre d'erreurs commises (Annexe 2). Par ailleurs, il n'est pas remarqué d'augmentation de ce nombre d'erreurs au fur et à mesure des blocs, ce qui laisse penser que les sujets étaient concentrés et motivés jusqu'à la fin de l'épreuve. On peut donc, à première vue, éliminer l'explication d'une

diminution des capacités motivationnelles et attentionnelles pour expliquer nos résultats, même si nous ne pouvons l'affirmer de manière certaine. Il semblerait donc que ce déficit de l'apprentissage ne soit pas dû aux conditions de passation de la tâche.

Au vu des ces résultats, nous concluons que l'apprentissage procédural implicite est défaillant dans la Trisomie 21 mais pas totalement déficitaire. Nos résultats sont donc en contradiction avec les résultats précédents qui avaient montré une préservation de l'apprentissage d'une séquence visuo-motrice (Vicari et al., 2007 ; Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2000 ; Vicari, 2001). Afin d'expliquer nos résultats, nous émettons l'hypothèse que lors de la tâche d'apprentissage procédural implicite, il existe une forte sensibilité des individus porteurs de Trisomie 21 à la présentation aléatoire des stimuli (ici au niveau du Bloc B5). Cette perturbation serait suivie de moins bonnes performances qu'escompté au niveau du bloc suivant c'est-à-dire le dernier bloc séquentiel (Bloc B6). Cela pourrait expliquer les résultats de nos patients Trisomiques 21 qui ne reproduisent pas ceux de Vicari et collaborateurs. En effet, le paradigme expérimental que nous avons adopté permet de montrer cette sensibilité alors que ceux de Vicari et collaborateurs ne le permettent pas. Leur protocole propose six blocs dont deux aléatoires : le premier et le dernier. Il n'est donc pas possible de voir l'effet d'interférence que le dernier bloc aléatoire générerait sur un bloc séquentiel suivant. Cette forte sensibilité est peut être due à une mauvaise consolidation de la trace mnésique (Robertson, Pascual Leone & Miall, 2004). L'apprentissage procédural implicite se décompose en plusieurs phases : une première phase où les performances progressent rapidement et sont visibles en une séance ; une phase intermédiaire, qui correspond à la phase de consolidation ; et une phase tardive, plus lente sur plusieurs sessions. Tout apprentissage nécessite une phase d'encodage qui est fragile et qui va nécessiter une transformation dans une mémoire plus stable. Les nouvelles procédures motrices acquises durant une tâche 1 sont relativement sensibles à l'interférence générée par la présentation d'une seconde tâche juste après (Stephan, Meier, Orosz, Cattapan-Ludewig & Kaelin-Lang, 2009 ; Robertson et al., 2004). Mais cette « interférence proactive » serait causée par l'acquisition des nouvelles procédures lors de la tâche 2 qui perturberaient celles de la tâche 1. Cela ne peut pas être une explication possible pour les résultats des patients Trisomiques 21 car lors du Bloc B5 il n'y a pas de séquence nouvelle à apprendre. Mais peut être que la présentation aléatoire des stimuli joue tout de même un rôle d'interférence sur les performances suivantes. On peut également suspecter que l'atteinte cérébelleuse retrouvée dans la Trisomie 21 pourrait, contrairement à ce que suppose Vicari et al. (2007), jouer un rôle dans l'apprentissage procédural implicite. En effet, le réseau cortico-cérébelleux sous-tendant cet apprentissage est particulièrement impliqué pour faire face aux changements survenant dans l'environnement et permettre une adaptation motrice (Doyon, Penhune & Ungerleider, 2003) lorsque survient un événement modifiant le schème moteur enclenché. Ainsi, la présentation aléatoire au Bloc B5 pourrait entraîner un changement par rapport à la répétition de la séquence durant les trois blocs consécutifs précédents. L'atteinte cérébelleuse ne permettrait donc pas de pouvoir faire face à ce changement, ce qui expliquerait qu'au Bloc B6 la séquence soit altérée.

Pour conclure, nous pouvons remarquer que l'apprentissage procédural implicite n'est pas totalement intact dans la Trisomie 21, comme le montraient les précédentes études sur le sujet. En effet, cet apprentissage est effectivement préservé dans une première phase mais reste sensible à la présentation aléatoire. Il paraît indispensable de confirmer ces premiers résultats découverts fortuitement.

Conclusion générale de l'étude : Ces résultats sur l'apprentissage procédural implicite montrent bien les disparités inter-syndromiques malgré la déficience intellectuelle présente dans ces syndromes.

2.2.4. Expérience 6 Dyspraxie verbale : l'hypothèse du déficit de l'apprentissage procédural implicite

Résumé

La dyspraxie verbale est un trouble développemental affectant le domaine langagier et le domaine praxique sans cause connue exceptée dans les formes acquises. Nous postulons qu'un trouble de l'apprentissage procédural implicite est responsable de la dyspraxie verbale et permettrait d'expliquer à la fois la dysphasie et la dyspraxie rencontrées. Pour cela, nous avons soumis une tâche de temps de réaction sériel à 13 enfants dyspraxiques verbaux (DV) et 13 enfants contrôles. Les résultats démontrent un trouble dans le groupe DV lors de l'apprentissage de la séquence visuo-motrice. Ces résultats seront discutés au regard des liens entre le langage et la motricité.

Cette étude a fait l'objet d'une communication affichée à la 37^{ème} réunion de la Société Européenne de Neurologie Pédiatrique (Madrid 2009) et à la 4^{ème} Journée Scientifique du Centre de Référence de Lyon (2009) ; d'une communication orale à la journée scientifique de l'association TADD (Chartres, novembre 2008) et une pour l'association Avenir Dysphasie (mars 2010). Un article est en préparation : Implicit sequence learning impairment in Childhood Apraxia of Speech.

Introduction

Les troubles du neurodéveloppement sont nombreux altérant les capacités d'apprentissages des enfants qui en sont atteints. Parmi les troubles spécifiques complexes, la dyspraxie verbale est l'une des plus rares mais également l'une des plus invalidantes car le langage et la motricité sont déficitaires. Elle est peu étudiée en raison de sa prévalence très faible (0,125%) ce qui ne permet d'avoir principalement que des études descriptives. Mais nous proposons ici une hypothèse permettant d'expliquer l'ensemble de la symptomatologie clinique rencontrée dans la dyspraxie verbale. C'est tout d'abord l'étude des données en imagerie et en génétique de la famille KE qui a fourni les premières ébauches de notre réflexion. En effet, les membres atteints de dyspraxie verbale de cette famille présentent des anomalies cérébrales au niveau des circuits fronto-striato-cérébelleux. Watkins, Dronkers & Vargha-Khadem (2002) et Belton et al. (2003) avaient démontré une réduction du volume de substance grise du noyau caudé (la tête principalement) et du cervelet. De même, Liégeois et al. (2003) en IRMf et Vargha-Khadem et al. (1998) en TEP avaient mis en évidence des activations anormales du putamen et du noyau caudé entre autres. De ces données, Alcock et al. (2000) et Watkins et al. (2002) postulaient déjà que les troubles du langage rencontrés dans cette famille pouvaient être la conséquence de troubles praxiques plus généraux, voire même d'un trouble de l'automatisation des procédures. Par ailleurs, le gène FoxP2 (*rappel* : une mutation de ce gène est responsable de la dyspraxie verbale dans la famille KE) s'exprime principalement dans le striatum et le cervelet (Takahashi, Liu, Hirokawa & Takahashi, 2003) et serait

impliqué dans la planification motrice et l'apprentissage procédural (Scharff & Haesler, 2005).

Ainsi, un premier point théorique permet de mettre en correspondance les anomalies cérébrales retrouvées dans la famille KE et les aires d'expression du gène FOXP2 d'une part et les aires cérébrales sous-tendant l'apprentissage procédural implicite (réseau striato-fronto-cérébelleux) d'autre part. Toujours dans le cadre des dyspraxies verbales, l'étude d'Okita, Takahashi, Miyamoto & Tachibana (1999) décrit le cas d'un enfant présentant une hypoperfusion cérébelleuse (vermis). La description des troubles de cet enfant laisse penser à une dyspraxie verbale : trouble expressif majeur, difficultés au niveau des praxies linguales et difficultés de motricité fine. Par ailleurs, Hwang et al. (2006) ou encore Pickett, Kuniholm, Protopapas, Friedman & Liberman (1997) ont montré que des enfants présentant un trouble développemental du langage (sans plus de précisions sur la nature des troubles) pouvaient avoir une hypoperfusion cérébrale au niveau du putamen (un des noyaux du striatum). Pour Ullman (2006), le putamen joue un rôle dans le mouvement (alors que le noyau caudé joue un rôle plutôt dans la cognition). Toujours selon cet auteur, il existe deux voies cérébrales qui passent par les ganglions de la base et par l'aire de Broca : une voie ventrale qui comprend la pars triangularis (BA 45) qui sous-tend le lexique et les informations sémantiques (mémoire déclarative) et une voie dorsale qui passe par la pars opercularis (BA 44) et qui sous-tend la mémoire procédurale (joue un rôle dans l'acquisition de la grammaire et des règles de grammaire). Ainsi Ullman & Pierpoint (2005), qui reprennent les travaux d'Ullman (2001 et 2004), décrivent un modèle des troubles du langage oral rencontrés durant l'enfance et étendent l'interprétation de troubles sous-corticaux à d'autres composantes du langage que la simple sphère oro-motrice. Ce modèle distingue deux systèmes mnésiques distincts mais interdépendants qui sous-tendent des sous-composantes du langage. Le lexique mental (composante linguistique dans laquelle sont stockées toutes les propriétés idiosyncrasiques des mots) dépendrait de la mémoire déclarative c'est-à-dire verbalisable et accessible à la conscience alors que les aspects grammaticaux (principes d'organisation de la langue, représentés sous forme de règles) dépendraient de la mémoire procédurale. Ce modèle postule qu'un trouble de la mémoire procédurale serait la cause unique des troubles développementaux du langage (dysphasie). Bien que ce modèle soit très généraliste, il pourrait s'appliquer, selon nous, pour certains sous-groupes de dysphasiques notamment la dyspraxie verbale. En effet, la dyspraxie verbale étant parfois perçue comme un trouble praxique avant tout, ce modèle du langage est à rapprocher de l'hypothèse du déficit de l'automatisation évoquée pour les troubles moteurs (Fawcett & Nicolson, 1992).

En résumé, beaucoup de données vont dans le sens d'une atteinte des réseaux fronto-striato-cérébelleux dans la dyspraxie verbale. Or ces réseaux sous-tendent l'apprentissage procédural implicite (voir chapitre 1.3.2). Sur la base des données neuroanatomiques et des localisations d'expression du gène FOXP2 responsable de dyspraxie verbale, nous émettons l'hypothèse selon laquelle la dyspraxie verbale est générée par un trouble de l'apprentissage procédural implicite.

Méthodologie

Participants

Devant l'absence de consensus sur les critères diagnostiques (Maassen, 2002), la sélection des enfants dyspraxiques verbaux est faite sur la présence d'un trouble développemental du langage oral, un trouble du développement de la motricité globale et/ou fine et un trouble des praxies oro-bucco-linguales et l'absence de signes neurologiques majeurs. Les enfants ayant présenté des épilepsies dans l'enfance étaient exclus. Nous

avons également écarté certains patients atteints de dysphasie phonologico-syntaxique (DPS) mais sans troubles moteurs francs car parfois la DPS est associée à minima à des troubles des praxies oro-bucco-linguales (Mazeau, 2005). Ces jeunes patients ont tous une histoire typique d'un retard du développement du langage et de la motricité. Ils sont recrutés au sein du Centre de Référence Troubles des Apprentissages de Lyon (service de neuropédiatrie) et étaient vus au préalable par un neuropsychologue et par un neuropédiatre du service. Nous n'avons pas choisi de critères de sélection sur la base du QI car notre expérience clinique auprès de cette population d'enfants nous a démontré qu'avec les tests classiques d'efficacité intellectuelle (exemple : échelles de Wechsler), les QI étaient parfois déficitaires en raison de l'atteinte des deux modes d'expression que sont le langage et la motricité. Ainsi, nous avons soumis notre protocole à 18 enfants ou adolescents présentant une dyspraxie verbale. L'examen neurologique de ces enfants est normal.

Nous avons ensuite comparé les résultats de ces patients à ceux d'un groupe apparié sur l'âge chronologique. Ces enfants ne présentaient pas de troubles du développement psychomoteur dans la petite enfance ni au moment de l'étude. Ils étaient scolarisés normalement et n'avaient pas doublé de classe.

Tous les sujets de cette étude présentaient une vision normale ou corrigée.

Procédure

Pour cette étude nous n'avons soumis à nos sujets que l'épreuve d'apprentissage implicite Temps de Réaction Sériel, décrite précédemment.

Hypothèses opérationnelles

- **Groupe Contrôle GC** : Préservation de l'apprentissage procédural implicite
 - 1/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4
 - 2/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B6
 - 3/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5
 - 4/ Différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B5 et le Bloc B6
- **Groupe Dyspraxie Verbale DV** : Altération de l'apprentissage procédural implicite
 - 5/ Absence de différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B4
 - 6/ Absence de différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B2 et le Bloc B6
 - 7/ Absence de différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B4 et le Bloc B5
 - 8/ Absence de différence significative des Temps de Réaction entre le Bloc B5 et le Bloc B6

Résultats

L'analyse statistique se fit à l'aide de tests non paramétriques car les conditions (notamment l'homogénéité des variances) n'étaient pas respectées. Nous avons donc conduit une analyse statistique non paramétrique (U de Mann et Whitney et test de Wilcoxon) par étape : analyse du facteur groupe puis analyse du facteur blocs pour chacun des deux groupes. Le seuil de significativité retenu est $p < 0.05$. Trois sujets du groupe DV furent écartés de l'analyse statistique car, pour deux d'entre eux, le nombre d'erreurs étaient vraiment trop important ($> 20\%$) et le troisième présentait un syndrome du Cri-du-

Chat qui fut découvert par caryotype lors de cette étude. Les statistiques ont été conduites sur 15 sujets DV (Age Chronologique = 10 ans 2 mois, écart-type = 2 ans 6 mois) et 15 sujets contrôles (Age chronologique = 10 ans 2 mois ; écart-type= 2 ans 4 mois) appariés sur l'âge chronologique ($p = 0.92$).

Aucun des sujets de cette étude n'a montré d'apprentissage explicite de la séquence.

La figure II-19 illustre les résultats des Temps de Réaction moyens pour les deux groupes. La dispersion des résultats pour chaque groupe selon les blocs est disponible à l'Annexe 3. Les résultats concernant le nombre d'erreurs sont disponibles à l'Annexe 3.

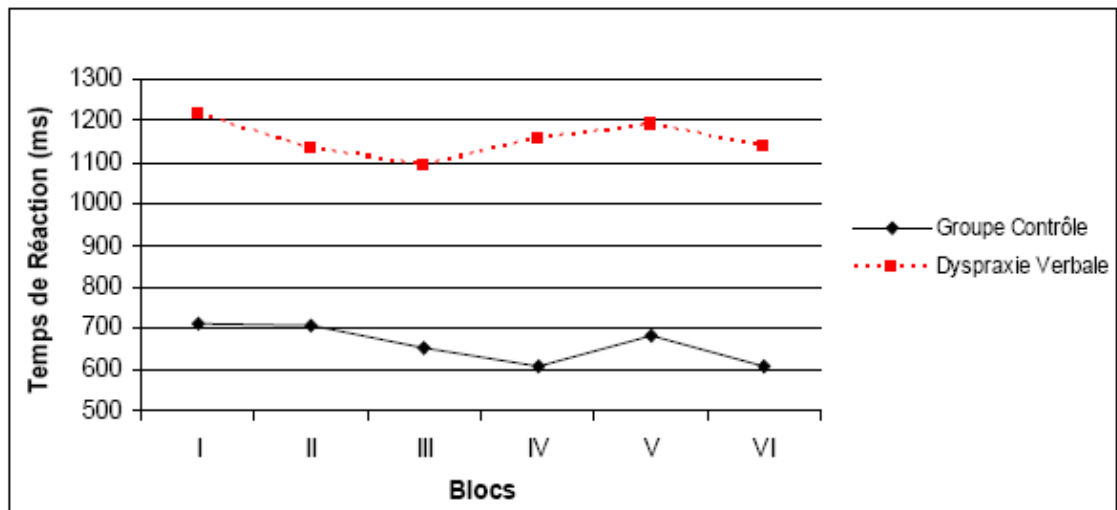


Figure II-19 : Temps de réaction moyens du groupe contrôle et du groupe dyspraxie verbale en fonction des blocs

* Effet du facteur groupe

Les sujets dyspraxiques verbaux mettent en moyenne plus de temps pour répondre que les sujets contrôles quel que soit le bloc. L'analyse inférentielle (U de Mann-Whitney) met en évidence un effet du facteur groupe pour chacun des blocs (tableau II-13).

Tableau II-13 : Résultats des comparaisons Dyspraxie Verbale/groupe contrôle sur les 6 blocs pour le temps de réaction

	Z	p
Bloc 1	2.96	0.003
Bloc 2	2.55	0.02
Bloc 3	2.88	0.004
Bloc 4	3.09	0.002
Bloc 5	2.55	0.01
Bloc 6	3.05	0.02

* Effet du facteur Bloc

Pour chacun des deux groupes, nous avons effectué des comparaisons à l'aide du test non paramétrique de Wilcoxon.

Groupe contrôle

Pour le groupe contrôle, les temps de réaction diminuent progressivement et de manière significative du premier bloc au dernier bloc séquentiel (B2-B4 : $W = 14$, $p = 0.009$;

et B2-B6 : $W = 14$, $p = 0.008$; moyenne B2 = 704 ms, E-T = 244 ms ; moyenne B4 = 608 ms, E-T = 145 ms ; moyenne B6 = 608 ms, E-T = 148 ms). De même, la différence de Temps de Réaction entre le dernier bloc aléatoire et le dernier bloc séquentiel est très significative ($W = 3$, $p = 0.001$; moyenne B5 = 680 ms, E-T = 165 ms) tout comme la différence entre le temps de réaction du Bloc B4 et celui du Bloc B5 ($W = 11$, $p = 0.005$).

Groupe Dyspraxie Verbale

Pour le groupe dyspraxie verbale (DV), les différences de temps ne sont pas significatives que ce soit entre le premier et le dernier bloc séquentiel ($W = 51$, $p = 0.61$) où on remarque même une augmentation de quelques millisecondes au Bloc B6 comparativement au Bloc B2 (moyenne B2 = 1132 ms, E-T = 503 ms ; moyenne B6 = 1138 ms, E-T = 688 ms). De même, il n'existe pas de différence significative entre le Bloc B2 et le Bloc B4 ($W = 51$, $p = 0.61$), et on note même une augmentation du temps de réaction entre ces blocs (moyenne B4 = 1155 ms, E-T = 642 ms). La diminution des temps de réaction observée entre le Bloc B5 (moyenne = 1193 ms, E-T = 699ms) et le Bloc B6 n'est pas significative ($W = 43$, $p = 0.33$) tout comme la différence entre le Bloc B4 et le Bloc B5 ($W = 41$, $p = 0.28$).

Discussion

Notre étude avait pour but d'étudier l'apprentissage procédural implicite auprès d'une population d'enfants présentant une dyspraxie verbale (DV) et un groupe contrôle d'enfants « sains » appariés sur la base de l'âge chronologique. Nous postulons qu'un déficit unique de ce processus cognitif pourrait contribuer à expliquer le tableau clinique complexe de nos patients qui allient troubles de la motricité et troubles langagiers. Les résultats obtenus sur 15 patients montrent que les enfants du groupe expérimental DV présentent un trouble de l'apprentissage procédural implicite. En effet, les temps de réaction du groupe DV ne varient pas de manière significative d'un bloc à l'autre malgré la légère diminution (non significative) entre le bloc B5 et le bloc B6. De plus, d'après l'allure de la courbe, on remarque une augmentation du temps de réaction entre le Bloc B3 et le Bloc B4 alors que, normalement, on aurait dû observer une diminution. L'analyse de la courbe du taux d'erreurs (Annexe 3) ne montre pas non plus d'apprentissage alors que ce critère est parfois valide quand celui du temps de réaction ne l'est pas (voir Seidler, Tuite & Ashe (2007) auprès de personnes Parkinsoniennes). Ainsi, notre hypothèse d'un déficit de l'apprentissage procédural dans la dyspraxie verbale semble validée. Ces résultats viennent également renforcer le modèle linguistique d'Ullman & Pierpoint (2005), du moins partiellement car ils ne sont pas relatifs à l'ensemble des troubles développementaux du langage oral. Pour rappel, selon ce modèle, le trouble de l'apprentissage procédural implicite serait la cause unique des dysphasies en général.

La dyspraxie verbale pourrait ne pas être une association de troubles praxiques et langagiers mais un seul trouble qui s'exprimerait de manière diffuse. Selon Dewey (1993 et 1995), la dyspraxie verbale ne serait pas une dysphasie mais bien une entité pathologique à classer dans les dyspraxies développementales. Ainsi, selon le modèle de Nicolson & Fawcett (1992), le trouble de l'automatisation des procédures entraînerait un trouble moteur général affectant à la fois la motricité des membres mais également la motricité de la face. Ce trouble entraînerait des difficultés articulatoires qui déformeraient la production des sons. Ceci aurait pour conséquence un mauvais feedback pour l'enfant sur sa production, ce qui engendrerait des difficultés de la perception phonologique et donc des troubles du langage oral plus généraux que des troubles de parole. A ce jour, une seule étude s'est penchée sur l'apprentissage procédural dans la dyspraxie développementale (Wilson, Maruff & Lum, 2003). Cette étude australienne a montré un apprentissage similaire

chez les enfants dyspraxiques et chez les enfants contrôles concluant à l'absence de troubles dans la dyspraxie. Ceci va donc à l'encontre de l'hypothèse qui voudrait que la dyspraxie verbale soit un sous-type de dyspraxie (notre étude ayant mis en évidence un trouble de l'apprentissage procédural). On peut toutefois se distancer légèrement des conclusions de Dewey et postuler que bien que la dyspraxie verbale face partie des dyspraxies, le processus défaillant responsable est différent selon la dyspraxie (NB : il existe différents sous-types de dyspraxie). Par ailleurs, on peut émettre des réserves sur l'étude de Wilson, Maruff & Lum car lorsqu'on analyse la sélection des sujets de cette étude on peut se questionner sur l'interprétation finale des résultats. En effet, ces auteurs ont choisi des enfants avec *developmental coordination disorder* ce qui pourrait correspondre en français au Trouble d'Acquisition de la Coordination ou TAC (DSM-IV, 2000). Le TAC se définit comme « une performance motrice médiocre dans les activités de la vie quotidienne qui ne correspond pas à l'âge ni au niveau d'intelligence de l'enfant et qui n'est pas imputable à une maladie ou un accident ». Or, ceci ne renvoie pas à un trouble de la programmation motrice telle qu'une dyspraxie mais plutôt à un trouble du développement moteur (Mazeau, 2005). Ainsi, sous ce terme, nous ne nous attendons pas à trouver des enfants porteurs de dyspraxies visuo-constructives, par exemple. Il est donc important de prendre en considération l'absence de différenciation des différents troubles moteurs faite dans cette étude avant de conclure. Néanmoins, O'Hare & Khalid (2002), Volman & Geuze (1998) ou encore Brookes, Nicolson & Fawcett (2007) ont montré que des enfants présentant un TAC avaient des troubles cérébelleux. Il est donc tout à fait envisageable qu'une anomalie cérébelleuse soit responsable du TAC et du trouble de l'apprentissage procédural rencontrés dans la dyspraxie verbale. Des études séparant tous ces troubles sont nécessaires pour faire la lumière sur les liens les unissant à un trouble de l'apprentissage procédural implicite.

En conclusion, notre étude montre un déficit de l'apprentissage procédural implicite dans la dyspraxie verbale. Nous postulons que ce trouble en est la cause mais nous sommes conscients que cela ne pourrait être que l'un des symptômes.

3/ Discussion Générale et Conclusion

La déficience intellectuelle est une pathologie complexe du neurodéveloppement qui affecte les capacités cognitives dans son ensemble. Cependant, certaines de ces capacités sont plus altérées que d'autres, ce qui évoque des troubles spécifiques en plus du retard global. Ce fonctionnement cognitif particulier a été modélisé par Anderson (1992) à travers la dissociation de deux voies : l'une pour expliquer le retard global et l'autre les atteintes spécifiques. Ce modèle est également applicable aux autres troubles du neurodéveloppement comme la dyspraxie verbale que nous avons pris comme modèle de diagnostic différentiel de la déficience intellectuelle.

3. 1. Discussion générale concernant les processus sous-tendant l'intelligence et la déficience intellectuelle

3.1.1. Interprétation des données

La voie 1 de la théorie de l'Architecture Cognitive Minimale est défaillante dans la déficience intellectuelle (Anderson, 1992). Plus précisément, c'est la vitesse de traitement du mécanisme de base qui est ralentie, ce qui correspond donc à une atteinte du facteur g dans les théories hiérarchisées de l'intelligence (Carroll, 1993). A l'inverse, les individus présentant des troubles spécifiques, sans retard mental, ont une atteinte de la voie 2 et une préservation de la voie 1. Conjointement, le modèle en cascade de Fry & Hale (1996) est un modèle du développement de l'intelligence qui fut élaboré sur des populations non déficientes. Cette théorie stipule que la vitesse de traitement de l'information croît naturellement avec l'âge ce qui améliore le rafraîchissement de l'information en mémoire à court-terme verbale conduisant à de meilleures performances aux tests de raisonnement. Afin de confronter ces deux théories, nous avons tout d'abord comparé deux groupes d'enfants non déficients d'âges chronologiques différents. Puis dans un second temps, nous avons comparé deux groupes de sujets déficients intellectuels entre eux et avec des sujets d'âge mental similaire. Dans un troisième temps, nous avons étudié des patients dyspraxiques verbaux qui malgré des faibles performances aux tests psychométriques ne sont pas déficients mais plutôt « multi-dys » c'est-à-dire qu'ils sont atteints de plusieurs troubles spécifiques du neurodéveloppement.

Les résultats que nous obtenons sur ces études ont mis en évidence que la vitesse de traitement n'était pas stable contrairement à ce que suppose Anderson, mais augmente progressivement au cours du développement. Cela va dans le sens du modèle de Fry & Hale et de l'ensemble des études qui ont montré un tel accroissement (voir l'ensemble des études de Kail). De plus, Anderson stipulait que la vitesse de traitement était liée au QI et non à l'âge mental. Nos résultats ont montré qu'elle semble étroitement liée à l'âge mental que ce soit chez les sujets normaux ou chez les sujets déficients intellectuels. Ainsi, tout comme Wilson

& Nettelbeck (1986), nous pensons que la vitesse de traitement déterminerait l'âge mental ce qui permettrait d'expliquer le développement de ce dernier avec l'âge chronologique dans la population normale. En effet, chez un sujet «tout venant» l'âge mental croît de manière similaire à l'âge chronologique dans les premières années de vie pour ensuite stagner et finir par légèrement décliner (Nettelbeck & Rabbitt, 1992). La vitesse de traitement suit cette même tendance de courbe en U inversé.

Selon le modèle en cascade de Fry & Hale, l'association Vitesse de traitement / Intelligence serait indirecte et sous-tendue par les capacités de mémoire à court-terme/mémoire de travail. Cela ne semble pas totalement vérifié par nos études car la mémoire à court-terme et la mémoire de travail des sujets déficients sont plus faibles que celles des sujets non déficients de même âge mental. On peut toutefois remarquer que ce type de résultats est retrouvé dans l'ensemble des études auprès de populations de personnes déficientes (cf. chapitre 1.2.6.2.). Par ailleurs, nos deux études de cas (ANNEXE 4) présentent une atteinte de la mémoire à court-terme auditivo-verbale pour l'une et de mémoire de travail pour l'autre sans toutefois présenter de déficit des capacités intellectuelles. Ainsi, la vitesse de traitement pourrait agir de manière identique sur les capacités de raisonnement (= âge mental) que sur les capacités mnésiques. La vitesse de traitement pourrait être liée à plusieurs fonctions cognitives (Bowling & Mackensie, 1996). Une réduction de la vitesse de traitement pourrait donc induire de nombreuses conséquences sur le fonctionnement cognitif en général. Par exemple, il a été démontré qu'un tel ralentissement a un impact négatif sur la mémoire à long-terme, sur les capacités verbales ou sur la mémoire de travail (voir O'Brien & Tulski, 2008). De plus, Salthouse (1994b) montre un lien fort entre la vitesse de traitement et la mémoire épisodique. Ceci permettrait d'expliquer pourquoi, dans la déficience intellectuelle, de nombreuses fonctions cognitives, surtout celles dites de hauts niveaux, sont comparables à celles de sujets de même âge mental mais déficitaires comparativement à celles de sujets de même âge chronologique. Par ailleurs, les résultats auprès des enfants dyspraxiques verbaux mettent en évidence une vitesse de traitement de l'information comparable à celles de sujets de même âge chronologique mais d'âge mental supérieur. Ainsi la voie 1 du modèle d'Anderson semblerait bien préservée dans cette population.

A présent, nous allons essayer d'interpréter les deux modèles, qui nous ont servi de base, en fonction de nos résultats. Le modèle d'Anderson est controversé par le développement de la vitesse de traitement avec l'âge et par le fait que des sujets ayant des QI différents (déficients et « tout venant ») peuvent avoir la même vitesse de traitement. De même, le modèle de Fry & Hale proposé pour le développement de la population normale, ne permet pas d'expliquer le développement de l'intelligence chez les sujets déficients. Si la vitesse de traitement est la base de l'intelligence, soit directement soit indirectement, elle est forcément différente entre les sujets normaux et les sujets déficients. Le modèle d'Anderson prévoyait des différences entre les sujets dès la naissance sans accroissement par la suite. Or, des études longitudinales chez les nourrissons ont montré des différences au niveau de la vitesse de traitement dès la naissance entre des sujets qui auront plus tard des QI différents (Rose & Feldman, 1995 ; Rose, Feldman & Jankowski, 2002). De plus, nos résultats, comme beaucoup d'autres, montrent qu'il y a un accroissement lors du développement chez les sujets sains. Mais, on ne sait pas comment évolue la vitesse de traitement chez les personnes déficientes. Le fait est que les patients déficients intellectuels ont des vitesses de traitement de l'information inférieures à des sujets d'âge chronologique (et donc d'âge mental) supérieur. Dans le développement normal, la vitesse de traitement croît progressivement jusqu'à une asymptote puis diminue ce qui corrèle avec le déclin de l'intelligence fluide (Gregory, Nettelbeck, Howard & Wilson, 2008 et 2009). Or, nos

patients déficients sont adultes et il se peut donc que la vitesse de traitement ait déjà atteint son asymptote alors qu'elle est encore en progression chez les sujets auxquels nous avons comparé nos patients. On peut donc imaginer que le développement de la vitesse de traitement dans le développement normal et dans la déficience intellectuelle ne se fait pas de la même manière. Nous suggérons un scénario probable pour expliquer le développement de la vitesse de traitement. Dans ce scénario (figure III-1), la vitesse de traitement est différente selon les groupes dès la naissance comme le spécifiaient Anderson (1992) et Rose et collaborateurs (1995 et 2002). Cependant, les différences inter-individuelles se feront sur la base de l'accélération (mesurée avec le degré de pente de la courbe) de la vitesse de traitement qui sera plus importante chez les précoces que les normaux et les personnes déficientes. Dans ce scénario, l'asymptote pourrait être atteinte au même âge chronologique dans les trois groupes ou à des âges différents. Le facteur déterminant l'intelligence ne serait pas la vitesse de traitement en soi mais plutôt l'accélération de cette vitesse (Bussy & des Portes, 2010).

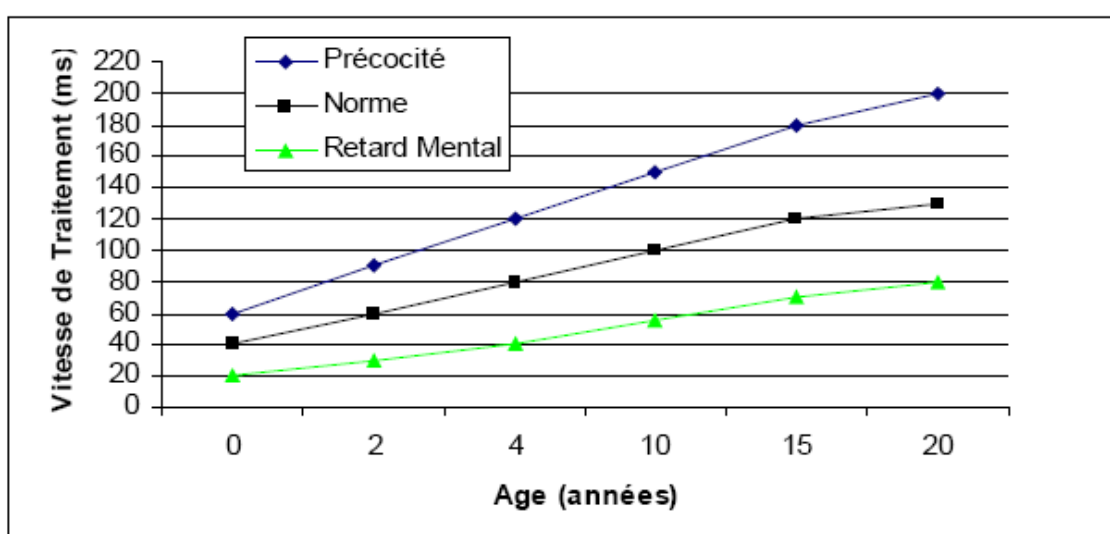


Figure III-1: Représentation graphique de l'hypothèse de développement de la vitesse de traitement de l'information selon l'efficacité intellectuelle

Afin de valider ce scénario, une étude développementale longitudinale auprès de plusieurs populations d'efficacités intellectuelles différentes serait nécessaire. Par ailleurs, une telle étude serait particulièrement intéressante car dans certains syndromes, il est rapporté des régressions au niveau des capacités intellectuelles. Par exemple, dans le syndrome de l'X-Fragile, Bennetto & Pennington (2002) affirment que le QI régresse vers l'âge de 8 ans environ. Une étude longitudinale sur des enfants X-Fragile, de 6, 8, 10 et 12 ans par exemple, pourrait déterminer si la vitesse de traitement croît, stagne ou commence déjà à décliner comme cela est observé dans la population générale mais à des âges beaucoup plus avancés (Gregory, Nettelbeck, Howard & Wilson, 2008). Cependant, ce type d'étude risque d'être très compliqué car les jeunes enfants X-Fragile sont généralement hyperactifs. La passation de nos épreuves nécessite de rester assis devant un écran pendant dix minutes, au minimum, ce qui pourrait s'avérer impossible pour ces jeunes patients. De plus, l'attention s'améliorant avec l'âge, on peut penser que la vitesse de traitement pourrait diminuer simplement du fait que les sujets commettent moins d'erreurs et sont plus attentifs. Il conviendrait donc de segmenter en plusieurs sessions cette expérience et choisir des enfants X-Fragile non TDAH (environ 40 %). On peut également envisager

d'utiliser une tâche de temps d'inspection visuelle comparable à celle créée par Williams, Turley, Burns & Nettelbeck (2009) qui est adaptée pour les enfants de quatre ans.

En conclusion de ces études sur les processus sous-tendants l'intelligence, il semble que le modèle de Fry & Hale ne soit pas applicable, dans l'état actuel, à la déficience intellectuelle car l'ensemble de nos données ne retrouve pas le lien unissant les capacités intellectuelles à la mémoire à court-terme, elle-même, liée à la vitesse de traitement. Ce modèle fut basé sur des corrélations qui sont certainement vraies sur une population générale mais pas pour des populations de patients déficients intellectuels. Ceci permet de souligner l'importance de confronter les modèles théoriques à la psychologie clinique car elle apporte un éclairage non négligeable. Parallèlement, le modèle de l'intelligence développé par Anderson n'est également pas recevable dans sa forme initiale. D'une part, nos données montrent que la vitesse de traitement de l'information croît avec l'âge des sujets alors qu'Anderson postule une stabilité au cours de la vie. D'autre part, Anderson prévoyait que des sujets ayant des QI différents avaient nécessairement des vitesses de traitement différentes. Or, nos résultats montrent que la vitesse de traitement serait liée à l'âge mental et ne serait donc pas un processus relié uniquement au QI.

3.1.2. Les limites de nos études

Les résultats que nous obtenons sont intéressants mais il est indéniable que certains paramètres auraient pu être améliorés. Tout d'abord, nous sommes totalement conscients que nos études peuvent manquer de puissance par le manque de sujets notamment dans le groupe dyspraxie verbale. En effet, nous avons conclu pour ce groupe sur seulement neuf sujets ce qui est très peu. Il faut donc rester prudent sur l'interprétation des résultats obtenus. A notre décharge, l'incidence de la dyspraxie verbale est très faible (0,125% de la population), il fut donc très compliqué de trouver des participants. Par ailleurs, cette tâche s'avéra difficile pour plusieurs sujets qui ne purent donc être inclus dans les analyses. Le TDA/H présent chez quasiment tous les sujets dyspraxiques verbaux pose également problème car cette épreuve dure environ 10 minutes et ceci peut être un biais. Il conviendrait, à l'avenir, de segmenter cette épreuve en plusieurs blocs séparés par des pauses. Par ailleurs, dans nos études dans le retard mental, nous aurions souhaité pouvoir proposer notre protocole à un groupe de sujets présentant un syndrome de Williams-Beuren. Ceci aurait permis de prouver, de manière plus convaincante encore, le ralentissement général de la vitesse de traitement dans la déficience intellectuelle, quel que soit le syndrome d'origine responsable de retard mental. Malheureusement, les contacts que nous avons pris ne nous ont pas permis de recruter de patients dans le temps imparti de cette thèse.

Le ralentissement de la vitesse de traitement de l'information dans la déficience intellectuelle pourrait être imputé à des difficultés de motivation pour la tâche de temps d'inspection telle qu'elle est présentée. En effet, les personnes déficientes ont souvent des problèmes de motivation ou d'implication dans la tâche (Büchel & Paour, 2005). Anderson avait pallié ce biais en faisant de la tâche un jeu avec des vaisseaux spatiaux qui présentaient des antennes de tailles différentes. Ceci est une possibilité à envisager mais il y aurait peut-être trop d'éléments distrayeurs pour nos patients. En effet, pour rendre plus crédible son « jeu », Anderson avait rajouté des éléments de décor (ciel, montagnes,...).

Par ailleurs, on peut imaginer que la prépondérance de réduction de l'acuité visuelle (mais corrigée dans nos études) chez les patients déficients pourrait jouer un rôle sur la vitesse de traitement de l'information. Or, Sharp (1984, cité par Nettelbeck, 1987) a retrouvé une corrélation faible et non significative ($- .11$) entre l'acuité visuelle et le temps

d'inspection chez des sujets âgés et cela sans répercussions sur les corrélations QI – temps d'inspection visuelle. Toutefois, pour s'assurer que la composante visuelle n'intervient pas comme facteur principal, des études de vitesse de traitement en modalités sensorielles différentes (auditives ou tactiles) pourraient également être pertinentes.

3.1.3. Perspectives

Ce manuscrit s'inscrit dans une recherche clinique et il paraissait pertinent d'évoquer les répercussions de ces résultats et de ce qu'ils impliquent sur la neuropsychologie clinique et les prises en charges éventuelles qui pourraient en découler. La vitesse de traitement de l'information apparaît comme un processus de bas niveau réellement important dans le fonctionnement cognitif de haut niveau. On peut donc envisager que sa mesure, via le temps d'inspection visuelle, puisse être un critère pertinent et suffisamment précis pour mettre en évidence un effet d'une thérapeutique médicamenteuse ou rééducative. En effet, certains médicaments commencent à apparaître pour tenter d'améliorer les capacités d'apprentissage de personnes déficientes (voir les études ci-dessous pour un d'un inhibiteur de l'acétylcholinestérase ou les études sur les anti-mGluR5 dans le syndrome de l'X-Fragile). Or, il est parfois difficile de mettre en évidence un gain sur des épreuves complexes qui nécessitent plusieurs processus pour être correctement réalisées. De même, les études sont parfois trop courtes pour montrer un quelconque avantage de ces traitements. La mesure de la vitesse de traitement pourrait donc pallier ces problèmes méthodologiques. Cependant, il ne faut pas utiliser n'importe quelle mesure car certaines, pourtant couramment utilisés dans les études, ne sont, à notre sens, pas suffisamment fiables pour mesurer la vitesse de traitement. C'est ainsi que les épreuves de l'indice de vitesse de traitement (IVT) des échelles de Wechsler (Code et Symboles) ne sont pas pures comme nous l'avons montré lors des deux cas cliniques dont le descriptif se trouve à l'Annexe 4. Ces deux cas ont clairement mis en évidence que l'IVT peut être déficitaire chez des individus n'ont déficients qui, par ailleurs, présentent des temps d'inspection visuelle normaux ou presque normaux. Il serait donc opportun de faire une étude développementale complète du temps d'inspection visuelle afin de créer des normes pour chaque classe d'âge. Cela pourrait servir de base à des études pharmacologiques pour mettre en évidence l'efficacité de nouveaux médicaments.

Comme nous l'avons démontré les patients déficients intellectuels ont une vitesse de traitement de l'information ralentie. Or, il existe des traitements possibles pour améliorer la vitesse de traitement. En effet, l'absorption de nicotine via une cigarette par exemple augmente la vitesse de traitement de l'information (Stough et al., 1995) et également les capacités intellectuelles (Stough, Mangan, Bates & Pellett, 1994). Pour des raisons déontologiques et de santé publique, il n'est pas envisageable de conseiller de fumer aux patients déficients. Thompson, Stough, Ames, Ritchie & Nathan (2000) ont administré à des sujets sains non fumeurs soit un placebo suivi d'un bloqueur des récepteurs nicotinique de l'acétylcholine nAChR (récepteurs dont l'importance dans la cognition a été démontrée, voir Newhouse, Potter, Corwin & Lenox, 1994 ; Little, Johnson, Minichiello, Weingartner & Sunderland, 1998 ; cités par Thompson et al., 2000) soit ce même bloqueur suivi d'un inhibiteur de l'acétylcholinestérase (Donépézil®). Deux heures et demi après l'absorption, les sujets réalisaient une tâche de temps d'inspection visuelle. Les résultats montrent que le blocage des nAChR réduit la vitesse de traitement de l'information (Temps d'inspection avec bloqueur = 72 ms, Temps d'inspection placebo = 59 ms), et que Donépézil® permet de réduire le temps d'inspection. Hutchinson, Nathan, Mrazek & Stough (2001) retrouvent également une amélioration du temps d'inspection avec ce même traitement. Ainsi, le

déficit produit par l'introduction d'antagoniste de l'acétylcholine chez des sujets sains est partiellement compensé par l'administration d'un agoniste cholinergique. Ces données sont en faveur du rôle de l'acétylcholine dans la vitesse de traitement de l'information (Stough, Thompson, Bates & Nathan, 2001) et entraînent Nathan & Stough (2001) à conclure à l'utilisation de test de temps d'inspection pour évaluer l'intégrité du système cholinergique dans certaines pathologies comme la maladie d'Alzheimer. En effet, il a été démontré une réduction de la vitesse de traitement de l'information chez des patients atteints de la maladie d'Alzheimer (Bonney et al., 2006). Mais Donepezil® permettrait une préservation des capacités cognitives dans cette maladie (Black et al. 2007). De même, dans la maladie de Parkinson, on retrouve une perte des récepteurs nicotinique à l'acétylcholine dans le noyau nigro-striatal. Or, ces patients ont une vitesse de traitement de l'information ralentie (Mahurin, 2008). Ce ralentissement chez ces patients ne peut être imputé à la défaillance du système dopaminergique comme l'ont démontré Stough, Thompson, Bates & Nathan (2001) et Johnson et al. (2004). Leroi et al. (2004) ont mis en évidence un effet bénéfique de Donepezil® sur les troubles cognitifs dans la maladie de Parkinson. De même, Donepezil® agit positivement dans la réduction des troubles cognitifs dans le cas de traumatismes crâniens améliorant les capacités de concentration, les apprentissages ou les capacités mnésiques (Kayle, Townsend & Ivins, 2003 ; Foster & Spiegel, 2008 ; Khateb, Amman, Annoni & Diserens, 2005 ; Agarwal, Biswas, Agarwal & Psy, 2007). Nous soulignons que la vitesse de traitement de l'information des patients traumatisés crâniens est ralentie (Kinsella, 2008). Donepezil® fut également utilisé dans la déficience intellectuelle, notamment dans le syndrome de Down. Plusieurs études ont montré un effet positif de ce traitement sur les capacités cognitives tant chez les patients présentant une démence de type Alzheimer que chez des enfants (Heller et al., 2004 ; Johnson, Fahey, Chicoine, Chong & Gitelman, 2003 ; Kishnani et al., 1999 ; Kishnani et al., 2001 ; Kishnani et al., 2004) allant même jusqu'à l'apparition des premiers mots d'un patient adulte déficient sévère (Kondosh et al. 2005). De même, très récemment, Kesler, Lightbody & Reiss (2009) ont montré un effet bénéfique de Donepezil® dans le syndrome de l'X-Fragile notamment sur les capacités de concentration, les fonctions exécutives et sur le comportement. Compte tenu de l'ensemble de ces études, il paraît pertinent de se demander si l'utilisation d'un anticholinestérasique comme Donepezil® ne pourrait pas avoir un effet sur les capacités intellectuelles des sujets déficients intellectuels en augmentant notamment leur vitesse de traitement de l'information.

Parallèlement à ces études pharmacologiques, il existe des techniques rééducatives qui pourraient améliorer les capacités intellectuelles et/ ou cognitives des personnes déficientes. En effet, nous avons démontré que les patients déficients présentent également une réduction des capacités en mémoire à court-terme verbale et en mémoire de travail. Or, la mémoire à court-terme et la mémoire de travail sont nécessaires au développement d'autres fonctions cognitives comme le langage oral et le langage écrit. Un des rôles de la mémoire de travail dans le langage est de permettre un stockage des informations nécessaires à la compréhension du message vocal. Par exemple, comprendre une phrase nécessite de retenir le début de la phrase pendant qu'on écoute la fin de la phrase. Deux des composantes de la mémoire de travail interviennent dans la compréhension du langage : la boucle phonologique et l'administrateur central. Le rôle majeur de la mémoire à court-terme (boucle phonologique) réside essentiellement dans l'acquisition du vocabulaire alors que l'administrateur central est plus impliqué dans la compréhension (Merrill, Lookadoo & Rilea, 2003). En effet, Gathercole & Baddeley (1993) montrèrent une corrélation de l'ordre de 0.50 entre l'acquisition du vocabulaire en réception et la mémoire à court-terme phonologique. Les capacités en mémoire à court-terme verbale à quatre ans sont prédictives du niveau de vocabulaire à cinq ans. De même, plusieurs études ont montré une réduction des capacités

en mémoire à court-terme chez des enfants dysphasiques (Gathercole & Baddeley, 1993). Parisse & Mollier (2008) font l'hypothèse qu'un déficit du mécanisme de répétition subvocale pourrait en être la cause. Chez les adultes, la mémoire à court-terme verbale est reliée à l'acquisition de mots nouveaux. La mémoire à court-terme/ mémoire de travail peut se rééduquer même chez les patients présentant une déficience intellectuelle. Les études actuelles se sont basées sur la rééducation de la mémoire à court-terme verbale (Buckley, 2008) notamment sur l'entraînement de la boucle articulatoire. Ainsi, Comblain (1994) montra qu'un entraînement sur plusieurs semaines du processus de rafraîchissement de l'information (boucle articulatoire du modèle de Baddeley) augmente les tailles d'empan de chiffres ou de mots et que cet accroissement se maintient dans le temps 6 mois après malgré une légère perte. Ce gain en mémoire à court-terme qui peut avoisiner les 50 % (Connors, Rosenquist & Taylor, 2001) a un retentissement positif sur les capacités langagières des patients trisomiques 21 (Broadley & MacDonald, 1993). De plus, le gain pourrait être ressenti dans d'autres aspects comme le langage écrit (Numinen et al. 2000) et bien sûr l'intelligence fluide. Ainsi, il serait intéressant de voir l'impact des différentes rééducations possibles sur l'augmentation des capacités de raisonnement par analogie chez des patients normaux mais également chez des patients déficients intellectuels. Büchel (2006) montra que la mémoire à court-terme est primordiale chez les patients déficients intellectuels pour résoudre une tâche de raisonnement analogique. Il montra également que la réduction de l'impact de la MCT lors de l'adaptation d'une tâche type Matrice (intelligence fluide) améliore grandement les performances à cette tâche. Jaeggi, Busckuehl, Jonides & Perrig (2008) ont expérimenté l'effet de l'entraînement de la mémoire de travail sur l'intelligence fluide (voir également Sternberg, 2008). Ces auteurs postulaient que comme le processus cognitif à la base du facteur g est justement la mémoire de travail, alors un entraînement visant à augmenter ces capacités devrait avoir un effet bénéfique sur l'intelligence fluide. A l'aide d'un entraînement à une tâche de type n-back, ils ont montré que des sujets adultes sains amélioreraient, d'une part, leurs capacités de mémoire de travail, mais également leurs capacités de raisonnement analogique. Perrig, Hollenstein & Oelhefen (2009) sont convaincus qu'une rééducation de l'intelligence fluide est possible chez les personnes déficientes intellectuelles via une amélioration des capacités en mémoire de travail (entraînement à une tâche n-back). Mais cela reste à prouver compte tenu de nos résultats sur le lien intelligence-mémoire de travail.

3.2. Discussion générale et conclusion sur les études portant sur l'apprentissage procédural implicite

3.2.1. Interprétation des données

La voie 2 du modèle d'Anderson renvoie à la conception de modules développée par Fodor (1983). Ainsi, ces modules indépendants, mais qui interagissent, représentent le fonctionnement cognitif avec ses forces, ses faiblesses voire ses troubles. Nous tenions à explorer cette voie 2 car dans la déficience intellectuelle au sens large, il est décrit de nombreuses dissociations inter-syndromiques qui renvoient nécessairement aux atteintes de certains de ces modules. Parallèlement, nous postulons qu'un déficit d'un des mécanismes cognitifs pourrait expliquer le tableau clinique complexe de la dyspraxie verbale. Nous avons donc décidé d'explorer l'apprentissage procédural implicite pour

plusieurs raisons : d'une part, ce processus ne fait pas appel à des connaissances antérieures ce qui nous semblait important dans le cadre d'étude de la déficience intellectuelle ; d'autre part, quelques études se sont penchées sur la question auprès de patients porteurs de Trisomie 21 et de patients présentant un syndrome de Williams-Beuren, mais jamais auprès de patients présentant un syndrome de l'X-Fragile ; et pour finir, nous avons plusieurs arguments pour penser qu'un trouble de l'apprentissage procédural implicite pouvait être à la base de la dyspraxie verbale. Nous avons donc proposé une tâche de temps de réaction sériel à deux groupes de sujets déficients intellectuels (un groupe de personnes présentant un syndrome de l'X-Fragile et un groupe présentant une Trisomie 21) et un groupe d'enfants dyspraxiques verbaux.

Concernant les résultats sur les deux populations de personnes déficientes intellectuelles, nous avons pu montrer des profils réellement différents selon le syndrome. En effet, nos résultats moyens par groupes montrent que l'apprentissage procédural implicite est préservé dans le syndrome de l'X-Fragile mais qu'il ne l'est pas entièrement dans la Trisomie 21. Ces données sur une population de personnes X-Fragile sont les premières et permettent de compléter le profil cognitif de ce syndrome. Concernant, les patients porteurs de Trisomie 21, il existe des données antérieures qui ont toutes mis en évidence une préservation de l'apprentissage procédural implicite. Or, nos résultats ne vont pas dans ce sens car la diminution des temps de réaction entre les blocs séquentiels montrerait un apprentissage dans un premier temps, mais il existerait une interférence liée la présentation aléatoire lors de l'avant dernier bloc, ce qui affecterait l'automatisation de la séquence. Ces résultats sont les premiers à mettre en évidence ce phénomène. Les différences de résultats entre ces études et la nôtre peuvent provenir du paradigme expérimental utilisé car, dans les études princeps, le dernier bloc aléatoire n'était pas suivi d'un bloc séquentiel. Dans un tel paradigme, il n'est donc pas possible de mettre en évidence une quelconque perturbation consécutive à la présentation aléatoire.

Ainsi, concernant l'apprentissage procédural implicite dans la déficience intellectuelle, nous pouvons remarquer que les individus ne se comportent pas de la même façon selon la cause du retard mental. Ceci vient donc conforter le modèle d'Anderson qui prévoit que les modules cognitifs ne sont pas totalement dépendants de l'intelligence mais appartiennent à la voie 2 de ce modèle. Nous rejoignons également les conclusions de Vicari et al. (2007) sur l'indépendance de l'apprentissage procédural implicite par rapport au QI.

Parallèlement à cette étude auprès de populations déficientes, nous avons émis l'hypothèse que le trouble de l'apprentissage procédural implicite était la cause principale de la dyspraxie verbale. Les résultats montrent qu'effectivement on retrouve ce trouble dans cette pathologie. Dire que cela est la cause de la dyspraxie verbale est une supposition mais l'ensemble de nos sujets présente ce trouble, si on fait une analyse individuelle des profils. De plus, des arguments neuroanatomiques avaient soutenus nos hypothèses en montrant qu'une atteinte des réseaux cortico-striato-cérébelleux pouvait entraîner une dyspraxie verbale. Ce trouble de l'apprentissage procédural implicite pourrait expliquer à la fois les troubles moteurs (théorie du déficit de l'automatisation dans le T.A.C.) mais également les troubles du langage (théorie d'Ullman & Pierpoint, 2005). Le lien entre la motricité et le langage a été démontré depuis longtemps chez l'adulte, mais il existe également chez l'enfant. La revue de littérature de Hill (2001) recense des études qui font état de taux de comorbidité entre trouble du langage et trouble de la motricité important de l'ordre de 40 à 90%. Dewey (1995) souligne que les enfants dyspraxiques présentent souvent des troubles langagiers même à minima tels que des difficultés d'évocation lexicale, des difficultés d'élaboration du discours ou des difficultés en compréhension (Dewey & Kaplan, 1992).

Meneguzzi & Barbeau (2005) montrent que certains de leurs sujets dyspraxiques verbaux présentent également des troubles de la conscience phonologique et font également remarquer que l'on retrouve souvent des troubles visuo-constructifs et/ou visuo-spatiaux dans la dyslexie (souvent secondaire à un trouble du développement du langage oral). Il existe encore beaucoup d'autres arguments allant dans ce rapprochement langage/motricité. Le Normand, Vaivre-Douret, Payan & Cohen (2000) ont étudié le développement d'une fillette de 5 ans et demi atteinte de dyspraxie verbale et ont conclu que « le développement de la motricité et le développement du contrôle moteur de la parole sont sous le contrôle des mêmes contraintes développementales ». Par ailleurs, ces auteurs suggéraient le lien entre acquisition de la motricité et acquisition de la phonologie. Ce point était également soulevé par Snowling & Stackhouse (1983) qui notent que les enfants dyspraxiques verbaux ont des difficultés de segmentation des mots, ce qui altère leurs aptitudes à faire les correspondances phonèmes-graphèmes. Un trouble articulaire va entraîner un retard du développement du langage et des difficultés de babillage. De plus, le développement des procédures articulatoires est nécessaire au développement de la conscience phonémique (Alcock, 2006 ; Locke, 1983). Ainsi, pour Maassen (2002), le trouble phonologique rencontré dans la dyspraxie verbale est bien secondaire au trouble de la motricité.

Comme il semble exister des troubles phonologiques dans la dyspraxie verbale, il est envisageable de faire un rapprochement avec les autres types de dysphasie. En effet, selon les classifications des troubles développementaux du langage, la dyspraxie verbale est soit une entité à part entière soit elle est incluse dans d'autres sous-types de dysphasie. Par exemple, la dyspraxie verbale est confondue avec la dysphasie de production phonologique (Mazeau, 2005) ou avec la dysphasie kinesthésique afférente (Ansaldi & Wall, 2005). Ce marasme diagnostique vient certainement du fait que certains symptômes de ces troubles, pourtant théoriquement distincts, se recoupent. En effet, il est rapporté des troubles des praxies bucco-linguales à minima dans les dysphasies phonologico-syntaxiques ce qui peut amener certains à parler d'association de trouble du langage avec comorbidité de troubles des praxies (Mazeau, 2005) sans évoquer le diagnostic de dyspraxie verbale.

L'évolution des troubles du langage oral au cours du développement est très intéressante. En effet, parfois des enfants sont « classés », au départ, dans l'une ou l'autre des dysphasies selon des critères cliniques objectifs, et progressivement (soit naturellement soit consécutivement à la rééducation), le profil langagier se transforme en une autre dysphasie. Par exemple, certains des patients présentant une dyspraxie verbale au départ ont été diagnostiqués dysphasique phonologico-syntaxique (DPS) plus tard. Un de nos patients fut sorti de l'étude pour ce motif. Le premier diagnostic fait à 5 ans était clairement une dyspraxie verbale et lorsque nous l'avons reconvoqué pour l'étude quelques années plus tard, mais il n'avait plus que des symptômes de dysphasie phonologico-syntaxique, les troubles des praxies bucco-linguales avaient totalement disparus et les difficultés praxiques au niveau des membres étaient bien réduits et n'affectaient plus la vie quotidienne de cet adolescent.

Cela nous amène à penser que, peut être, ces différents troubles du langage oral, en apparence distincts, appartiennent en fait à un même continuum qui irait de la dyspraxie verbale à la dysphasie phonologico-syntaxique en passant par la dysphasie de production phonologique (cf. figure III-2). Selon le modèle d'Ullmann & Pierpoint (2005), tous les types de trouble développemental du langage oral auraient pour origine un trouble de l'apprentissage procédural implicite. Lum, Gelgec & Conti-Ramsden (2009) ont montré que les enfants avec trouble du langage oral (sans plus de précision) présentaient un

apprentissage préservé de la séquence visuo-motrice lors d'une tâche SRT mais cet apprentissage était de moins bonne qualité que les sujets normaux appariés en âge chronologique. Il apparaît donc que, dans une moindre mesure, les enfants dysphasiques non dyspraxiques verbaux présentent une altération de l'apprentissage procédural implicite. On peut également se demander si toutes les dysphasies phonologico-syntaxiques sont identiques. Certains de ces enfants dysphasiques ont des troubles praxiques (des membres et/ou oro-faciaux) et d'autres non. Il se peut donc que ces deux groupes (DPS avec ou sans Troubles praxiques) soient distincts malgré la présence de déficits similaires à l'origine du diagnostic de DPS. Ainsi, seules les dysphasies expressives *avec troubles moteurs* se retrouveraient sur le continuum dont nous faisons l'hypothèse. De ce fait, comme nous postulons que la dyspraxie verbale est générée par un trouble de l'apprentissage procédural et que nous retrouvons ce trouble dans d'autres dysphasies, alors, nous supposons que l'ensemble des pathologies de ce continuum pourrait également être secondaire à ce trouble. Le degré de sévérité du trouble expliquerait les distinctions symptomatologiques obtenues entre les différents sous-types de dysphasies. Ainsi, la dysphasie phonologico-syntaxique (avec troubles moteurs) serait la conséquence d'une atteinte de l'apprentissage procédural moins sévère que celle rencontrée dans la dyspraxie verbale. Le raisonnement peut également aller jusqu'à postuler que la dysphasie phonologico-syntaxique avec troubles moteurs pourrait être une forme de dyspraxie verbale *a minima*, dont la gravité serait moindre. Par ailleurs, de nombreux auteurs soutiennent que la dyspraxie verbale n'est pas une dysphasie mais une dyspraxie. Les travaux de Dewey (1993 et 1995) stipulent que les praxies des membres et les praxies oro-faciales dépendent d'un même processus. Dewey repose ses hypothèses sur les données auprès d'enfants présentant une dyspraxie verbale. Si c'est le cas, alors la dyspraxie verbale et la dyspraxie développementale ne serait qu'une même entité sur un même continuum mais dont la sévérité et donc l'expression des troubles est plus ou moins importante. Ainsi, d'après cette supposition de Dewey, le processus cognitif sous-jacent devrait être le même dans les deux pathologies avec pour seule distinction le degré de l'atteinte. Comme nous supposons qu'un trouble de l'apprentissage procédural implicite est responsable de la dyspraxie verbale, nous devrions attendre également un tel déficit dans la dyspraxie développementale sans atteinte du langage oral. Or, Wilson, Maruff & Lum (2003) ont démontré que les enfants dyspraxiques étaient capables d'apprendre une séquence visuo-motrice, ce qui viendrait contre-argumenter nos suppositions mais comme nous l'avons déjà démontré la sélection des sujets n'est pas précise dans cette étude. En effet, il existe plusieurs sous-types de troubles moteurs (dyspraxies constructives visuo-spatiales, dyspraxie idéatoire, dyspraxie idéomotrice...) que ne permet pas de distinguer le terme anglo-saxons de *Developmental Coordination Disorder*. Nous pouvons donc faire l'hypothèse qu'un ou plusieurs de ces types de troubles moteurs auraient pour origine un trouble de l'apprentissage procédural implicite, mais pas nécessairement tous les sous-types. Compte tenu de la présence de troubles de la sphère langagière dans certaines dyspraxies, ce type bien précis de dyspraxie pourrait de ce fait rejoindre le continuum de la dysphasie. D'autres études sont nécessaires pour confirmer ou infirmer l'absence de trouble de l'apprentissage procédural implicite dans les troubles moteurs. Il conviendra de séparer les types de dyspraxies dans ces études et de les phénotyper finement.

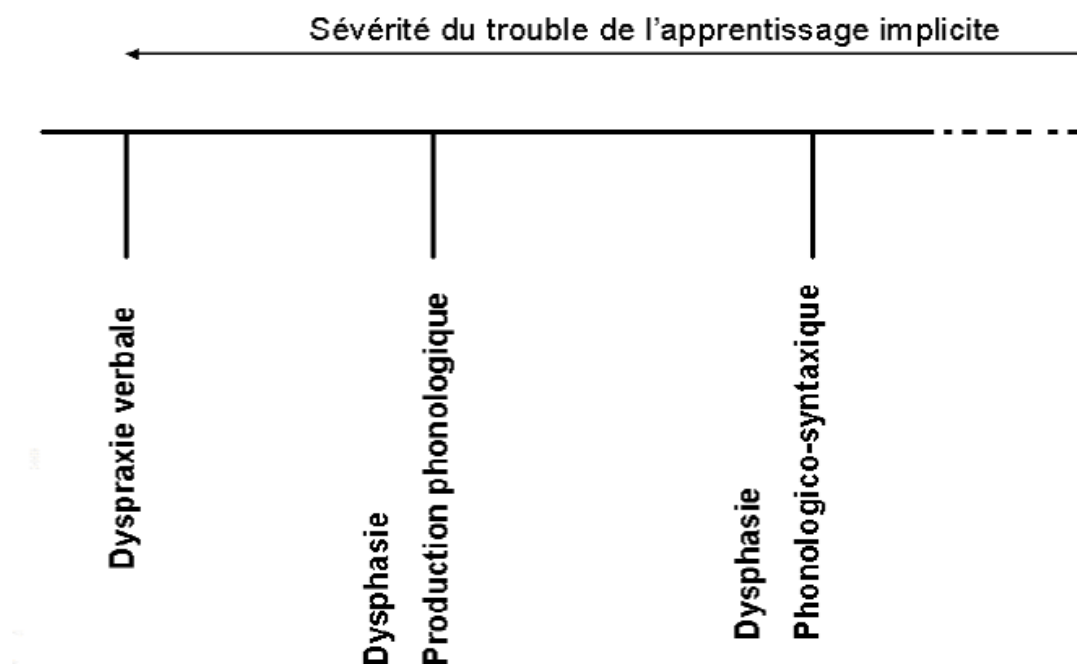


Figure III-2 : Hypothèse d'un continuum des troubles du langage expressif

Concernant, la déficience intellectuelle, il est à présent clairement établi que certains groupes de patients présentent des dysphasies relatives c'est-à-dire un trouble développemental du langage oral associé au retard plus global du fonctionnement cognitif. C'est le cas dans la Trisomie 21 qui, pour rappel, présente des troubles surtout expressifs qui pourraient s'apparenter à une dysphasie phonologico-syntaxique (Rondal, 2009). Par ailleurs, environ 15 % des personnes porteuses d'une Trisomie 21 ont un diagnostic de dyspraxie verbale et 60 % présentent seulement des troubles oro-moteurs (Kumin, 2006), ce qui est plus important que dans la population des enfants avec trouble spécifique du langage oral (4% environ). Or, d'après les études sur l'apprentissage procédural implicite auprès de cette population (voir les travaux Vicari et collaborateurs), le lien que nous supposons entre mémoire procédurale et dyspraxie verbale (voire langage oral de manière plus générale) pourrait être fortement critiqué. En effet, jusqu'à présent, il était démontré que l'apprentissage procédural implicite était préservé dans la Trisomie 21. Donc, un trouble de cet apprentissage ne pouvait être la cause de leur trouble du langage oral comme le laisse supposer le modèle d'Ullman & Pierpoint (2005). Cependant, comme nous l'avons

fait remarqué, ces études présentent de nombreux biais méthodologiques. De plus, nos résultats montrent un trouble de l'apprentissage procédural dans la Trisomie 21, même si des études complémentaires sont nécessaires pour le confirmer. Nous pouvons donc faire un rapprochement entre le trouble de l'apprentissage procédural que nous avons mis en évidence et la dyspraxie verbale rencontrée chez certains patients porteurs de Trisomie 21, renforçant ainsi notre thèse sur l'origine procédurale de certains troubles du langage oral. De plus, les résultats obtenus lors d'une tâche SRT sont des Temps de Réaction moyens et il est fort probable que certains sujets aient des troubles de l'apprentissage procédural et pas d'autres. Seuls ceux qui auraient ce trouble auraient une dyspraxie verbale. Il serait très pertinent de faire une analyse des profils individuels et de les mettre en correspondance aux capacités praxiques de ces patients. Les patients Trisomiques 21 présentent également très souvent des troubles phonologiques. On peut donc se demander si ces troubles phonologiques ne pourraient pas être la conséquence des troubles des praxies bucco-linguales, comme nous le supposons dans la dyspraxie verbale. Par ailleurs, les personnes atteintes du syndrome de Williams-Beuren présentent un déficit de mémoire procédurale (voir les travaux de l'équipe de Vicari), alors que leur langage est décrit comme excellent pour la plupart d'entre eux (Rondal, 2009). Ces faits viennent donc remettre en question notre hypothèse : on devrait retrouver des troubles des praxies bucco-linguales chez ces patients. Cependant, Don et al. (2003) ont montré un apprentissage procédural préservé chez les personnes présentant un syndrome de Williams-Beuren en changeant l'épreuve test (rotor test et grammaire artificiel à la place de la tâche de temps de réaction sériel). S'il est avéré que l'apprentissage procédural est préservé d'une quelconque façon dans le syndrome de Williams, cela pourrait corroborer notre hypothèse. Des troubles de type dyspraxie verbale sont également fréquemment retrouvés dans le syndrome de l'X-Fragile (40% selon Spinelli, Rocha, Giachetti & Ricbieri-Costa, 1995). Or, nos résultats montrent que l'apprentissage procédural implicite est préservé dans ce syndrome, ce qui vient contre-argumenter notre hypothèse. Mais, tout comme nous le supposons dans la Trisomie 21, il se peut que seule une partie des patients X-Fragile présentent un déficit procédural. Par ailleurs, un apprentissage procédural implicite peut être préservé et une dyspraxie verbale présente dès lors qu'ils sont dissociés. En effet, certaines dyspraxies verbales pourraient avoir une autre origine qu'un déficit de l'apprentissage procédural.

Nos données amènent également d'autres réflexions. Premièrement, si comme certains le postulent, la dyspraxie verbale est avant tout une dyspraxie et non une dysphasie, alors FOXP2 n'aurait pas du être considéré comme le gène du langage mais comme un gène de la motricité. Il est cependant difficile d'imaginer qu'un seul gène puisse sous-tendre à lui seul un module cognitif aussi complexe que la motricité ou le langage. Deuxièmement, Lors des différentes études comportementales de la famille KE, il n'a pas été démontré de troubles des praxies des membres. Or, toutes les autres études de cas isolés ayant une anomalie génétique dans la région contenant FOXP2 montrent un trouble développemental de la motricité. De même, une étude sur des souris KO (Shu, Jiang, Zhang, Lu & Morissey, 2005) ayant la mutation FOXP2 retrouvent des troubles moteurs. Ces différences viennent certainement du fait que lors des analyses des sujets de la famille KE, il y avait beaucoup de sujets adultes qui avaient peut être compensés leurs troubles praxiques. Par ailleurs, c'est le striatum qui est mis en avant comme structure cérébrale la plus affectée dans les études portant sur les membres atteints de la famille FOXP2. Or, le profil d'apprentissage d'une séquence visuo-motrice que nous avons mis en exergue chez les enfants dyspraxiques verbaux correspond plus à celui des personnes ayant une atteinte cérébelleuse que ceux ayant une atteinte striatale (Pascual-Leone et al., 1993). En effet, les patients parkinsoniens (atteinte striatale) ont des difficultés pour automatiser la séquence

mais les premières phases d'apprentissage sont préservées alors que les patients ayant une dégénérescence cérébelleuse n'arrivent pas à apprendre la séquence. Ainsi, l'atteinte dans la dyspraxie verbale se situerait plutôt au niveau du cervelet et non pas comme nous le pensions, au départ, au niveau du striatum. Ceci ne remettrait pas en question nos résultats mais simplement la localisation de l'atteinte dans la dyspraxie verbale. On notera tout de même que des anomalies cérébelleuses sont relevées chez les membres atteints de la famille KE, ce qui irait dans le sens de nos constations sur des patients dyspraxiques verbaux tout venant. Oki, Takahashi, Miyamoto & Tachibana (1999) ont décrit le cas d'un enfant présentant une hypoperfusion vermienne. Cet enfant présente un trouble expressif majeur, des difficultés au niveau des praxies linguales et difficultés de motricité fine, ce qui peut laisser penser à une dyspraxie verbale. De plus, Marien, Engelborghs, Fabbro & de Deyn (2001) ont mis en évidence chez deux patients atteints d'apraxie de la parole un diaschisis au niveau du cervelet et ont conclu, ainsi, au rôle de l'hémisphère cérébelleux droit dans l'apraxie de la parole (voir aussi Ackermann & Hertrich, 2000). Par ailleurs, Zwicker, Missiuna & Boyd (2009) soulignent l'importance du rôle du cervelet dans les TAC, ce qui pourrait également soutenir l'idée d'une atteinte cérébelleuse car, rappelons le, les patients dyspraxiques verbaux ont très souvent un TAC. De même, cette hypothèse pourrait également expliquer la présence chez tous nos patients d'un Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité. Des anomalies cérébelleuses ont été retrouvés chez des sujets présentant un TDA/H (Emond, Joyal & Poissant, 2009 pour revue). Cependant, Nicolson & Fawcett (2007) font l'hypothèse que les dysphasies et les dyspraxies seraient la conséquence d'une atteinte du réseau cortico-striatal et que le TDA/H serait secondaire à une atteinte du réseau cortico-cérébelleux. Nos données ne vont pas dans ce sens, mais des études spécifiquement dédiées à la mise en évidence des réseaux atteints sont nécessaires pour approfondir la question de l'origine des troubles rencontrés dans ces différentes pathologies neurodéveloppementales.

3.2.2. Les limites des études

Nous avons relevé plusieurs limites à nos études concernant l'apprentissage procédural implicite. Tout d'abord, il est envisageable que le manque de sujets peut avoir affecté d'une manière ou d'une autre les résultats. Cependant, nous avons tout de même des résultats significatifs qui montrent que la tâche était sensible avec très peu de sujets. Le manque de sujets s'explique par le choix des populations qui sont parfois très difficiles à trouver et à motiver. En effet, le syndrome de l'X-Fragile est rare tout comme la dyspraxie verbale ce qui limite fortement les chances de convaincre les familles de participer. Toutefois, la principale limite concernant les populations fut de ne pas avoir pu intégrer un groupe de patients présentant un syndrome de Williams-Beuren. Cela aurait vraiment été intéressant d'étudier avec notre paradigme l'apprentissage procédural implicite dans ce syndrome en comparaison des deux autres. D'autant plus, qu'aucun consensus ne se démarque dans la littérature scientifique concernant ce syndrome.

D'autre part, l'absence de définition claire de la dyspraxie verbale est également un point important. En effet, nos critères de sélection des participants n'étaient peut être pas assez strictes. Mais cela s'avère vrai pour l'ensemble des publications sur cette population qui mettent en critique expérimentale cette absence de consensus.

Concernant l'épreuve en elle-même, nous n'avons évalué l'apprentissage explicite qu'au travers d'un questionnaire. Au début des expérimentations, nous avons développé une tâche de reconnaissance explicite qui consistait en la présentation de courtes suites

de quatre stimuli comparables à ceux de l'expérience implicite. Le sujet devait seulement dire si cette suite correspondait ou non à une suite qu'il aurait déjà vu auparavant durant l'expérience implicite. Mais très vite, il est apparu que cette tâche supplémentaire n'apportait pas plus d'informations car les sujets ne comprenaient pas ce qu'on leur demandait, étant donné qu'ils n'avaient pas perçu la séquence. Par ailleurs, le principe d'interroger verbalement des enfants jeunes ou des personnes déficientes intellectuelles sur la possibilité qu'ils aient vus ou non une séquence peut poser question. En effet, nous nous sommes rendus compte que les patients ne comprenaient pas toujours ce qu'on leur demandait lors du questionnaire d'apprentissage explicite. Aucun ne nous a dit avoir perçu quelque chose mais nous ne sommes pas certains que ce soit réellement le cas et qu'aucune conscience de la tâche ne soit réellement intervenue.

3.2.3. Perspectives

En fonction de nos résultats et des hypothèses que nous venons de formuler, des nouvelles études pourraient être mise en place afin de confirmer cela. Afin de valider l'hypothèse d'un continuum entre les différentes pathologies que sont la dyspraxie, la dysphasie phonologico-syntaxique et la dyspraxie verbale, il conviendrait de faire des études de l'apprentissage procédural implicite pour chacune de ces populations et de mettre en exergue les divergences. Comme nous l'avons déjà spécifié, il existe différentes dyspraxies qu'il conviendrait de distinguer et d'évaluer séparément. Si le continuum est prouvé alors nous devrions trouver des troubles plus ou moins sévères selon les pathologies.

Concernant la déficience intellectuelle, il paraît réellement pertinent au regard des résultats obtenus de poursuivre avec d'autres populations telles que le syndrome de Williams-Beuren. L'intérêt principal de cette population est que les données actuelles se contredisent et que nous avons relevés beaucoup de problèmes lors des études utilisant une tâche de temps de réaction sériel. Par ailleurs, il serait réellement pertinent de poursuivre cette étude dans le syndrome de l'X-Fragile sur un échantillon plus important afin de conforter nos résultats. De même, il serait intéressant de réaliser un nouveau protocole expérimental, auprès d'une population de patients porteurs de Trisomie 21, sur plusieurs semaines, comme cela a été fait avec d'autres populations afin de tester l'hypothèse d'un trouble de la consolidation de la trace mnésique. Par ailleurs, l'effet d'interférence de la présentation aléatoire pourrait être mis en évidence lors d'une expérience qui contiendrait plusieurs blocs aléatoires suivis de blocs séquentiels. Cela permettrait de voir si après une première interférence, les temps de réaction recommencent à diminuer ou pas avec la présentation de la séquence et également de voir si à chaque présentation l'interférence est la même ou moindre.

3.3. Conclusion finale

La déficience intellectuelle apparaît comme une entité multiple où chaque cause semble avoir son profil cognitif propre. Mais au-delà de ces dissociations inter-syndromiques, la déficience intellectuelle paraîtrait être engendrée par un ralentissement de la vitesse de traitement de l'information similaire quelque soit les syndromes. Parallèlement, la dyspraxie verbale, trouble spécifique complexe du neurodéveloppement et qui est un des diagnostics différentiels du retard mental, présente une vitesse de traitement adaptée mais, par

contre, serait engendrée par un déficit de l'apprentissage procédural implicite, processus indépendant de l'efficacité intellectuelle.

Bibliographie

- Abbeduto, L., Brady, N., Kover, S.T. (2007). Language development and Fragile X syndrome: profiles, syndrome specificity, and within syndrome differences. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 13, 36-46.
- Ackermann, H., Hertrich, I. (2000). The contribution of the cerebellum to speech processing. *Journal of Neurolinguistics*, 13, 95-116.
- Ackermann, P.L., Beier, M.E., Boyle, M.O. (2005). Working memory and intelligence: the same or different constructs ? *Psychological Bulletin*, 131(1), 30-60.
- Agarwal, A.L., Biswas, D., Agarwal, S., Psy, M.R.C. (2007). Donepezil in traumatic brain injury: report of two cases. *Indian Journal of Neurotrauma*, 4(2), 129-131.
- Ajuriaguerra, J. (1973). *Manuel de Psychiatrie de L'Enfant*. Paris: Masson.
- Alcock, K.J. (1995). *Motor dysphasia—A comparative study*. Unpublished doctoral dissertation. Oxford University, Oxford.
- Alcock, K.J., Passingham, R.E., Watkins, K.E., Vargha-Khadem, F. (2000). Oral dyspraxia in inherited speech and language impairment and acquired dysphasia. *Brain and Language*, 75, 17-33.
- Alcock, K.J. (2006). The development of oral motor control and language. *Down Syndrome Research and Practice*, 11(1), 1-8.
- American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic and Statistical Manual of Disorders*, 4th edition, text revision. Washington, DC: Author.
- American Speech-Hearing Association (2007). Childhood apraxia of speech [Technical Report]. Available from www.asha.org/policy.
- Anderson, M. (1986). Inspection time and IQ in young children. *Personality and Individual Differences*, 7 (5), 677-686.
- Anderson, M. (1986). Understanding the cognitive deficit in mental retardation. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 27(3), 297-306.
- Anderson, M. (1988). The effect of attention on developmental differences in inspection time. *Personality and Individual Differences*, 10 (5), 559-563.
- Anderson, M. (1992). *Intelligence and Development. A cognitive Theory*. Oxford and Cambridge : Blackwell.
- Anderson, M. (1998). Mental retardation general intelligence and modularity. *Learning and Individual Differences*, 10(3), 159-178.
- Anderson, M. (2001). Annotation: conceptions of intelligence. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42 (3), 287-298.
- Anderson, M. (2005). Cortex forum on the concept of general intelligence in neuropsychology. *Cortex*, 41, 99-100.
- Anderson, M., Miller, K.L., (1998). Modularity, mental retardation and speed of processing. *Developmental Science*, 1(2), 239-245.

- Anderson, M., Reid, C., Nelson, J. (2001). Developmental changes in inspection time: what a difference year makes. *Intelligence*, 29, 475-486.
- Ansaldi, V., Isch-Wall, C. (2005). Contribution à l'évaluation et à la rééducation des dyspraxies verbales développementales : le point de vue de l'orthophoniste. In Christophe-Loïc Gérard et Véronique Brun (Eds), *Les dyspraxies de l'enfant*. Paris: Masson.
- Baddeley, A. (1986). *Working memory*. Oxford: Oxford University Press.
- Baddeley, A., Jarrold, C. (2007). Working memory and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(12), 925-931.
- Bates, T.C. (2005). Auditory inspection time and intelligence. *Personality and Individual Differences*, 38, 115-127.
- Bates, T.C., Stough, C. (1998). Improved reaction time method, information processing speed, and intelligence. *Intelligence*, 26(1), 53-62.
- Beier, M.E., Ackerman, P.L. (2004). A reappraisal of the relationship between span memory and intelligence via "best evidence synthesis". *Intelligence*, 32, 607-619.
- Beier, M.E., Ackerman, P.L. (2005). Working memory and intelligence: different constructs. Reply to Oberauer et al. (2005) and Kane et al. (2005). *Psychological Bulletin*, 131 (1), 72-75.
- Beldarrain, M.G., Grafman, J., Pascual-Leone, A., Garcia-Monco, J.C. (1999). Procedural learning is impaired in patients with prefrontal lesions. *Neurology*, 52(9), 1853-1860.
- Belton, E., Salmond, C.H., Watkins, K.E., Vargha-Khadem, F., Gadian, D.G. (2003). Bilateral brain abnormalities associated with dominantly inherited verbal and orofacial dyspraxia. *Human Brain Mapping*, 18, 194-200.
- Bellugi, U. (1998). Symposium, bridging cognition, brain and gene. Evidence from Williams syndrome. Abstract, *Cognitive Neuroscience Society 1998 Annual Meeting Abstract Program*, 9-11.
- Bellugi, U., Bihle, A., Jernigan, T., Trauner, D., Doherty, S. (1990). Neuropsychological, neurological, and neuroanatomical profile of Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement*, 6, 115-125.
- Bellugi, U., Lichtenberg, L., Jones, W., Lai, Z., St Georges, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 7-29.
- Bennetto, L., Pennington, B.F. (2002). Neuropsychology. In R.J. Hagermman et P.J. Hagermann (ed.). *Fragile X syndromes: Diagnosis, Treatment and Research, third edition*. Baltimore : Johns Hopkins University Press.
- Bernaud, J.L. (2000). *Tests et Théories de l'intelligence*. Paris: Dunod.
- Bihle, A. M., Bellugi, U., Delis, D., & Marks, S. (1989). Seeing either the forest or the trees: Dissociation in visuospatial processing. *Brain and Cognition*, 11, 37-49.
- Black, S.E., Doody, R., Li, H., McRae, T., Jambor, K.M., Xu, Y., Perdomo, C.A., Richardson, S. (2007). Donepezil preserves cognition and global function in patients with severe Alzheimer disease. *Neurology*, 69(5), 459-69.

- Bonney, K.R., Almeida, O.P., Flicker, L., Davies, S., Clarnette, R., Anderson, M., Lautenschlager, N.T. (2006). Inspection time in non-demented older adults with mild cognitive impairment. *Neuropsychologia*, 44, 1452-1456.
- Bors, D.A., Forrin, B. (1995). Age, speed of information processing, recall, and fluid intelligence. *Intelligence*, 20, 229-248.
- Bosman, C., Garcia, R., Aboitiz, F. (2004). FOXP2 and the language working memory system. *Trends in Cognitive Sciences*, 8(6), 251-252.
- Bowling, A.C., Mackenzie, B.D. (1996). The relationship between speed of information processing and cognitive ability. *Personality and Individual Differences*, 20(6), 775-800.
- Brewer, N., Smith, G.A. (1984). How normal and retarded individuals monitor and regulate speed and accuracy of responding in serial choice task. *Journal of Experimental Psychology, General*, 113, 71-93.
- Broadley, I., MacDonald, J. (1993). Teaching short term memory skills to children with Down's syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 1(2), 56-62.
- Brooks, R.L., Nicolson, R.J., Fawcett, A.J. (2007). Prisms throw light on developmental disorders. *Neuropsychologia*, 45(8), 1921-1930.
- Büchel, F. (2006). Analogical reasoning in students with moderate intellectual disability: reasoning capacity limitations or memory overload? *Educational and Child Psychology*, 23(3), 61-80.
- Büchel, F., Paour, J.-L. (2005). Déficience intellectuelle : Déficits et remédiation cognitive. *Enfance*, 57, 227-240.
- Buckley, S. (2008). It is time to take memory training seriously. *Down Syndrome Research and Practice*, 12(2), 105-106.
- Buehner, M., Krumm, S., Pick, M. (2005). Reasoning = working memory # attention. *Intelligence*, 33, 251-272.
- Bugg, J.M., Zook, N.A., DeLosh, E.L., Davalos, D.B., Davis, H.P. (2006). Age differences in fluid intelligence: contributions of general slowing and frontal decline. *Brain and Cognition*, 62, 9-16.
- Bunge, S.A., Klingberg, T., Jacobsen, R.B., Grabieli, J.D.E. (2000). A resource model of the neural basis of executive working memory. *Proceeding of the National Academy of Sciences USA*, 97(7), 3573-3578.
- Bussy, G.**, Charrin, E., Curie, A. & des Portes, V. (soumis). Implicit procedural learning in Fragile X.
- Bussy, G.**, Curie, A., Delange, K., Brun, A., des Portes, V. (2010). Etude de la pragmatique dans le syndrome de l'X-Fragile : intérêt de l'échelle Children's Communication Checklist. *A.N.A.E.*, 106, 47-52.
- Bussy, G.**, des Portes, V. (2008). Définition du retard mental, épidémiologie, évaluation clinique. *Médecine Thérapeutique Pédiatrie*, 11(4), 196-201.
- Bussy, G.**, des Portes, V. (2010). Déficiences intellectuelles : entre modularité cognitive et vitesse de traitement. *A.N.A.E.*, 106, 51-56.
- Bussy, G.**, Krifi-Papoz, S., Ville, D., Lejeune, S., Clement, A., des Portes, V. (2010). Syndrome de l'X-Fragile : fonctionnement cognitif et propositions d'aménagements pédagogiques. *A.N.A.E.*, 106, 39-46.

- Carpenter, P.A., Just, M.A., Shell, P. (1990). What one intelligence test measures: a théorical account of the processing in Raven Progressive Matrices Test. *Psychological Review*, 97(3), 404-431.
- Carroll, J.B. (1993). *Human cognitive abilities. A survey factor-analysis studies*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Chevrier-Muller, C., Narbona, J. (2004). *Le langage de l'enfant. Aspects normaux et pathologiques*. Paris : Masson.
- Cohen, N.J. (2001). *CMS, échelle de mémoire pour enfants*. Paris : ECPA.
- Cohen, N.J., Squire, L.R. (1980). Preserved learning and retention of patterns analysing skill in amnesia. Dissociation on knwoning how and knowing that. *Science*, 210, 207-209.
- Cohn, S.J., Carlson, J.S., Jensen, A.R. (1985). Speed of information processing in academically gifted youths. *Personnality and Individual Differences*, 6(5), 621-629.
- Collignon, P. (2001). Progrès récents des connaissances génétiques sur la déficience intellectuelle. *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, 12(2), 229-233.
- Colom, R., Abad, F.J., Quiroga, M.A., Shih, P.C., Flores-Mendoza, C. (2008). Working memory and intelligence are highly related constructs, but why? *Intelligence*, 36(6), 584-606.
- Colom, R., Abad, F.J., Rebollo, I., Shih, P.C. (2005). Memory span and general intelligence: a latent variable approach. *Intelligence*, 33, 623-642.
- Colom, R., Flores-Mendoza, C., Rebollo, I. (2003). Working memory and intelligence. *Personnality and Individual Differences*, 34, 33-39.
- Colom, R., Flores-Mendoza, C., Quiroga, M.A., Privado, J. (2005). Working memory and intelligence: the role of short-term storage. *Personnality and Individual Differences*, 39, 1005-1014.
- Colom, R., Rebollo, I., Palacios, A., Juan-Espinoso, M., Kyllonen, P.C. (2004). Working memory is (almost) perfectly predicted by g. *Intelligence*, 32, 277-296.
- Comblain, A. (1994). Working memory in Down's syndrome: training the rehearsal strategy. *Down Syndrome Research and Practice*, 2(3), 123-126.
- Conners, F.A., Rosenquist, C.J., Taylor, L.A. (2001). Memory training for children with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 25-33.
- Conway, A.R.A., Cowan, N., Bunting, M.F., Therriault, D.J., Minkoff, S.R.B. (2002). A latent variable analysis of working memory capacity, short-term memory capacity, processing speed, and general fluid intelligence. *Intelligence*, 30, 163-183.
- Conway, A.R.A., Kane, M.J., Engle, R.W. (2003). Working memory capacity and its relation to general intelligence. *Trends in Cognitive Sciences*, 7(12), 547-552.
- Corballis, M.C. (2004). FOXP2 and the mirror system. *Trends in Cognitive Sciences*, 8(3), 95-96.
- Cornish, K., Munir, F., Cross, G. (2001). Differential impact of the FMR1 full mutation on memory and attention functioning: a neuropsychological perspective. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 13, 144-150.
- Cornish, K., Sudhalter, V., Turk, J. (2004). Attention and Language in Fragile X. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 10, 11-16.

- Crary, M.A. (1984). A neurolinguistic perspective on developmental verbal dyspraxia. *Communicative Disorders*, 9(3), 33-48.
- Crawford, D.C. (2001). FMR1 and the Fragile X Syndrome. CDC: National Office of Public Health Genomics; HuGENet: Fact Sheets. http://www.cdc.gov/genomics/hugenet/factsheets/FS_FragileX.htm .
- Crawford, J.R., Deary, I.J., Allan, K.M., Gustafsson, J-E. (1998). Evaluating competing models of the relationship between inspection time and psychometric intelligence. *Intelligence*, 26(1), 27-42.
- Crinella, F.M., Yu, J. (2000). Brain mechanisms and intelligence. Psychometric g and Executive Function. *Intelligence*, 27(4), 299-327.
- Curie A, Sacco S, **Bussy G**, de Saint Martin A, Boddaert N, Chanraud S, Meresse I, Chelly J, Zilbovicius M, des Portes V. (2009). [Impairment of cerebello-thalamo-frontal pathway in Rab-GDI mutated patients with pure mental deficiency](#). *European Journal of Medical Genetic*, 52(1), 6-13.
- Curie, A., **Bussy, G.**, André, E., Ville, D., des Portes, V. (2008). Déficiences intellectuelles liées au chromosome X. *Médecine Thérapeutique Pédiatrie*, 11(4), 218-223.
- Curry, C.J., Stevenson, R.E., Aughton, D., Byrne, J., Carey, J.C., Cassidy, S., Cuniff, C., Graham, Jr J-M., Jones, M.C., Kaback, M.M., Moeschler, J., Schaefer, B., Schwartz, S., Tarleton, J., Opitz, J. (1997). Evaluation on mental retardation: recommendations of a Consensus Conference. *American Journal of Medical Genetics*, 72, 468-477.
- Davis, B., Jakielski, K., & Marquardt, T. (1998). Developmental apraxia of speech: Determiners of differential diagnosis. *Clinical Linguistics and Phonetics*, 12, 25-45.
- Deary, I.J. (1993). Inspection time and WAIS-R IQ subtypes: a confirmatory factor analysis study. *Intelligence*, 17, 223-236.
- Deary, I.J. (1995). Auditory inspection time and intelligence: what is the direction of causation? *Developmental Psychology*, 31(2), 237-250.
- Deary, I.J., Caryl, P.G. (1997). Neuroscience and human intelligence differences. *Trends in Neurosciences*, 20(8), 365-371.
- Deary, I.J., Caryl, P.G., Egan, V., Wight, D. (1989). Visual and auditory inspection time: their interrelationship and correlations with IQ in high ability subjects. *Personality and Individual Differences*, 10(5), 525-533.
- Deary, I.J., Simonotto, E., Meyer, M., Marshall, A., Marshall, I., Goddard, N., Wardlaw, J.M. (2001). The functional anatomy of inspection time: a pilot study fMRI study. *Intelligence*, 29, 497-510.
- Deary, I.J., Simonotto, E., Meyer, M., Marshall, A., Marshall, I., Goddard, N., Wardlaw, J.M. (2004). The functional anatomy of inspection time: an event-related fMRI study. *Neuroimage*, 22, 1466-1479.
- Deary, I.J., Stough, C. (1996). Intelligence and inspection time. Achievements, Prospects, and problems. *American Psychologist*, 51 (6), 599-608.
- De Jong, P. F., Das Smaal, E. A. (1995). Attention and intelligence: The validity of the star counting test. *Journal of Educational Psychology*, 87, 80–92.

- Delaney, A. L., Kent, R. D. (2004). *Developmental profiles of children diagnosed with apraxia of speech*. Poster session presented at the annual convention of the American-Speech-Language-Hearing Association, Philadelphia.
- DeLuca, J., & Kalmar, J.H. Jessica H. (2008). *Information processing speed in clinical populations*. New-York: Taylor & Francis.
- Dewey, D. (1993). Error analysis of limb and orofacial praxis in children with developmental motor deficits. *Brain and Cognition*, 23, 203-221.
- Dewey, D. (1995). What is developmental dyspraxia? *Brain and Cognition*, 29(3), 254-274.
- Dewey, D., Kaplan, B.J. (1994). Subtyping of developmental motor deficits. *Developmental Neuropsychology*, 10, 265-284.
- Don, A.J., Schellenberg, E.G., Reber, A.S., DiGirolamo, K.M., Wang, P.M. (2003). Implicit learning in children and adults with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23(1&2), 201-225.
- Doyon, J., Penhune, V., Ungerleider, L.G. (2003). Distinct contribution to cortico-striatal and cortico-cerebellar system to motor skill learning. *Neuropsychologia*, 41, 252-262.
- Duffy, J.R. (1995). *Motor speech disorders: Substrates, differential diagnosis, and management*. St. Louis: Mosby-Year Book.
- Duncan, Burgess, P., Emslie, H. (1995). Fluid intelligence after frontal lobe lesions. *Neuropsychologia*, 33(3), 261-268.
- Duncan, J., Seitz, R.J., Kolodny, J., Bor, D., Herzog, H., Ahmed, A., Newell, F.N., Emslie, H. (2000). A neural basis for general intelligence. *Science*, 289, 457-460.
- Dykens, E., Hodapp, R., Evans, D. (2006). Profiles and development of adaptive behavior in children with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 9(3), 45-50.
- Egan, V. (1986). Intelligence and inspection time: do high IQ subjects use cognitive strategies? *Personality and Individual Differences*, 7(5), 695-700.
- Egan, V., Deary, I.J. (1992). Are specific inspection time strategic prevented by concurrent task? *Intelligence*, 16, 151-167.
- Eliez, S., Blasey, C.M., Freund, L.S., Hastie, T., Reiss, A.L. (2001). Brain anatomy, gender and IQ in children and adolescents with fragile X syndrome. *Brain*, 124, 1610-1618.
- Emond, V., Joyal, C., Poissant, H. (2009). Neuroanatomie structurelle et fonctionnelle du trouble déficitaire d'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH). *L'Encephale*, 35(2), 107-114.
- Enard, W., Przeworski, M., Fisher, S.E., Lai, C.S., Wiebe, V., Kitano, T., Monaco, A.P., Pääbo, S. (2002). Molecular evolution of FOXP2, a gene involved in speech and language. *Nature*, 418, 869-872.
- Engle, R.W., Laughlin, J.E., Tuholski, S.W., Conway, A.R.A. (1999). Working memory, short-term memory, and general fluid intelligence: a latent-variable approach. *Journal of Experimental Psychology*, 128(3), 309-331.
- Evans, G., Nettelbeck, T. (1993). Inspection time: a flash mask to reduce apparent movement effects. *Personality and Individual Differences*, 15(1), 91-94.

- Exner, C., Koschack, J., Irle, E. (2002). The differential role of premotor frontal cortex and basal ganglia in motor sequence learning: evidence from focal basal ganglia lesions. *Learning and Memory*, 9, 376-386.
- Eysenck, H.J. (1986). Inspection time and intelligence: a historical introduction. *Personality and Individual Differences*, 7(5), 603-607.
- Fawcett, A.J., Nicolson, R. (1992). Automatisation deficit in balance for dyslexic children. *Perceptual and Motor Skills*, 75, 509-527.
- Fish, G.S., Carpenter, N.J., Holden, J.J.A., Simensen, R., Howard-Peebles, P.N., Madallena, A., Pandya, A., Nance, W. (1999). Longitudinal assessment of adaptive and maladaptive behaviors in Fragile X males: growth, development, and profiles. *American Journal of Medical Genetics*, 83, 257-263.
- Fisch, G.S., Carpenter, N.J., Howard-Peebles, P.N., Maddalena, A., Simensen, R., Tarleton, J., Julien-Inalsingh, C., Chalifoux, M., Holden, J.J.A. (1996). Lack of association between mutation size and cognitive/behavior deficits in Fragile X males: a brief report. *American Journal of Medical Genetic*, 64, 362-364.
- Fisch, G.S., Simensen, R.J., Schrier, R.J. (2002). Longitudinal changes in cognitive adaptive behavior scores in children and adolescents with Fragile X mutation or autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 32(2), 107-114.
- Fisch, G.S., Simensen, R.J., Tarleton, J., Chalifoux, M., Holden, J.J.A., Carpenter, N., Howard-Peebles, P.N., Maddalena, A. (1996). Longitudinal study of cognitive abilities and adaptive behavior levels in fragile X males: a prospective multicenter analysis. *American Journal of Medical Genetics*, 64, 356-361.
- Fischer, S.E., Marcus, G.F. (2005). The eloquent ape: genes, brains and the evolution of language. *Nature Reviews Genetics*, 7, 9-20.
- Fodor, J. A. (1983). *Modularity of Mind: An Essay on Faculty Psychology*. Cambridge, Mass.: MIT Press.
- Fombonne, E., Achard, E. (1993). The Vineland Adaptive Behavior Scale in a sample of normal French children: a research note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 34(6), 1051-1058.
- Fombonne, E., Achard, S., Truffeau, R. (1995). L'évaluation du comportement adaptatif : l'échelle de Vineland. *Handicaps et Inadaptations – les cahiers du CTNERHI*, 67, 79-90.
- Foster, M., Spiegel, D.R. (2008). Use of Donepezil in the treatment of cognitive impairments of moderate traumatic brain injury. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 20(1), 106.
- Fry, A.F., Hale, S. (1996). Processing speed, working memory, and fluid intelligence: evidence for a developmental cascade. *Psychological Science*, 7, 237-241.
- Fry, A.F., Hale, S. (2000). Relationships among processing speed, working memory, and fluid intelligence in children. *Biological Psychology*, 54, 1-34.
- Freund, L., Reiss, A.L. (1991). Cognitive profiles associated with Fragile X syndrome. *American Journal of Medicine and Genetic*, 38, 542-547.
- Gaonach', D., Larigaudière, P. (2000). Mémoire et fonctionnement cognitif. La mémoire de travail. Paris: Armand Colin.

- Gardner, H. (1983). *Frames of mind. The theory of multiples intelligences*. New-York: BasicBooks.
- Gathercole, S.E. (1999). Cognitive approaches to development of short-term memory. *Trends in Cognitive Sciences*, 3(11), 410-419.
- Gathercole, S.E., Baddeley, A. (1993). *Working memory and language*. Hove: Erlbaum.
- George-Janet, L. (1997). Le polyhandicap. Retrived on Université de Rennes Web site : http://www.med.univ-rennes1.fr/sisrai/art/polyhandicap_p.200-212.html
- Gomez-Beldarrain, M., Garcia-Monco, J.C., Rubio, B., Pascual-Leone, A. (1998). Effect of focal cerebellar lesions on procedural learning in the serial reaction time task. *Experimental Brain Research*, 120, 25-30.
- Gong, Q.Y., Sluming, V., Mayes, A., Keller, S., Barrick, T., Cezayirli, E., Roberts, N. (2005). Voxel-based morphometry and stereology provide convergent evidence of the importance of medial prefrontal cortex for fluid intelligence in healthy adults. *Neuroimage*, 25, 1175-1186.
- Gottfredson, L.S. (1997). Mainstream science on intelligence: an editorial with 52 signatories, history, and bibliography. *Intelligence*, 24(1), 13-23.
- Grafton, S.T., Hazeltine, E., Ivry, R. (1995). Functional mapping of sequence learning in normal humans. *Journal of Cognitive Neurosciences*, 7, 497-510.
- Gray, J.R., Chabris, C.F., Braver, T.S. (2003). Neural mechanisms of general fluid intelligence. *Nature Neurosciences*, 6(3), 316-322.
- Gray, J.R., Thompson, P.M. (2004). Neurobiology of intelligence: science and ethics. *Nature Review Neuroscience*, 5, 471-482.
- Greer, M.K., Brown III, F.R., Pai, S., Choudry, S.H., Klein, A.J. (1997). Cognitive, adaptive, and behavioural characteristics of Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics (Neuropsychiatric Genetics)*, 74, 521-525.
- Gregory, T., Nettelbeck, T., Howard, S., Wilson, C., (2008). Inspection time: a biomarker for cognitive decline. *Intelligence*, 36(6), 664-671.
- Gregory, T., Nettelbeck, T., Howard, S., Wilson, C. (2009). A test of the cascade model in elderly. *Personality and Individual Differences*, 46, 71-73.
- Grossman, H.J. (Ed) (1983). *Classification in mental retardation*. Washington, D.C.: American Association on Mental Deficiency.
- Grudnik, J.L., Kranzler, J.H. (2001). Meta-analysis of the relationship between intelligence and inspection time. *Intelligence*, 29, 523-535.
- Hale, S. (1990). A global developmental trend in cognitive processing speed. *Child Development*, 61, 653-663.
- Haier, R.J., Jung, R.E., Yeo, R.A., Head, K., Alkire, M.T. (2004). Structural brain variation and general intelligence. *Neuroimage*, 23, 425-433.
- Haier, R.J., Jung, R.E., Yeo, R.A., Head, K., Alkire, M.T. (2005). The neuroanatomy of general intelligence: sex matters. *Neuroimage*, 25, 320-327.
- Hessl, D. Rivera, S., Reiss, A.L. (2004). The neuroanatomy and neuroendocrinology of Fragile X syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Review*, 10, 17-24.

- Heller, J.H., Spiridigliozzi, G.A., Doraiswamy, P.M., Sullivan, J.A., Crissman, B.G., Kishnani, P.S. (2004). Donepezil effects on language in children with Down syndrome. *American Journal of Medical Genetic A*, 130(3), 325-326.
- Hill, E.L. (2001). [Non-specific nature of specific language impairment: a review of the literature with regard to concomitant motor impairments.](#) *International Journal of Language and Communication Disorders*, 36(2), 149-171.
- Houdé, O. (2005). Intelligence: psychométrie, psychologie cognitive et imagerie cérébrale. In *L'Intelligence* sous la direction de J. Lautrey et J.F. Richard. Paris : Hermès Science.
- Howard, D.V., Howard, J.H. (1992). Adult ages differences in the rate of learning serial patterns: evidence from direct and indirect tests. *Psychology and Aging*, 7, 232-241.
- Hurst, J.A., Baraitser, M., Auger, E., Graham, F., Norell, S. (1990). An extended family with dominantly inherited speech disorder. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 347-355.
- Hutchinson, C.W., Nathan, P.J., Mrazek, L., Stough, C. (2001). Cholinergic modulation of speed of early information processing: the effect of donepezil on inspection time. *Psychopharmacology*, 155, 440-442.
- Huteau, M., Lautrey, J. (1999). Evaluer l'intelligence. Psychométrie cognitive. Paris: PUF.
- Hwang, J.W., Lee, J.B., Kim, B.N., Lee, H.Y., Lee, D.S., Shin, M.S., Cho, S.C. (2006). Regional cerebral perfusion abnormalities in developmental language disorder. Statistical parametric mapping analysis. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience*, 256, 131-137.
- Irwin, R.J. (1984). Inspection time and its relation to intelligence. *Intelligence*, 8, 47-65.
- Jaeggi, S.M., Buschkuhl, M., Jonides, J., Perrig, W.J. (2008). Improving fluid intelligence with training on working memory. *Proceeding of the National Academy Science*, 105(19), 6829-6833.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D. (1997). Short-term memory for verbal and visuo-spatial information in Down syndrome. *Cognitive Neuropsychiatry*, 2, 101-122.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D. (2001). Short-term memory in Down syndrome: applying the working memory model. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 17-23.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D., Hewes, A.K. (1999). Genetically dissociated components of working memory: evidence from Down's and Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 37, 637-651.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D., Hewes, A.K. (2000). Verbal short-term memory deficit in Down syndrome: a consequence of problems in rehearsal? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 40, 233-244.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D., Phillips, C. (1999). Down syndrome and the phonological loop: the evidence for, and importance for, a specific verbal short-term memory deficit. *Down Syndrome Research and Practice*, 6(2), 61-75.
- Jarrold, C., Nadel, L., Vicari, S. (2008). Memory and Neuropsychology in Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, advance online publication.

- Jarrold, C., Towse, J.N. (2006). Individual differences in working memory. *Neuroscience*, 139(1), 39-50
- Jenkins, L., Myerson, Hale, S., Fry, A.F. (1999). Individual and developmental differences in working memory across life span. *Psychonomic Bulletin and Review*, 6(1), 28-40.
- Jensen, A.R. (1982). Reaction time and psychometric g. In H. Eysenck (Ed.), *A model of intelligence*. New York: Springer.
- Johnson, A.M., Almeida, Q.J., Stough, C., Thompson, J.C., Singarayer, R., Jog, M.S. (2004). Visual inspection time in Parkinson's disease: deficits in early stages of cognitive processing. *Neuropsychologia*, 42, 577-583.
- Johnson, N., Fahey, C., Chicoine, B., Chong, G., Gitelman, D. (2003). Effects of donepezil on cognitive functioning in Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 108(6), 367-372.
- Jones, W., Rosen, M.L., Hickok, G., Jernigan, T., Bellugi, U. (1995). Links between behavior and brain: a brain morphological correlates of language, face, and auditory processing in Williams syndrome. *Society for Neurosciences Abstracts*, 21, 1926.
- Jouin, F., Marechal-Maurice, S. (2006). Contribution à la description clinique du tableau de dyspraxie verbale. Mémoire d'orthophonie sous la direction de **Gérald Bussy**. Université Claude Bernard-Lyon 1.
- Kail, R. (1986). Sources of age differences in speed of processing. *Child Development*, 57, 969-987.
- Kail, R. (1991). Developmental change in speed of processing during childhood and adolescence. *Psychological Bulletin*, 109(3), 490-501.
- Kail, R. (2000). Speed of information processing: developmental change and links to intelligence. *Journal of School Psychology*, 38(1), 51-61.
- Kail, R. (2007). Longitudinal evidence that increases in processing speed and working memory enhance children's reasoning. *Psychological Science*, 18(4), 312-313.
- Kail, R., Salthouse, T.A. (1994). Processing speed as a mental capacity. *Acta Psychologica*, 86, 199-225.
- Kane, M.J., Hambrick, D.Z., Conway, A.R.A (2005). Working memory capacity and fluid intelligence are strongly related constructs: comment on Ackerman, Beier, and Boyle (2005). *Psychological Bulletin*, 131(1), 66-71.
- Kayle, N.S., Townsend, J.B., Ivins, R. (2003). An open-label trial of Donepezil (Aricept) in the treatment of persons with mild traumatic brain injury. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*, 15(3), 383-385.
- Kay-Raining Bird, E., & Chapman, R. S. (1994). Sequential recall in individuals with Down syndrome. *Journal of Speech and Hearing Research*, 37(6), 1354-1368.
- Kent, R.D. (2000). Research on speech motor control and its disorders: a review and prospective. *Journal of Community Disorders*, 33, 391-428.
- Kesler, S.R., Lightbody, A.A., Reiss, A.L. (2009). Cholinergic dysfunction in Fragile X syndrome and Potential intervention: a preliminary H MRS study. *American Journal of Medical Genetics*, 149, 403-407.

- Khateb, A., Ammann, J., Annoni, J.M., Diserens, K. (2005). Cognition enhancing effects of donepezil in traumatic brain injury. *European Neurology*, 54(1), 39-45.
- Kinsella, G.J. (2008). Traumatic brain injury and processing speed. In John DeLuca and Jessica H. Kalmar. *Information processing speed in clinical populations*. New-York: Taylor & Francis.
- Kirby, N.H., McConaghy, J. (1986). Responding time: A response equivalent to inspection time. *Personality and Individual Differences*, 7, 687-694.
- Kirby, N.H., Nettelbeck, T. (1989). Reaction time and inspection time as a measures of intellectual ability. *Personality and Individual Differences*, 10(1), 11-14.
- Kirby, N.H., Nettelbeck, T. (1991). Speed of information processing and age. *Personality and Individual Differences*, 12(2), 183-188.
- Kirby, N.H., Thomas, P.D. (1989). Choice inspection time and responding times. *Personality and Individual Differences*, 10(12), 1301-1310.
- Kishnani, P.S., Spiridigliozzi, G., Heller, J.A., Sullivan, J.A., Doraiswamy, P.M., Krishnan, R.G. (2001). Donepezil for Down's syndrome. *American Journal of Psychiatry*, 158, 143.
- Kishnani, P.S., Sullivan, J.A., Spiridigliozzi, G.A., Heller, J.A., Crissman, B.G. (2004). Donepezil Use in Down Syndrome. *Archives of Neurology*, 61(4), 605-606.
- Kishnani, P.S., Sullivan, J.A., Walter, B.K., Spiridigliozzi, G., Doraiswamy, P.M., Krishnan, K.R.R. (1999). Cholinergic therapy for Down's syndrome. *Lancet*, 353, 1064-1065.
- Knibb, K. (1992). A dynamic mask for inspection time. *Personality and Individual Differences*, 13(2), 237-248.
- Kondosh, T., Amamoto, N., Doi, T., Hamada, H., Ogawa, Y., Nakashima, M., Sasaki, H., Aikawa, Tanaka, T., Aoki, M., Harada, J., Moriuchi, H. (2005). Dramatic improvement in Down syndrome-associated cognitive impairment with Donepezil. *The Annals of Pharmacotherapy*, 39(3), 366-369.
- Kranzler, J.H., Jensen, A.R. (1989). Inspection time and intelligence: a meta-analysis. *Intelligence*, 13, 329-347.
- Krause, J., Lalueza-Fox, C., Orlando, L., Enard, W., Green, R.E., Burbano, H.A., Hubli, J.J., Hänni, C., Fortea, J., de la Rasilla, M., Bertranpetit, J., Rosas, A., Pääblo, S. (2007). The derived FOXP2 variant of modern humans was shared in Neanderthals. *Current Biology*, 17, 1908-1912.
- Kroger, J.K., Sabb, F.W., Fales, C.L., Bookheimer, Y., Cohen, M.S., Holyoak, K.J. (2002). Recruitment of anterior dorsolateral prefrontal cortex in human reasoning: a parametric study of relational complexity. *Cerebral Cortex*, 12, 477-485.
- Kumin, L. (2006). Speech intelligibility and childhood verbal apraxia in children with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 10(1), 10-22.
- Kyllonen, P.C. (2002). G: knowledge, speed, strategies, or working memory capacity? A system perspective. In R.J. Sternberg & E.L. Gigorenko (Eds), *the general factor of intelligence: how general is it?* (pp. 415-445). Mahwah, NJ: Erlbaum.
- Kyllonen, P.C., Christal, R.E. (1990). Reasoning ability is (little more than) working memory capacity?! *Intelligence*, 14, 389-433.

- L'Abbé, Y., [Labine](#), R., [Lemieux](#), N., [Lespinasse](#), J. (2004). *Prévention du retard mental. Volume 1 : causes et conduites préventives à adopter*. Montréal : Béliveau.
- Lai, C.S.L., Fisher, S.E., Hurst, J.A., Levy, E.R., Hodgson, S., Fox, M., Jeremiah, S., Povey, S., Jamison, C., Green, E.D., Vargha-Khadem, F., Monaco, A.P. (2000). The SPCH1 region on human 7q31: a genomic characterization of the critical interval and localization of translocations associated with speech and language disorder. *American Journal of Human Genetic*, 67, 357-368.
- Lai, C. S. L., Fisher, S. E., Hurst, J. A., Vargha-Khadem, F., & Monaco, P. (2001). A forkhead-domain gene is mutated in a severe speech and language disorder. *Nature*, 413, 519–523.
- Lai, C.S.L., Gerrelli, D., Monaco, A.P., Fisher, S.E., Copp, A.J. (2003). FOXP2 expression during brain development coincides with adult sites of pathology in a severe speech and language disorder. *Brain*, 126, 2455-2462.
- Lally, M., Nettelbeck, T. (1977). Intelligence, reaction time, and inspection time. *American Journal of Mental Deficiency*, 82(3), 273-281.
- Lally, M. Nettelbeck T. (1980). Inspection time, intelligence, and response strategy. *American Journal of Mental Deficiency*, 84(6), 553-560.
- Lanfranchi, S., Cornoldi, C., Vianello, R. (2004). Verbal and visuospatial working memory deficits in children with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 109(6), 456-466.
- Langsford, P.B., Mackensie, B.D., Maher, D.P. (1994). Auditory inspection time, sustained attention, and the fundamentality of mental speed. *Personality and Individual Differences*, 16(3), 487-497.
- Laws, G., Bishop, D.V.M. (2004). Pragmatic language impairment and social deficits in Williams syndrome: a comparison with Down syndrome and specific language impairment. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 39(1), 45-64.
- Lehmann, O.J., Sowden, J.C., Carlsson, P., Jordan, T., Bhattacharya, S.S. (2003). Fox's in development and disease. *Trends in Genetics*, 19(6), 339-344.
- Lennon, P.A., Cooper, M.L., Peiffer, D.A., Gunderson, K.L., Patel, A., Peters, S., Cheung, S.W., Bacino, C.A. (2007). Deletion of 7q31.1 supports involvement of FOXP2 in language impairment: clinical report and review. *American Journal of Medical Genetics*, 143A, 791-798.
- Lenormand, M.T., Vaivre-Douret, L., Payan, C., Cohen, H. (2000). Neuromotor development and language processing in developmental dyspraxia: a follow-up case study. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 22(3), 408-417.
- Leroi, I., Brandt, J., Reich, S.G., Lyketso, C.G., Grill, S., Thomson, R., Marsh, L. (2004). Randomized placebo-controlled trial of donepezil in cognitive impairment in Parkinson's disease. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 19, 1-8.
- Liégeois, F., Baldeweg, T., Connelly, A., Gadian, D.G., Mishkin, M., Vargha-Khadem, F. (2003). Language fMRI abnormalities associated with FOXP2 gene mutation. *Nature Neuroscience*, 6(11), 1230-1237.

- Lion-François, L., Cheillan, D., Pitelet, G., Acquaviva-Bourdain, C., **Bussy**, G., F. Cotton, F., Guibaud, L., Gérard, D., Rivier, C., Vianey-Saban, C., Jakobs, C., G. S. Salomons, G.S., des Portes, V. (2006). High frequency of creatine deficiency syndromes in patients with unexplained mental retardation. *Neurology*, 67, 1713-1714.
- Little, J.T., Johnson, D., Minichiello, M., Weingartner, H., Sunderland, T. (1998). Combined nicotinic and muscarinic blockade in elderly normal volunteers: cognitive, behavioral and physiologic response. *Neuropsychopharmacology*, 19, 60-69.
- Locke, J.L. (1983). Clinical phonology : the explanation and treatment of speech sound disorders. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 48(4), 339-341
- Longstreth, L.E. (1984). Jensen's reaction time investigations of intelligence: a critique. *Intelligence*, 8, 139-160.
- Longstreth, L.E. Walsh D. A., Alcorn M. B., Szeszulski P. A., Manis F. R. (1986). Backward masking, IQ, sat and reaction time: interrelationships and theory. *Personality and Individual Differences*, 7(5), 643-651.
- Loveland, K.A., Tunali-Kotoski, B. (1998). Development of adaptive behavior in persons with mental retardation. In Burack, Hodapp, Zigler (Eds). *Handbook of mental retardation and development*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Lubin, M-P., Fernandez, J.M. (1986). The relationship between psychometric intelligence and inspection time. *Personality and Individual Differences*, 7(5), 653-557.
- Luciano, M., Posthuma, D., Wright, M.J., de Geus, E.J.C., Smith, G.A., Geffen, G.M., Boosma, D.I., Martin, N.G. (2005). Perceptual speed does not cause intelligence, and intelligence does not cause perceptual speed. *Biological Psychology*, 70, 1-8
- Lum, J.A.G., Gelgec, C., Conti-Ramsden, G. (2009). Procedural and declarative memory in children with and without specific language impairment. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 1-19.
- Maas, E., Robin, D.A., Wright, D.L., Ballard, K.J. (2008). Motor programming in apraxia of speech. *Brain and Language*, 106, 107-118.
- Maassen, B. (2002). Issues contrasting adult acquired versus developmental apraxia of speech. *Seminars in Speech and Language*, 23(4), 257-264.
- Macdermot, K.D., Bonora, E., Sykes, N., Coupe, A-M., Lai, C.S.L., Vernes, S.C., Vargha-Khadem, F., McKensie, F., Smith, R.L., Monaco, A.P., Fisher, S.E. (2005). Identification of FOXP2 truncation as a novel cause of developmental speech and language deficits. *American Journal of Medical Genetics*, 76, 1074-1080.
- Mackensie, B., Cumming, S. (1986). How fragile is the relationship between inspection time and intelligence: the effect of apparent-motion cues and previous experience. *Personality and Individual Differences*, 7(5), 721-729.
- Mackintosh, N. J. (2004). *QI et intelligence humaine*. Bruxelles: De Boeck Université.
- Mahurin, R.K. (2008). Frontal-subcortical determinants of processing speed in Parkinson's disease. In John DeLuca and Jessica H. Kalmar. *Information processing speed in clinical populations*. New-York: Taylor & Francis.

- Majerus, S., Poncelet, M., Barisnikov, K., van der Linden, M. (2009). Le syndrome de Williams: les aspects langagiers. In M. Poncelet, S. Majerus, et M. van der Linden (Eds). *Traité de neuropsychologie de l'enfant* (pp 523-547). Marseille: Solal.
- Marcus, G.F., Fisher, S.E. (2003). FOXP2 in focus: what can genes tell us about speech and language? *Trends in Cognitive Sciences*, 7(6), 257-262.
- Marien, P., Engelborghs, S., Fabbro, F., de Dyen, P.P. (2001). The lateralized linguistic cerebellum: a review and a new hypothesis. *Brain and Language*, 79, 580-600.
- Matsumura, M., Sadato, N., Kochiyama, T., Nakamura, S., Naito, E., Matsunami, K., Kawashima, R., Fukuda, H., Yoshiharu, Y. (2004). Role of the cerebellum in implicit motor skill learning: a PET study. *Brain Research Bulletin*, 63, 471-483.
- Mazeau, M. (2005). *Neuropsychologie des troubles des apprentissages. Du symptôme à la rééducation*. Paris : Masson.
- McCrary, C., Cooper, C. (2005). The relationship between three auditory inspection time tasks and general intelligence. *Personality and Individual Differences*, 38, 1835-1845.
- Meaburn, E., Dale, P.S., Craig, I.W., Plomin, R. (2002). Language-impairment children: no sign of the FOXP2 mutation. *NeuroReport*, 13(8), 1075-1077.
- Meneguzzi, S., Barbeau, M.(2005). Aspects cognitifs des dyspraxies. In C.-L. Gérard, V. Brun (Ed.). *Les dyspraxies de l'enfant*, pp. 53-69. Paris : Masson.
- Menghini, D., Hagberg, G.E, Caltagirone, C., Petrosini, L., Vicari, S. (2006). [Implicit learning deficits in dyslexic adults: an fMRI study.](#) *NeuroImage*, 33(4), 1218-26.
- Menon, V., Leroux, J., White, C.D., Reiss, A.L. (2004). Frontostriatal deficits in Fragile X syndrome: relation to FMR1 gene expression. *Proceeding of the National Academy of Science*, 101(10), 3615-3620.
- Merrill, E.C., Lookadoo, R., Rilea, S. (2003). Memory, Language comprehension, mental retardation. *International Review of Research in Mental Retardation*, 27, 151-189.
- 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. (2001). Adaptive Behavior of 4- through 8-year-old children with Williams syndrome. *American Journal on Mental Retardation* 106(1): 82-96.
- Meulemans, T. (1998). *L'Apprentissage implicite. Une approche cognitive, neuropsychologique et développementale*. Paris : Solal.
- Meulemans, T., van der Linden, M. (1997). Does the artificial grammar learning paradigm involve the acquisition of complex information? *Psychological Belgica*, 37, 69-88.
- Meulemans, T., van der Linden, M., Perruchet, P. (1998). Implicit sequence learning in children. *Journal of Experimental Child Psychology*, 69, 199-221.
- Middleton, F.A., Strick, P.L. (1994). Anatomical evidence for cerebellar and basal ganglia involvement in higher cognitive function. *Science*, 266, 458-461.

- Middleton, F.A., Strick, P.L. (1997). Cerebellar output: motor and cognitive channels. *Trends in Cognitive Sciences*, 2(9), 348-354.
- Middleton, F.A., Strick, P.L. (1997). Dentate output channels: motor and cognitive components. *Progress in Brain Research*, 114, 553-566.
- Middleton, F.A., Strick, P.L. (1998). Cerebellar output motor and cognitive channels. *Trends in Cognitive Sciences*, 2(9), 348-354.
- Middleton, F.A., Strick, P.L. (2000). Basal ganglia and cerebellar loops: motor and cognitive circuits. *Brain Research Reviews*, 31, 236-250.
- Miller, L.T., Vernon, P.A. (1992). The general factor in short-term memory, intelligence, and reaction time. *Intelligence*, 16, 5-29.
- Miller, L.T., Vernon, P.A. (1996). Intelligence, reaction time, and working memory in 4-6 years old children. *Intelligence*, 22, 155-190.
- Milner, B. (1971). Interhemispheric differences in the localisation of psychological processes in man. *Cortex*, 27, 272-277.
- Molinari, M., Leggio, M.G., Solida, A., Ciorra, R., Misciagna, S., Silveri, M.C., Petrosini, L. (1997). Cerebellum and procedural learning: evidence from focal cerebellar lesions. *Brain*, 120, 1753-1762.
- Moore, D.G., Hobson, R.P., Anderson, M. (1995). Person perception: does IT involve IQ-independent perceptual processing? *Intelligence*, 20, 65-86.
- Mostofsky, S.H., Mazzocco, M.M.M., Aakalu, G., Warsofsky, I.S., Denckla, M.B., Reiss A.L. (1998). Decreased cerebellar posterior vermis size in Fragile X syndrome. *Neurology*, 50, 121-130.
- Munir, F., Cornish, K.M., Wilding, J. (2000a). A neuropsychological profile of attention deficits in young males with Fragile X syndrome. *Neuropsychologia*, 38(9), 1261-1270.
- Munir, F., Cornish, K.M., Wilding, J. (2000b). Nature of the working memory deficit in Fragile X syndrome. *Brain and Cognition*, 44, 387-401.
- Muslimovic, D., Post, B., Speelman, J.D., Schmand, B. (2007). Motor procedural learning in Parkinson's disease. *Brain*, 130, 2887-2897.
- Nathan, P.J., Stough, C. (2001). Inspection time: a neuropsychophysiological test measuring the functional integrity of the cholinergic system. *Medical Hypotheses*, 57(6), 759-760.
- Nettelbeck, T. (1987). Inspection time and Intelligence. In Philip. A. Vernon, *Speed of information processing and intelligence*. New-Jersey: Ablex Publishing.
- Nettelbeck, T. (2001). Correlation between inspection time and psychometric abilities. A personal interpretation. *Intelligence*, 29, 459-474.
- Nettelbeck, T., Brewer, N. (1976). Effects of stimulus-response variables on the choice reaction time of mildly retarded adults. *American Journal of Mental Deficiency*, 81(1), 85-92.
- Nettelbeck, T., Hirons, A., Wilson, C. (1984). Mental retardation, inspection time, and central attentional impairment. *American Journal of Mental Deficiency*, 89(1), 91-98.

- Nettelbeck T., Kirby N. H. (1983) Retarded-nonretarded differences in speed of processing. *Australian Journal of Psychology*, 35, 445-453.
- [Nettelbeck](#) , T., Lally, M., (1976). Inspection time and measured intelligence. *British Journal of Psychology*, 67 , 17–22.
- Nettelbeck, T., Lally, M. (1979). Age, intelligence, and inspection time. *American Journal of Mental Deficiency*, 83(4), 398-401.
- Nettelbeck, T., MacLean, J. (1984). Mental retardation and inspection time: a two-stage model for sensory registration and central processing. *American Journal of Mental Deficiency*, 89(1), 83-90.
- Nettelbeck, T., Rabbitt, P.M.A. (1992). Aging, cognitive performance and mental speed. *Intelligence*, 16, 189-205.
- Nettelbeck, T., Robson, L., Walwyn, T., Downing, A., Jones, N. (1986). Inspection time as mental speed in mildly mentally retarded adults: analysis of eye gaze, eye movement, and orientation. *American Journal of Mental Deficiency*, 91(1), 78-91.
- Nettelbeck, T., Wilson, C. (1985). A cross-sequential analysis of developmental differences in speed of visual information processing. *Journal of Experimental Child Psychology*, 40, 1-22.
- Nettelbeck, T., Young, R. (1989). Inspection time and intelligence in 6-year-old children. *Personality and Individual Differences*, 10(6), 605-614.
- Nettelbeck, T., Young, R. (1990). Inspection time and intelligence in 7-year-old children. *Personality and Individual Differences*, 11(12), 1283-1289.
- Neubauer, A.C., Grabner, R.H., Freundenthaler, H.H., Beckmann, J.F., Guthke, J. (2004). Intelligence and individual differences in becoming neurally efficient. *Acta Psychologica*, 116, 55-74.
- Newhouse, P.A., Potter, A., Corwin, J., Lenox, R. (1994). Age related effects of the nicotinic antagonist mecamylamine on cognition and behavior. *Neuropsychopharmacology*, 10, 93-107.
- Nicholls, M.E.R., Atkinson, J. (1993). Hemispheric asymmetries for an inspection time task: a general left hemisphere temporal advantage. *Neuropsychologia*, 31(11), 1181-1190.
- Nicholls, M.E.R., Cooper, C.J. (1991). Hemispheric differences in the rates of information processing for simple non-verbal stimuli. *Neuropsychologia*, 29 (7), 677-684.
- Nicolson, R.I., Fawcett, A.J. (2007). Procedural learning difficulties: reuniting the developmental disorders? *Trends in Neurosciences*, 30(4), 135-141.
- Nissen, M.J., Bullemer, P. (1987). Attentional requirements of learning: evidence from measures. *Cognitive Psychology*, 19, 1-32.
- Norman, D. A., Shallice, T. (1986). Attention to action: Willed and automatic control of behaviour. In Davidson, R. J., Schwartz, G. E., and Shapiro, D. (Eds). *Consciousness and Self-Regulation: Advances in Research and Theory*. Plenum Press.
- Numinen, H., Service, E., Ahonen, T., Korhonen, T., Tolvanen, A., Patja, K., Ruoppila, I. (2000). Working memory structure and intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(5), 579-590.

- Numinen, H., Service, E., Ruoppila, I. (2002). Working memory, intelligence and knowledge in adult persons with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 23, 105-118.
- Oberauer, K., Schulze, R., Wilhelm, O., Süß, H.M. (2005). Working memory and intelligence- their correlation and their relation: comment on Ackerman, Beier, and Boyle (2005). *Psychological Bulletin*, 131(1), 61-65.
- O'Brien, A.R., Tulsky, D.S. (2008). The history of processing speed and its relationship to intelligence. In John DeLuca and Jessica H. Kalmar. *Information processing speed in clinical populations*. New-York: Taylor & Francis.
- Ogar, J., Slama, H., Dronkers, N., Amici, S., Gorno-Tempini, M.L. (2005). Apraxia of speech: an overview. *Neurocase*, 11, 427-432.
- Ogar, J., Wilcock, S., Baldo, J., Wilkins, D., Ludy, C., Dronkers, N. (2006). Clinical and anatomical correlates of apraxia of speech. *Brain and Language*, 97, 343-350.
- O'Hare, A., Khalid, S. (2002). The association of abnormal cerebellar function in children with developmental coordination disorder and reading difficulties. *Dyslexia*, 8, 234-248.
- Oki, J., Takahashi, S., Miyamoto, A., & Tachibana, Y. (1999). Cerebellar hypoperfusion and developmental dysphasia in a male. *Paediatric Neurology*, 21(4), 745-748.
- Olsson, H., Björkman, C., Haag, K., Juslin, P. (1998). Auditory inspection time: on the importance of selecting the appropriate sensory continuum. *Personality and Individual Differences*, 25, 627-634.
- Organisation Mondiale de la Santé (2006). *Classifications Internationales des Maladies* 10^{ème} édition. Genève : OMS.
- Osmon, D.C., Jackson, R. (2001). Inspection time and IQ. Fluid or perceptual aspects of intelligence? *Intelligence*, 30, 119-217.
- Parisse, C., Molier, R. (2008). Le déficit de mémoire de travail chez les enfants dysphasiques est-il ou non spécifique du langage ? Congrès Mondial de Linguistique Française, Paris, France.
- Pascual-Leone, A., Grafman, J., Clark, K., Stewart, M., Massaquoi, S., Lou, J.S., Hallett, M. (1993). Procedural learning in Parkinson's disease and cerebellar degeneration. *Annals of Neurology*, 34, 594-602.
- Peigneux, P., Maquet, P., Meulemans, T., Destrebecqz, A., Laureys, S., Degueldre, C., Delfiore, G., Aerts, J., Luxen, A., Franck, G., Van der Linden, M., Cleermans, A. (2000). Striatum for ever, despite sequence learning variability : a random effect analysis of PET data. *Human Brain Mapping*, 10, 179-194.
- Penhune, V.B., Doyon, J. (2002). Dynamic cortical and subcortical networks in learning and delayed recall of timed motor sequences. *The Journal of Neuroscience*, 22(4), 1397-1406.
- Pennington, B.F., Bennetto, L. (1998). Toward a neuropsychology of mental retardation. In Jacob. A. Burack, Robert M. Hodapp & Edward Zigler (Eds). *Handbook of mental retardation and development*. Cambridge: Cambridge University Press.

- Perrig, W.J., Hollenstein, M., Oelhafen, S. (2009). Can we improve fluid intelligence with training on working memory in persons with intellectual disabilities? *Journal of Cognitive Education and Psychology*, 8(2), 148-164.
- Petrill, S.A., Deary, I.J. (2001). Inspection time and intelligence: Celebrating 25 years of research. *Intelligence*, 29(6), 441-442.
- Pickett, E.R., Kuniholm, E., Protopapas, A., Friedman, J., Lieberman, P. (1997). Selective Speech motor, syntax, and cognitive deficits associated with bilateral damage to the putamen and the head of the caudate nucleus: a case study. *Neuropsychologia*, 36(2), 173-188.
- Pinter, J.D., Eliez, S., Schmitt, J.E., Capone, G.T., Reiss, A.L. (2001). Neuroanatomy of Down's syndrome: a high resolution in MRI study. *American Journal of Psychiatry*, 158(10), 1659-1665.
- Poldrack, R.A., Sabb, F.W., Foerde, K., Tom, S.M., Asarnow, R.F., Bookheimer, S.Y., Knowlton, B.J. (2005). The neural correlates of motor skill automaticity. *The Journal of Neuroscience*, 25(22), 5356-5364.
- Posthuma, D., de Geus, E. (2008). The genetics of information processing speed in humans. In John DeLuca and Jessica H. Kalmar. *Information processing speed in clinical populations*. New-York: Taylor & Francis.
- Prabhakaran, V., Narayanan, K., Zhao, Z., Gabrieli, J.D.E. (2000). Integration of diverse information in working memory within the frontal lobe. *Nature Neuroscience*, 3(1), 85-90.
- Prabhakaran, V., Smith, J.A.L., Desmond, J.E., Glover, G.H., Gabrieli, J.D.E. (1997). Neural substrates of fluid reasoning: an fMRI study of neocortical activation during performance of the Raven's Progressive Matrices Test. *Cognitive Psychology*, 33, 43-63.
- Pulsifer, M.B. (1996). The neuropsychology of mental retardation. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 2, 159-176.
- Rapin, I., Allen, D.A. (1983). Developmental Language Disorders: nosological considerations. In Kurk, U. (editor). *Neuropsychology of language, reading and spelling*. New-York: Academic Press.
- Rauch, S.L., Whalen, P.J., Savage, C.R., Curran, T., Kendrick, A., Brown, H.D., Bush, G., Breiter, H.C., Rosen, B.R. (1997). Striatal recruitment during an implicit sequence learning task as measured by functional magnetic resonance imaging. *Human Brain Mapping*, 5, 124-132.
- Raven, J.C., Court, J.H., Raven, J. (1998). *Manuel des Progressives Matrices Couleur*. Oxford: Oxford Psychologists Press.
- Reber, A.S. (1967). Implicit learning of artificial grammars. *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, 6, 855-863.
- Reiss, A.L., Abrams, M.T., Greenlaw, R., Freund, L., Denkla, M.B. (1995). Neurodevelopmental effects of the FMR1 full mutation in humans. *Nature Medicine*, 1, 159-167.
- Reiss, A.L., Aylward, E., Freund, L.S., Joshi, P.K., Bryan, R.N. (1991). Neuroanatomy of Fragile X: posterior fossa. *Annals of Neurology*, 29, 26-32.

- Rhodes, S.M., Riby, D.M., Park, J., Fraser, E., Campbell, L.E. (2010). Executive Neuropsychological functioning in individuals with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 48(5), 1216-26.
- Ringard, J.C. (2000). A propos de l'enfant dysphasique et de l'enfant dyslexique. Rapport à Madame la Ministre Déléguée à l'Enseignement scolaire.
- Robertson, E.M., Pascual - Leone, A., Miall, R.C. (2004). Current concepts in procedural consolidation. *Nature Review Neurosciences*, 5(7), 576-82.
- Rondal, J.A. (2009). *Psycholinguistique du handicap mental*. Marseille: Solal.
- Rose, S.A., Feldman, J.F. (1995). Predictions of IQ and specific cognitive abilities at 11 years from infancy measures. *Developmental Psychology*, 31(4), 685-696.
- Rose, S.A., Feldman, J.F., Jankowsky, J.J. (2002). Processing speed in the 1st year of life: a longitudinal study of preterm and full-term infants. *Developmental Psychology*, 38(6), 895-902.
- Sadler, A.J., Deary, I.J. (1996). Cerebral asymmetries in inspection time. *Neuropsychologia*, 34(4), 283-295.
- Salthouse, T.A. (1994a). The aging of working memory. *Neuropsychology*, 8(4), 535-543.
- Salthouse, T.A. (1994b). [Aging associations: influence of speed on adult age differences in associative learning.](#) *Journal of Experimental Psychology and Learning Memory and Cognition*, 20(6), 1486-503.
- Salthouse, T.A. (2000). Aging and measures of processing speed. *Biological Psychology*, 54, 35-54.
- Salthouse, T.A., Babcock, R.L. (1991). Decomposing adult age differences in working memory. *Developmental Psychology*, 27(5), 763-776.
- Sanes, J.N. (2003). Neocortical mechanisms in motor learning. *Current Opinion in neurobiology*, 13, 225-231.
- Scharff, C., Haesler, S. (2005). An evolutionary perspective on FOXP2: strictly for the birds? *Current Opinion in Neurobiology*, 15, 694-703.
- Schmitt, J.E., Eliez, S., Warsofsky, I.S., Bellugi, U., Reiss, A.L. (2001). Enlarged cerebellar vermis in Williams syndrome. *Journal of Psychiatric Research*, 35, 225-229.
- Schneider, W., Eschman, A., Zuccolotto, A. (2002). *E-Prime user's guide*. Pittsburgh: Psychology Software Tools Inc.
- Seidler, R.D., Purushotham, A., Kim, S.G., Ugurbill, K., Willingham, D., Ashe, J. (2002). Cerebellum activation associated with performance change but not motor learning. *Science*, 296, 2043-2046.
- Seidler, R.D., Purushotham, A., Kim, S.G., Ugurbill, K., Willingham, D., Ashe, J. (2005). Neural correlates of encoding and expression in implicit sequence learning. *Experimental Brain Research*, 165, 14-124.
- Seidler, R.D., Tuite, P., Ashe, J. (2007). Selective impairments in implicit learning in Parkinson's disease. *Brain Research*, 1137(1), 104-110.

- Sharp, D.M. (1984). Inspection time, decision time, and visual masking: an investigation of their relationship to measured intelligence. Unpublished thesis for the M. Sc degree in Clinical Psychology, University of Aberdeen.
- Shaw P. (2007). Intelligence and the developing human brain. *Bioessays*, 29, 962-973.
- Sheerenberger, R. C. (1983). *A history of mental retardation*. Baltimore: Brookes Publishing Co.
- Sheppard, L.D., Vernon, P.A. (2008). Intelligence and speed of information-processing: a review of 50 years of research. *Personality and Individual Differences*, 44, 535-551.
- Shu, W., Jiang, Y., Zhang, M., Lu, M.M., Morissey, E. (2001). Characterization of a new subfamily of winged-helix/forkhead (Fox) genes that are expressed in the lung and act as transcriptional repressors. *Journal of Biology and Chemistry*, 276, 27488-27497.
- Singer-Harris, N.G., Bellugi, U., Bates, E., Jones, W., Rossen, M. (1997). Contrasting Profiles of Language Development in Children with Williams Syndromes. *Developmental Neuropsychology*, 13 (3), 345-370.
- Simpson, C.R., Deary, I.J. (1997). Strategy use and feedback in inspection time. *Personality and Individual Differences*, 23(5), 787-797.
- Smith, J.G., McDowall, J. (2005). The implicit sequence learning deficit in patients with Parkinson's disease: a matter of impaired sequence integration ? *Neuropsychologia*, 44(2), 275-88
- Snowling, M., Stackhouse, J. (1983). Spelling performance of children with developmental verbal dyspraxia. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 25, 430-437.
- Souza, T.N.O., da Cruz Payao, L.M., Costa, R.C.C. (2009). Childhood speech apraxia in focus: theoretical perspectives and present tendencies. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, 21(1), 75-80.
- Sparrow, S., Dalla, D., Cicchetti, D. (1984). *Vineland Adaptive Behavior Scales* (Interview edition: survey form manual). American Guidance Service, Circle Pines, MN.
- Sparrow, S., Cicchetti, D., Dalla, D. (2005). *Vineland Adaptive Behavior Scales second edition* (Interview edition: survey form and Parent/caregiver rating form manual). American Guidance Service, cricle Pines, MN.
- Spearman, C. (1904). "General Intelligence" objectively determined and measured. *American Journal of Psychology*, 15, 201-293.
- [Spinelli, M .](#), [Rocha, A.C .](#), [Giacheti, C.M .](#), . [Richieri-Costa, A](#) (1995). Word-finding difficulties, verbal paraphasias, and verbal dyspraxia in ten individuals with fragile X syndrome. *American Journal of Medicals Genetics*, 60(1), 39-43.
- Stephan, M.A., Meier, B., Orosz, A., Cattapan-Ludewig, K., Kaelin-Lang, A. (2009). Interference during the implicit learning of two different motor sequences. *Experimental Brain Research*, 196(2), 253-261.
- Sternberg, R.J. (2008). Increasing fluid intelligence is possible after all. *P.N.A.S.*, 105(19), 6791-679.

- Stough, C., Bates, T.C., Mangan, G.L., Colrain, I. (2001). Inspection time and intelligence: further attempts to eliminate the apparent movement strategy. *Intelligence*, 29, 219-230.
- Stough, C., Mangan, G., Bates, T., Frank, N., Kerkin, B., Pellett, O. (1995). Effects of nicotine on perceptual speed. *Psychopharmacology*, 119, 305-310.
- Stough, C., Mangan, G., Bates, T., Pellett, O. (1994). Smoking and Raven IQ. *Psychopharmacology*, 116(3), 382-4.
- Stough, C., Thompson, J.C., Bates, T.C., Nathan, P.J. (2001). Examining neurochemical determinants of inspection time. Development of a biological model. *Intelligence*, 29, 511-522.
- Sullivan, K., Hatton, D., Hammer, J., Sideris, J., Hooper, S., Ornstein, P., Bailey, D. (2006). ADHD symptoms in children with FXS. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 140, 2275-2288.
- Sullivan, K., Hatton, D., Hammer, J., Sideris, J., Hooper, S., Ornstein, P., Bailey, D. (2007). Sustained attention and response inhibition in boys with Fragile X syndrome: measures of continuous performance. *American Journal of Medical Genetics Part B*, 144, 517-532.
- Takahashi, K., Liu, F.C., Hirokawa, K., Takahashi, H. (2003). Expression of FOXP2, a gene involved in speech and language, in developing and adult striatum. *Journal of Neuroscience Research*, 73, 61-72.
- Thibaut, J.P., & Fayasse, M. (2009). Approche neuropsychologique du syndrome de Williams. Aspects visuo-spatiaux. In M. Poncelet, S. Majerus, & M. Van der Linden (Eds.). *Traité de neuropsychologie de l'enfant*. Marseille : Solal.
- Thomas, K.M., Hunt, R.H., Vizueta, N., Sommer, T., Durston, S., Yang, Y., Worden, M.S. (2004). Evidence of developmental differences in implicit sequence learning: an fMRI study of children and adults. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 16(8), 1339-1351.
- Thomas, K.M., Nelson, C.A. (2001). Serial reaction time learning in preschool- and school age children. *Journal of Experimental Child Psychology*, 79, 364-387.
- Thompson, J.C., Stough, C., Ames, D., Rithcie, C., Nathan, P.J. (2000). Effects of the nicotinic antagonist mecamylamine on inspection time. *Psychopharmacology*, 150, 117-119.
- Tillman, C.M., Nyberg, L., Bohlin, G. (2008). Working memory components and intelligence in children. *Intelligence*, 36, 394-402.
- Torriero, S., Oliveri, M., Koch, G., Caltagirone, C., Petrosini, L. (2004). Interference of left and right cerebellar rTMS with procedural learning. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 16(9), 1605-1611.
- Tranel, D., Damasio, A.R., Damasio, H., Brandt, J.P. (1994). Sensorimotor skill learning in amnesia: additional evidence for the neural basis of nondeclarative memory. *Learning and Memory*, 1, 165-179.
- Trinkaus, E. (2007). Human evolution: Neandertal gene speaks out. *Current Biology*, 17(21), 917-919.

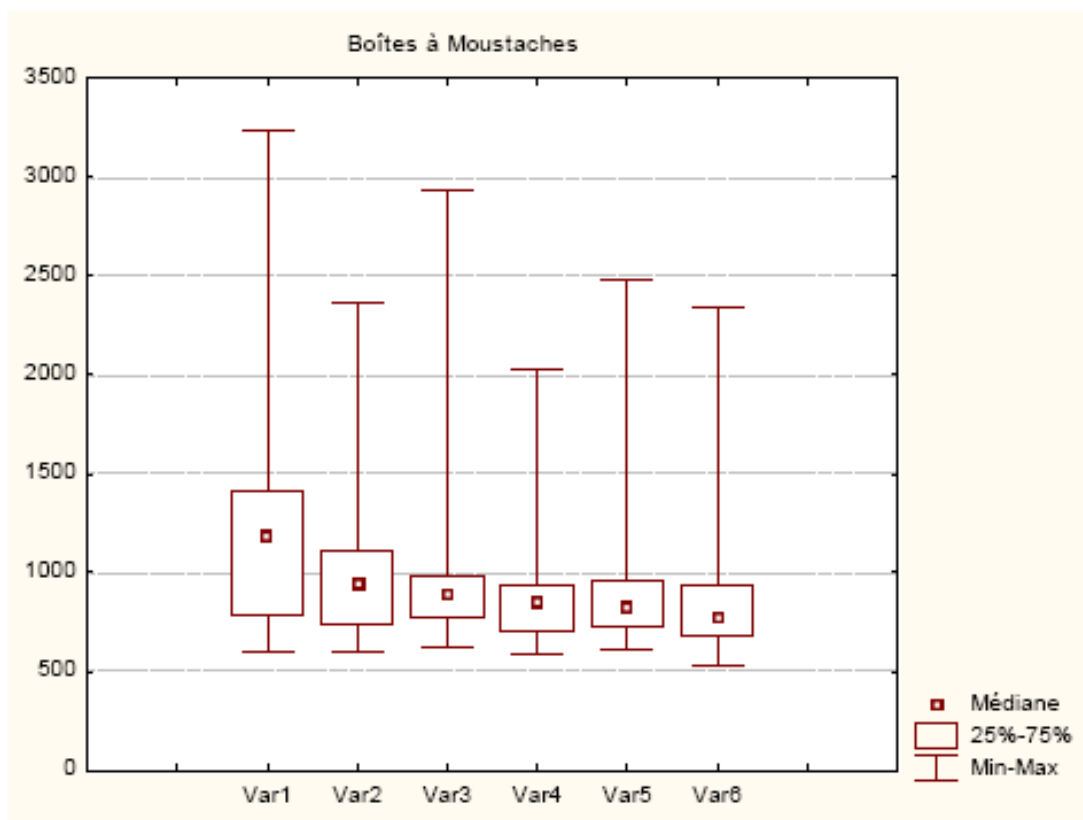
- Ullman, M.T. (2001). The Declarative/procedural model of lexicon and grammar. *Journal of Psycholinguistic Research*, 30(1), 37-69.
- Ullman, M.T. (2004). Contributions on memory circuits to language: the declarative/procedural model. *Cognition*, 92, 231-270.
- Ullman, M.T. (2006). Is Broca's area part of basal ganglia thalamocortical circuit? *Cortex*, 42, 480-485.
- Ullman, M.T., Pierpoint, E.I. (2005). Specific language impairment is not specific to language. The procedural specific hypothesis. *Cortex*, 41, 399-433.
- Ungerleider, L.G., Doyon, J., Karni, A. (2002). Imaging brain plasticity during motor skill learning. *Neurobiology of Learning and Memory*, 78, 553-564.
- Unsworth, N., Engle, R.W. (2005). Working memory capacity and fluid abilities: examining the correlation between operation span and Raven. *Intelligence*, 33, 67-81.
- Van der Molen, M.J., Van Luit, J.E.H., Jongmans, M.J., Van der Molen, M.W. (2007). Verbal working memory in children with mild intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(2), 162-169.
- Van der Molen, M.J. (2009). Working memory in children with mild intellectual disabilities: abilities and training potential. These de doctorat non publiée. Université d'Utrecht.
- Vargha-Khadem, F., Gadian, D.G., Copp, A., Mishkin, M. (2005). FOXP2 and the neuroanatomy of speech and language. *Nature Reviews Neuroscience*, 6, 131-138.
- Vargha-Khadem, F., Watkins, K., Alcock, K., Fletcher, P., Passingham, R. (1995). Praxic and nonverbal cognitive deficits in a large family with a genetically transmitted speech and language disorder. *Proceeding of the National Academy Science*, 92, 930-933.
- Vargha-Khadem, F., Watkins, K., Price, C.J., Alcock, K.J., Connelly, A., Frackowiak, R.S.J., Friston, M.E., Mishkin, M., Gadian, D.G., Passingham, R.E. (1998). Neural basis of an inherited speech and language disorder. *Proceeding of the National Academy Science*, 95, 12695-12700.
- Verguts, T., De Boeck, P. (2002). On the correlation between working memory capacity and performance on intelligence tests. *Learning and Individual Differences*, 13, 37-55.
- Vernon, P.A. (1981). Reaction time and intelligence in the mentally retarded. *Intelligence*, 5, 345-355.
- Vernon, P.A. (1983). Speed of information processing and general intelligence. *Intelligence*, 7, 53-70.
- Vernon, P.A. (1987). *Speed of information processing and intelligence*. New-Jersey: Ablex Publishing.
- Vicari, S. (2001). Implicit versus explicit memory function in children with Down and Williams syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 35-40.
- Vicari, S. (2007). Neuropsychological profile of Williams syndrome. In D. Riva, S. Bulgheroni et C. Pantaleoni (Eds), *Mental Retardation* (pp 211-221). Montrouge: John Libbey Eurotext.

- Vicari, S., Bellucci, S., Carlesimo, G.A. (2000). Implicit and explicit memory: a functional dissociation in persons with Down syndrome. *Neuropsychologia*, 38, 240-251.
- Vicari, S., Bellucci, S., Carlesimo, G.A. (2001). Procedural learning deficit in children with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 39, 655-677.
- Vicari, S., Bellucci, S., Carlesimo, G.A. (2003). Visual and spatial working memory dissociation: evidence from Williams syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 45, 269-273.
- Vicari, S., Bellucci, S., Carlesimo, G.A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for the independence of spatial and visual working memory. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 48, 126-131.
- Vicari, S., Carlesimo, G.A. (2006). Short-term memory deficits are not uniform in Down and Williams syndrome. *Neuropsychological Review*, 16, 87-94.
- [Vicari S](#) , [Carlesimo A](#) , [Caltagirone C](#) . (1995). Short-term memory in persons with intellectual disabilities and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 39(6), 532-537.
- Vicari, S., Veruci, L., Carlesimo, G.A. (2007). Implicit memory is independant from IQ and age but not from aetiology: evidence from Down and Williams syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(12), 932-941.
- Vickers, D., Nettelbeck, T., Wilson, R.J. (1972). Perceptual indices of performance: the measurement of "inspection time" and "noise" in the visual system. *Perception*, 1, 263-295.
- Vickers, D., Smith, P.L. (1986). The rationale for the inspection time index. *Personality and Individual Difference*, 7 (5), 609-623.
- Vigil-Colet, A., Codorniu-Raga, M.J. (2002). How inspection time and pape rand pencil measures of processinf speed are related to intelligence. *Personality and Individual Differences*, 33, 1149-1161.
- Volamn, M.J.M., Gueuze, R.H. (1998). Stability of rythmic finger movements in children with a Developmental Coordination Disorder. *Motor Control*, 2, 34-60.
- Waiter, G.D., Fox, H.C., Murray, A.D., Starr, J.M., Staff, R.T., Bourne, V.J., Whalley, L.J., Deary, I.J. (2008). Is retaining the youthfull functional anatomy underlying speed of information processing a signature of successful cognitive aging? An event-related fMRI study of inspection time performance. *Neuroimage*, 41, 581-595.
- Waltz, J.A., Knowlton, B.J., Holyoak, K.J., Boone, K.B., Mishkin, F.S., de Menezes Santos, M., Thomas, C.R., Miller, B.L. (1999). A system for relational reasoning in human prefrontal cortex. *Psychological Science*, 10(2), 119-125.
- Watkins, K.E., Dronkers, N.F., Vargha-Khadem, F. (2002). Behavioral analysis of an inherited speech and language disorder: comparison with acquired aphasia. *Brain*, 125, 452-464.
- Watkins, K.E., Vargha-Khadem, F., Ashburner, J., Passingham, R.E., Connelly, A., Friston, K.J., Frackowiak, R.S.J., Mishkin, M., Gadian, D.G. (2002). MRI analysis of an inherited speech and language disorder: structural brain abnormalities. *Brain*, 125, 465-478.

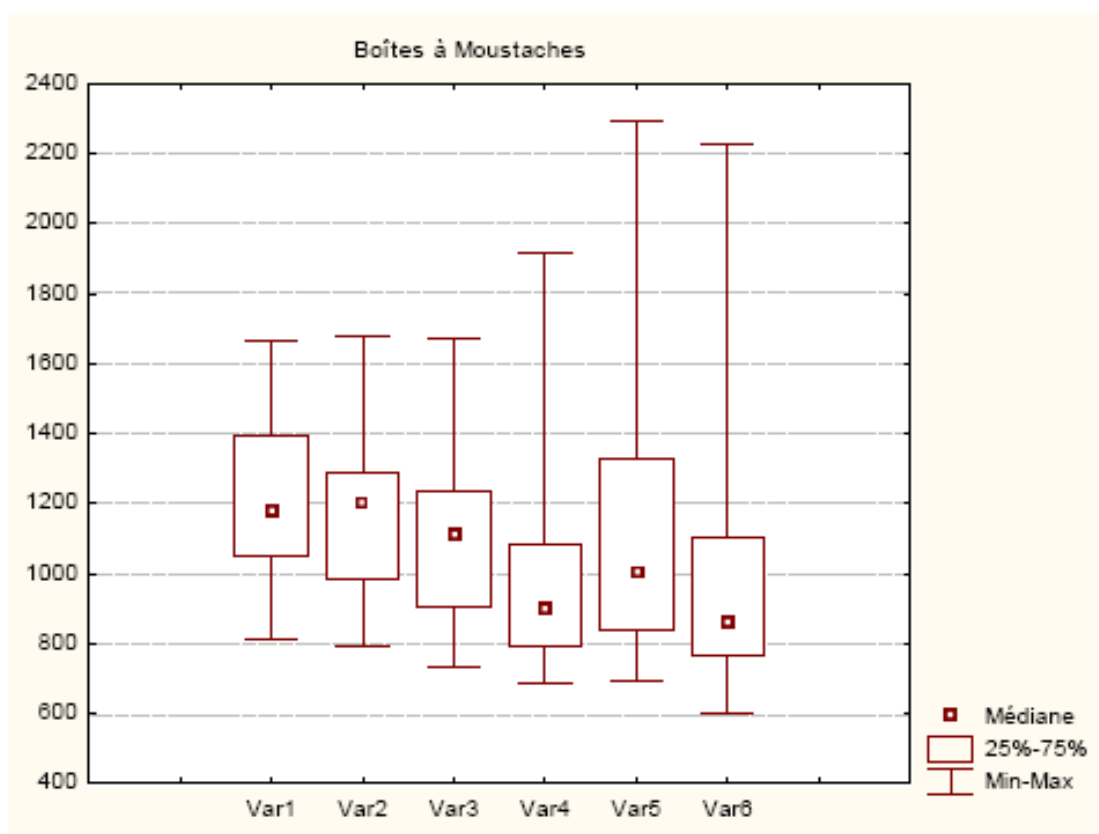
- [Wechsler](#), D. (1981). *Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised*, Psychological Corporation, San Antonio, TX.
- Wharton, C.M., Grafman, J., Flitman, S.S., Hansen, E.K., Brauner, J., Marks, A., Honda, M. (2000). Toward neuroanatomical models of analogy: a positron tomography study of analogical mapping. *Cognitive Psychology*, 40, 173-197.
- White, M. (1993). The inspection time rationale fails to demonstrate that inspection time is a measure of the speed pos-sensory processing. *Personnality and Individual Differences*, 15(2), 185-198.
- White, M. (1996). Interpreting inspection time as a measure of the speed of sensory processing. *Personnality and Individual Differences*, 20(3), 351-363.
- Wilding, J., Cornish, K., Munir, F. (2002). Further delineation of the executive deficit in males with fragile-X syndrome. *Neuropsychologia*, 40, 1343-1349.
- Williams, S.E., Turley, C., Nettelbeck, T., Burns, N.R. (2009). A measure of inspection time in 4-year-old children: the Benny Bee IT task. *British Journal of Developmental Psychology*, 27(3), 669-680.
- Wilson, C., Nettelbeck, T. (1986). Inspection time and the mental age deviation hypothesis. *Personnality and Individual Differences*, 7(5), 669-675.
- Wilson, P.H., Maruff, Lum, J. (2003). Procedural learning in children with developmental coordination disorder. *Human Movement Science*, 22, 515-526.
- Zeesman, S., Nowaczyk, M.J.M., Teshima, I., Roberts, W., Cardy, J.O., Brian, J., Senman, L., Feuk, L., Osborne, L.R., Scherer, S.W. (2006). Speech and language impairment and oromotor dyspraxia due to deletion of 7q31 that involves FOXP2. *American Journal of Medical Genetics*, 140A, 509-514.
- Zwicker, J.G., Missiuna, C., Boyd, L.A. (2009). [Neural correlates of developmental coordination disorder: a review of hypotheses.](#) *Journal of Child Neurology*, 24(10), 1273-81.

Annexes

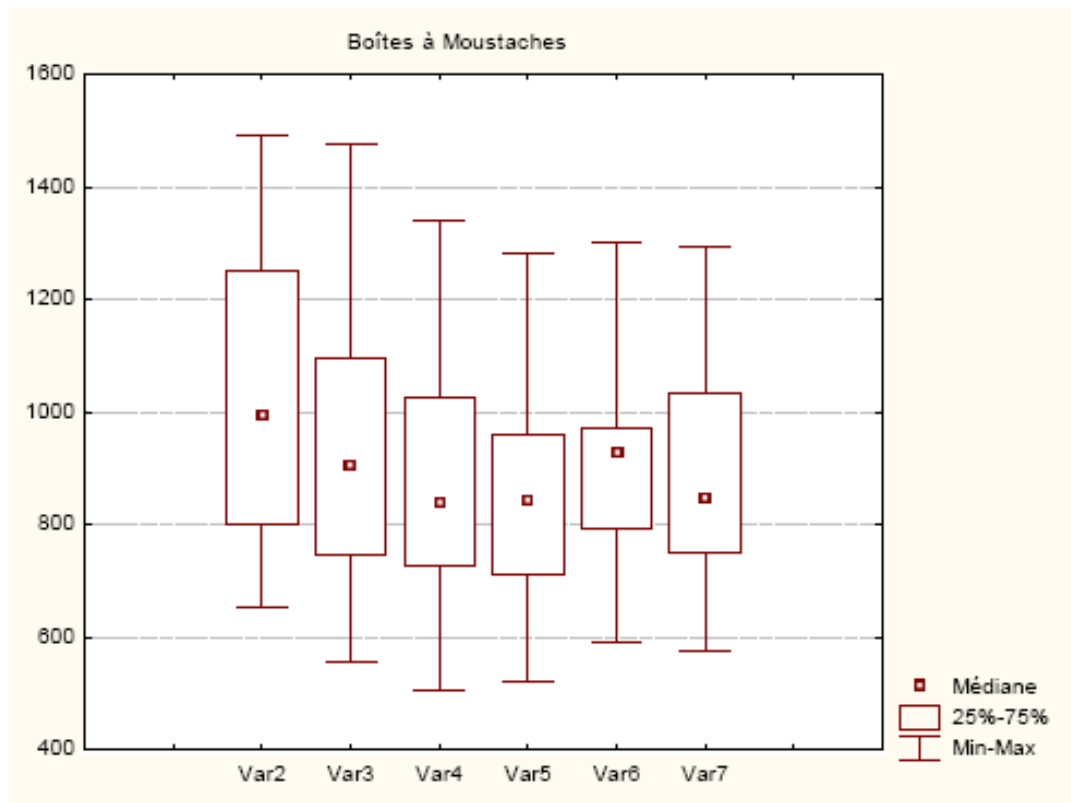
Annexe 1 Résultats complémentaires Expérience 5



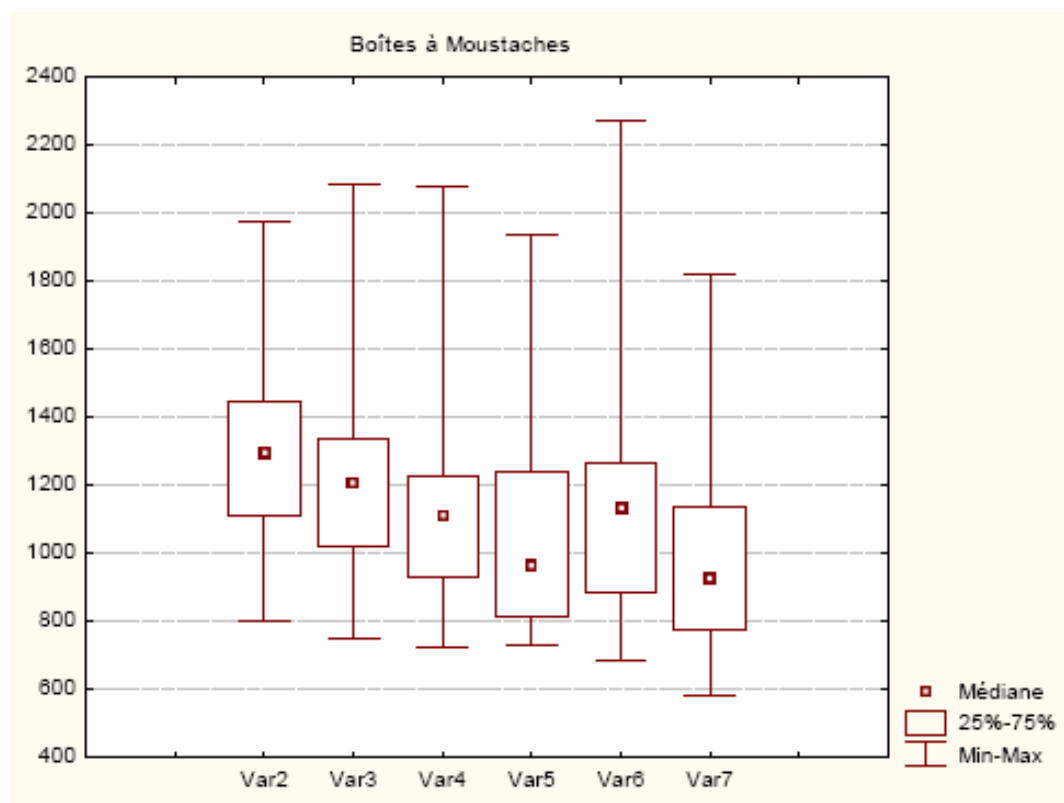
Répartition des Temps de Réaction des sujets X-Fragiles



*Répartition des Temps de Réaction des
sujets contrôles appariés aux personnes X-Fragile*



Répartition des Temps de Réaction pour le groupe Tr21



Répartition des Temps de Réaction pour le groupe Contrôle apparié au groupe Tr21

Annexe 2 Expérience 4 : analyse du nombre d'erreurs

Nous avons procédé à une analyse à l'aide de tests non paramétriques U de Mann et Whitney et Wilcoxon.

A2-1. Syndrome de l'X-Fragile

* Analyse du facteur groupe

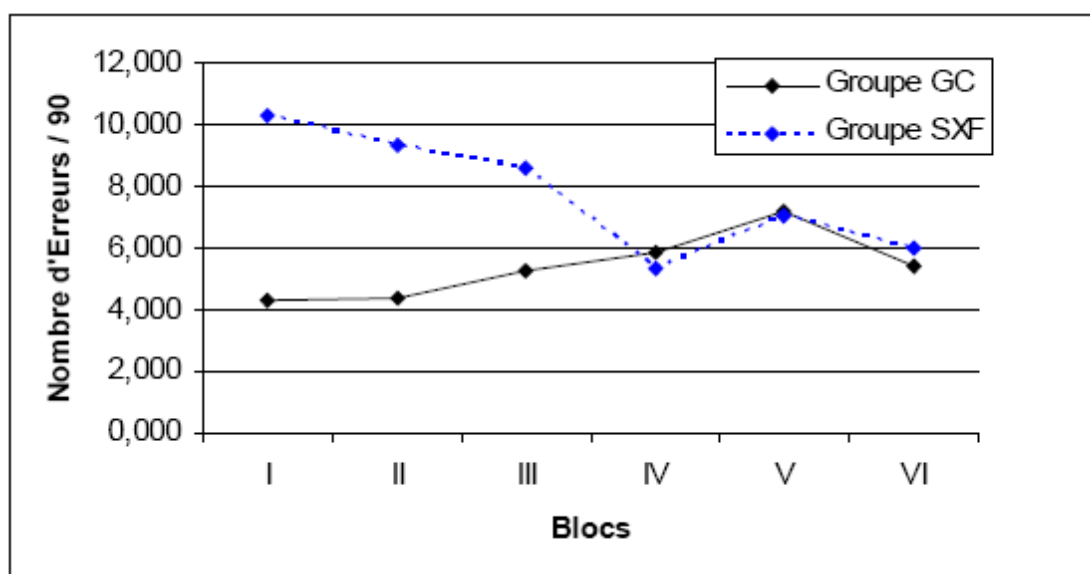
Les nombres d'erreurs du groupe X-Fragile et du groupe contrôle ne diffèrent pas quelque soit le Bloc (tableau A2-1).

Tableau A2-1 : Résultats des comparaisons X-Fragile/groupe contrôle sur les 6 blocs pour le nombre d'erreurs

	Z	p
Bloc 1	0,48491	0,627739
Bloc 2	0,94883	0,342706
Bloc 3	0,66992	0,502910
Bloc 4	-0,39255	0,694654
Bloc 5	-1,29274	0,196102
Bloc 6	-1,10745	0,268099

* Analyse du facteur Bloc

Les résultats sont présentés au graphique A2-1 ci-dessous.



Graphique A2-1 : Nombre d'erreurs par blocs pour le groupe X-Fragile et le groupe contrôle

• Groupe X-Fragile

Le nombre d'erreurs n'est pas significativement différent entre le Bloc B2 et le Bloc B6 ($W = 35,5$; $p = 0,48$) tout comme entre les Blocs B5 et B6 ($W = 11,5$; $p = 0,10$). Malgré l'absence de significativité, on remarque une diminution assez nette du nombre d'erreurs entre le Bloc B2 et B6 (moyenne B2 = 9,3 ; E-T = 10 ; moyenne B6 = 6 ; E-T = 8) alors que la diminution entre le Bloc B5 et B6 est faible (moyenne B5 = 7,07 ; E-T = 7,68). La différence entre le Bloc B4 et le Bloc B2 n'est pas significative ($W = 13,5$, $p = 0,15$) tout comme celle entre le Bloc B4 et le Bloc B5 ($W = 25$, $p = 0,48$).

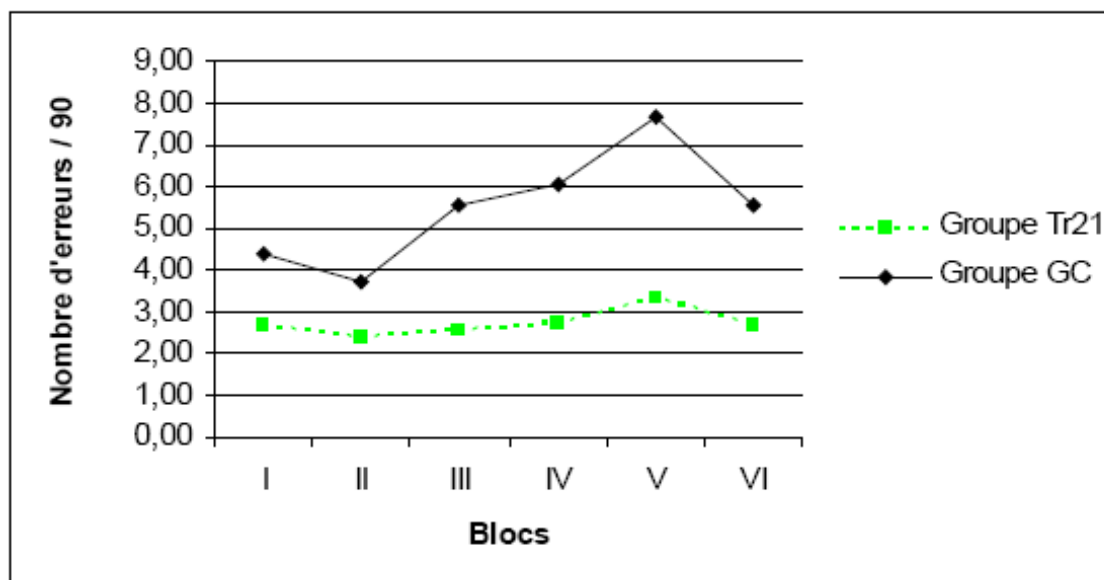
• Groupe Contrôle

La différence du nombre d'erreurs entre le Bloc B2 et le Bloc B6 n'est pas significative ($W = 22$; $p = 0,19$). De plus, on remarque une légère augmentation (moyenne B2 = 4,4 ; E-T = 3,9 ; moyenne B6 = 5,4 ; E-T = 3,2). Le nombre d'erreurs entre le Bloc B5 et le Bloc B6 a tendance à diminuer mais n'atteint pas le seuil de significativité ($W = 25$; $p = 0,09$, moyenne B5 = 8,07 ; E-T = 5,03). La différence du nombre d'erreurs entre le Bloc B2 et le Bloc B4 n'est pas significative ($W = 21$, $p = 0,15$, moyenne B4 = 6 ; E-T = 3,86) au contraire de la différence entre le Bloc B4 et le Bloc B5 ($W = 11$; $p = 0,03$).

A2-2. Trisomie 21

* Analyse du facteur groupe

Les sujets Tr21 font en moyenne moins d'erreurs que les sujets contrôles (graphique A2-2, ci-dessous). Cependant, les différences ne sont pas significatives pour les deux premiers blocs mais sont significatives pour les autres blocs (tableau A2-2).



Graphique A2-2 : Nombre d'erreurs en fonction des blocs pour le groupe Tr21 et le groupe contrôle

Tableau A2-2 : Résultats des comparaisons Tr21/groupe contrôle sur les 6 blocs pour le nombre d'erreurs

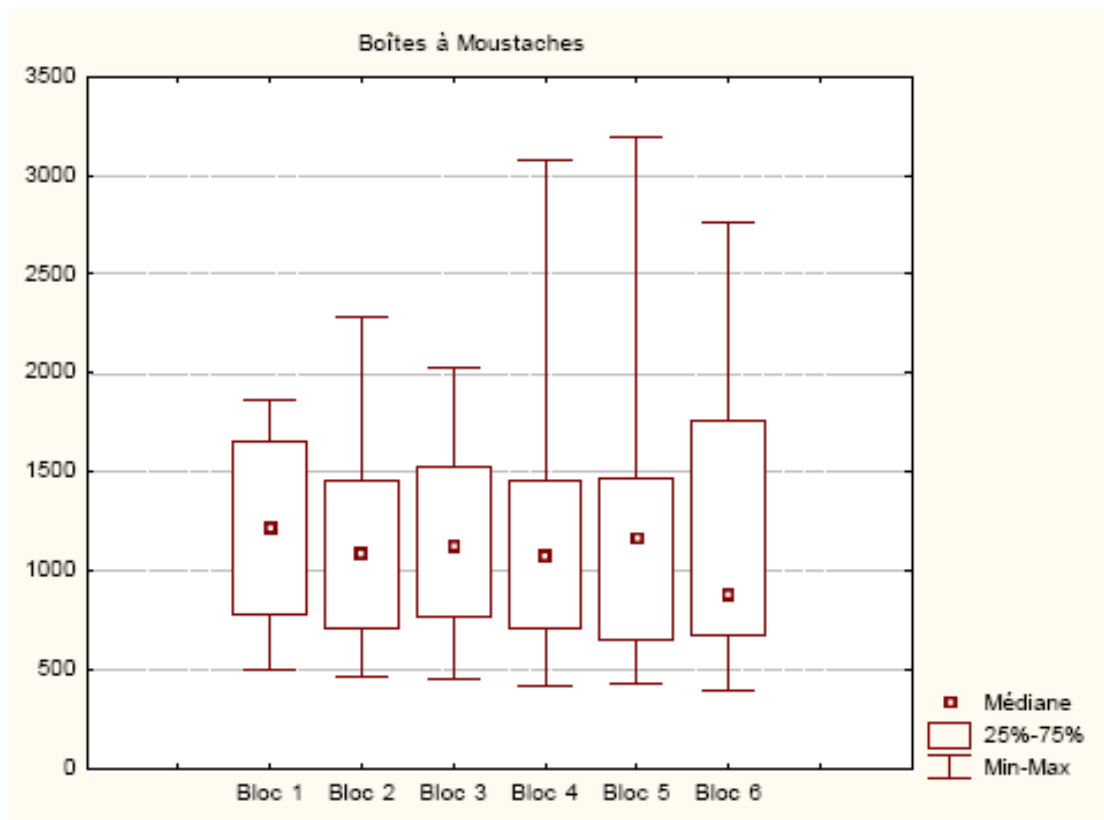
	Z	p
Bloc 1	-1.54	0.12
Bloc 2	-1.65	0.10
Bloc 3	-2.48	0.01
Bloc 4	-2.70	0.007
Bloc 5	-2.44	0.01
Bloc 6	-2.22	0.02

- Analyse du Facteur Bloc
 - Groupe GC Pour le groupe contrôle, on observe une augmentation du nombre d'erreurs en fonction des blocs (moyenne B2 = 3.75, E-T = 2.37 ; moyenne B4 = 6,08, ET = 2,67 ; moyenne B6 = 5.58, E-T = 3.77). Cette augmentation est presque significative (B2-B4 : $W = 12$, $p = 0.07$; B2-B6 : $W = 6.50$, $p = 0.058$). La diminution entre le Bloc B5 (moyenne = 7.67, E-T = 4.8) et le Bloc B6 n'est pas significative ($W = 22$; $p = 0.18$) tout comme l'augmentation entre le Bloc B4 et le Bloc B5 ($W = 20$, $p = 0.14$).
 - Groupe Tr21 Les sujets Tr21 font très peu d'erreurs durant la passation de l'épreuve (maximum 3,77% au 5^{ème} bloc : moyenne B1 = 2.66,

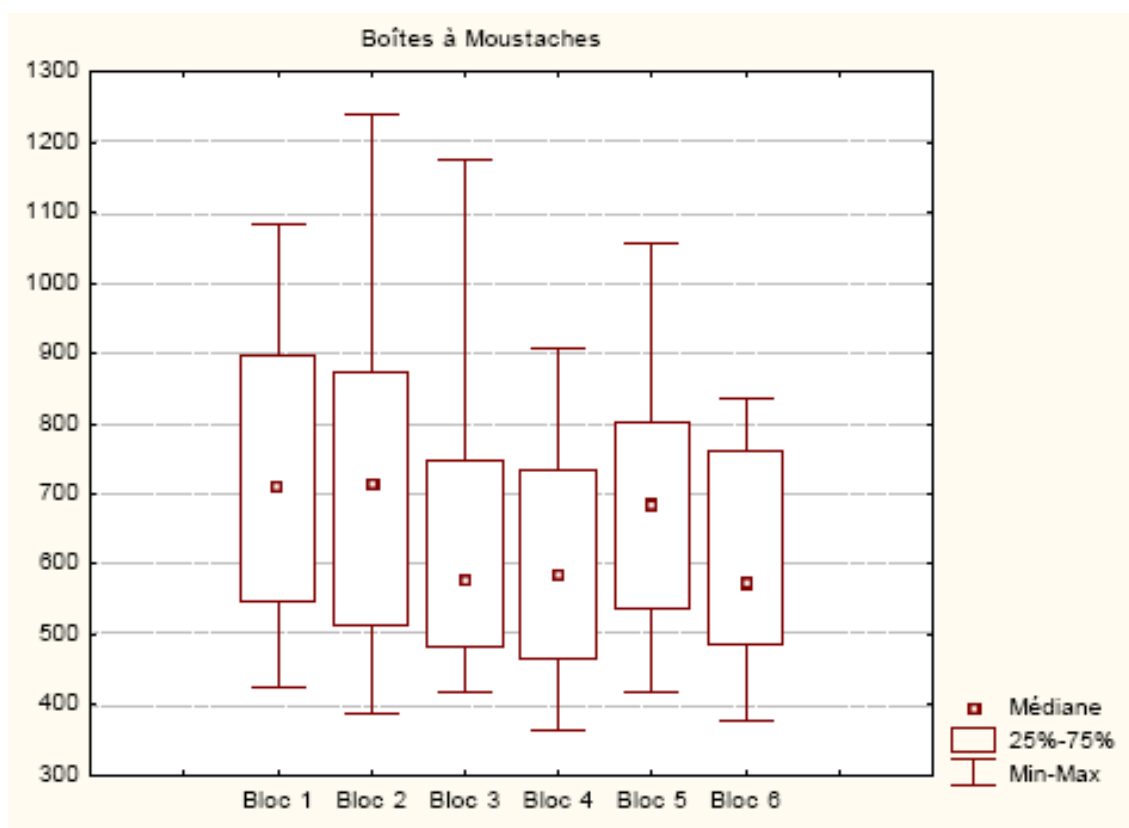
E-T = 2.06 ; moyenne B2 = 2,41, E-T = 2.77 ; moyenne B3 = 2,58, E-T = 3.58 ; moyenne B4 : 2,75, E-T = 2,45 ; moyenne B5 : 3,33, E-T = 2,42 ; moyenne B6 = 2,66, E-T = 4). Les différences ne sont donc pas significatives et varient peu d'un bloc à l'autre (comparaison B2-B6 : $W = 17$, $p = 0.88$; comparaison B2-B4 : $W = 16$, $p = 0.77$; comparaison B4-B5 : $W = 25$, $p = 0.47$; comparaison B5-B6 : $W = 15.5$; $p = 0.41$).

Annexe 3 Expérience 6 : Éléments complémentaires

A3-1. Répartition des Temps de Réaction des sujets Dyspraxiques Verbaux et leurs contrôles



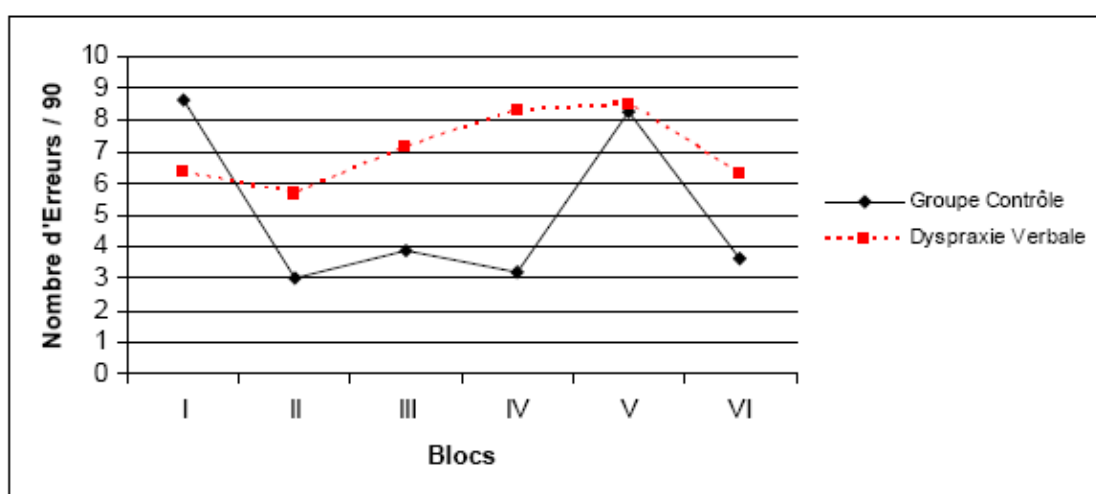
Répartition des TR pour le Groupe DV



Répartition des TR pour le groupe contrôle

A3-2. Analyse du nombre d'erreurs

Les résultats du nombre moyen d'erreurs commis par blocs par chacun des groupes sont représentés sur le graphique A3-1. Les analyses statistiques ont été conduites à l'aide de tests non paramétriques car les conditions d'application de l'ANOVA n'étaient pas respectées.



Graphique A3-1 : Nombre moyens d'erreurs par blocs pour le groupe dyspraxie verbale et pour le groupe contrôle.

* Effet du facteur groupe

Le groupe des enfants dyspraxiques verbaux commet, en moyenne, plus d'erreurs que le groupe d'enfants contrôles, excepté pour le bloc 1 et le bloc 5. Cependant, aucune de ces différences n'est significative (tableau A3-1).

Tableau A3-1 : Résultats des comparaisons Dyspraxie verbale /groupe contrôle sur les 6 blocs pour le nombre d'erreurs

	Z	p
Bloc 1	-1.27	0.2
Bloc 2	1.24	0.22
Bloc 3	1.02	0.3
Bloc 4	0.95	0.34
Bloc 5	0.13	0.90
Bloc 6	1.21	0.23

* Effet du facteur Bloc

Pour le groupe contrôle, on observe une stagnation du nombre d'erreurs entre le Bloc B2 et le Bloc B6 ($W=42$; $p = 0.46$) : moyenne B2 = 3, E-T = 2,1 et moyenne B6 = 3.66, E-T = 2,9. Par contre, la différence entre le dernier bloc aléatoire et le dernier bloc séquentiel est significative ($W = 21$, $p = 0.03$) et montre une diminution du nombre moyen d'erreurs lors de la présentation de la séquence (moyenne B5 = 8.3 ; E-T = 4.8).

L'évolution du nombre d'erreurs moyen pour le groupe dyspraxie verbale se comporte différemment de celle du groupe contrôle. En effet, il n'est pas observé de diminution du nombre d'erreurs entre le Bloc B2 (moyenne B2 = 5.66, E-T = 5.5) et le Bloc B6 (moyenne B6 = 6.26, $p = 5.4$; $W = 58$, $p = 0.91$). Malgré une légère diminution entre le Bloc B5 (moyenne B5 = 8.53, E-T = 5.11) et le Bloc B6, il n'est pas observé de différence significative ($W = 27.5$, $p = 0.21$).

Annexe 4 Études de cas cliniques

En neuropsychologie clinique, nous sommes très souvent amenés à rencontrer des patients dont les symptômes sont en inadéquation avec les modèles théoriques. C'est comme cela que la recherche fondamentale progresse. Par exemple, les premiers modèles de mémoire postulaient que les informations devaient tout d'abord passer par les systèmes à court-terme puis seulement après par la mémoire à long-terme. Mais des doubles dissociations cliniques sont venues contredire ces modèles. C'est donc dans cette perspective que nous avons sélectionné deux cas d'enfants adressés en consultation neuropsychologique pour discuter les modèles de Fry & Hale et d'Anderson.

A4-1. Cas N° 1 : Marie

Marie est une jeune fille qui consulte pour la première fois à l'âge de 7 ans 9 mois et qui fut suivie ensuite pendant plusieurs années dans le service de neuropédiatrie. Marie est atteinte d'une micro-délétion 22q11 ou syndrome de Di George. Elle consulte pour des difficultés scolaires assez globales. Au niveau des rééducations, Marie est suivie en

orthophonie depuis l'âge de deux ans au rythme hebdomadaire d'une séance pour des difficultés de langage oral au départ puis des difficultés de langage écrit. Elle est également suivie en rééducation logico-mathématique pour une dyscalculie. Marie présente par ailleurs un Trouble Déficitaire de l'Attention sans Hyperactivité (critères DSM IV : 7/9 inattention et 2/9 hyperactivité/impulsivité) qui est traité par chlorhydrate de méthylphénidate (Ritaline®) suite au bilan neuropsychologique.

Le test psychométrique (WISC IV) réalisé à l'âge de 11 ans 3 mois (alors qu'elle était scolarisée en CM2) donne les résultats notés au tableau A4.1.

Tableau A4.1 : Résultats globaux au test de QI

Quotient Intellectuel Global	70
Indice de Compréhension Verbale	79
Indice de Raisonnement Perceptif	81
Indice de Mémoire de Travail	76
Indice de Vitesse de Traitement	69

Ces résultats démontrent que Marie ne présente pas de déficit intellectuel malgré un niveau intellectuel inférieur à la norme. Par contre, on note une faiblesse au niveau de l'indice de la vitesse de traitement. Des examens complémentaires avaient montré des résultats intéressants (à l'âge de 10 ans 11 mois) :

- Empan de chiffres endroit (mémoire à court-terme verbale) = 6
- Empan de chiffres envers (mémoire de travail) = 2

On note ainsi que seul l'administrateur central semble être atteint alors que la boucle phonologique serait préservée. Ceci est également remarqué par la neuropsychologue qui suit Marie en rééducation. Les capacités de raisonnement analogique de Marie sont bonnes car au test des Matrices Progressives Couleur de Raven, Marie obtient un score de 32/33 soit le percentile 50 pour sa classe d'âge.

Nous avons testé à 11 ans 1 mois (sans traitement psychostimulant) la vitesse de traitement à l'aide de la tâche de temps d'inspection visuelle (tableau A4.2).

Tableau A4.2 : Résultats de Marie pour les PM de Raven, la mémoire à court-terme et mémoire de travail et le temps d'inspection visuelle.

	Age Chrono	Score PM	MCT	MdT	Temps d'inspection
Sans Ritaline	11 ans 1 mois	32	6	2	85

Conclusion

Le cas de Marie est extrêmement intéressant dans le cadre des études sur les liens entre l'intelligence, la mémoire de travail et la vitesse de traitement. Tout d'abord, l'Indice de Vitesse de Traitement de Marie est le domaine le plus faible obtenu au test psychométrique. Malgré cela, ses capacités de raisonnement sont bonnes (IRP = 81 et résultats aux Matrices Progressives de Raven dans la moyenne). Cela viendrait donc mettre en défaut l'hypothèse issue du modèle d'Anderson qu'un ralentissement de la vitesse de traitement engendre un déficit des capacités intellectuelles. Cependant, cette interprétation reste discutable. En effet, selon nous, les épreuves de l'indice de vitesse de traitement ne sont pas « pures »

car elles font intervenir d'autres aptitudes telles que l'attention sélective, la mémoire à court-terme, la vitesse grapho-motrice ou encore les capacités de traitement visuo-spatial. Un échec à cet indice peut donc être la conséquence non pas d'un ralentissement de la vitesse de traitement mais bien d'un trouble d'une de ces autres aptitudes mises en jeu. Il est important de souligner ces dissociations et surtout les biais de ces épreuves car dans les études de Kail (voir par exemple Kail, 2007) ce sont justement ces épreuves qui sont utilisées pour mesurer la vitesse de traitement de l'information. Ces premières données ne remettent pas en question, selon nous, le lien vitesse de traitement – intelligence car les mesures sont biaisées. Notre mesure de la vitesse de traitement (tâche de temps d'inspection visuelle) est difficile à interpréter seule car nous n'avons pas de « normes » pour la classe d'âge de Marie. Il est donc difficile de conclure que sa vitesse de traitement est totalement préservée, un peu diminuée ou vraiment différente de la norme. On notera tout de même qu'elle n'est pas comparable à celles des sujets déficients qui ont une vitesse de traitement moyenne supérieure à 110 (voir expérience 2). On pourrait donc considérer cette mesure comme proche de la « norme » ce qui montrerait bien que les mesures faites avec les tests de QI ne sont pas totalement pures.

Concernant le lien entre mémoire de travail et intelligence, les données obtenues chez Marie viennent, à notre avis, mettre en défaut ce lien. En effet, Marie présente un trouble sélectif de l'administrateur central de la mémoire de travail alors que la boucle phonologique est efficiente. Comme l'administrateur central est celui qui corrèle le plus avec les scores aux tests d'intelligence, on aurait dû observer une atteinte au test des Matrices Progressives de Raven, ce qui n'est pas le cas. Il semblerait donc bien qu'une atteinte de l'administrateur central n'engendre pas nécessairement un trouble de l'intelligence. Par contre, le cas de Marie ne vient pas contredire les modèles impliquant la mémoire à court-terme. Ainsi, le modèle en cascade de Fry & Hale n'est pas remis en cause car celui-ci stipule que c'est le développement de la vitesse de rafraîchissement de l'information qui engendre une amélioration des capacités intellectuelles avec l'âge. Or, ce rafraîchissement fait partie de la mémoire à court-terme.

En conclusion, l'hypothèse d'Anderson semblerait être valide si on considère nos propres données concernant la vitesse de traitement. L'hypothèse de Fry & Hale est également validée par le cas de Marie qui conforte la supériorité du lien mémoire à court-terme/intelligence sur le lien mémoire de travail/intelligence (Salthouse & Babcock, 1991).

A4.2. Cas N° 2 : Chiara

Chiara est adressée à l'âge de 10 ans 4 mois en consultation neuropsychologique. Elle est scolarisée en CLIS après un CP et un redoublement de la Grande Section de Maternelle. Il est rapporté un retard du développement psychomoteur (marche à 18 mois) qui s'apparente actuellement à un Trouble d'Acquisition de la Coordination avec des éléments de dyspraxie développementale. Le langage fut également tardif. Actuellement, un diagnostic de dysphasie a été porté par son orthophoniste. Chiara est suivie en rééducation orthophonique et en psychomotricité.

Le premier test psychométrique (10 ans 4 mois) montre les résultats notifiés au tableau A4.3.

Quotient Intellectuel Global	Non calculé
Indice de Compréhension Verbale	55
Indice de Raisonnement Perceptif	75
Indice de Mémoire de Travail	64
Indice de Vitesse de Traitement	62

Tableau A4.3 : Résultats globaux et détaillés du 1^{er} test de QI

EPREUVES	Note Standard / 19
Similitudes	1
Vocabulaire	3
Compréhension	4
Cubes	5
Identification de concept	5
Matrices	8
Mémoire des Chiffres	4
Séquences lettres-chiffres	4
Code	1
Symboles	4

Les capacités intellectuelles de Chiara sont faibles et si on s'en tient aux seuls scores des indices, cela va dans le sens d'un déficit intellectuel. Cependant, le détail des scores aux subtests montre que Chiara possède des capacités de raisonnement analogique dans la moyenne attendue pour son âge (NS = 8/19 pour Matrice). Cela n'est pas compatible avec un diagnostic de retard mental. Cette analyse est confirmée par le second test psychométrique réalisé à l'âge de 12 ans 7 mois (tableau A4.4).

Quotient Intellectuel Global	Non calculé
Indice de Compréhension Verbale	76
Indice de Raisonnement Perceptif	81
Indice de Mémoire de Travail	56
Indice de Vitesse de Traitement	50

Tableau A4.4 : Résultats globaux et détaillés du 2nd test de QI

EPREUVES	Note Standard / 19
Similitudes	7
Vocabulaire	5
Compréhension	5
Cubes	5
Identification de concept	7
Matrices	9
Mémoire des Chiffres	3
Séquences lettres-chiffres	1
Code	1
Symboles	1

Ce second bilan psychométrique écarte le diagnostic de déficience intellectuelle pour Chiara malgré la faiblesse des indices. Les capacités de raisonnement analogique visuel seront également évaluées à l'aide des Matrices Progressives Standard de Raven où Chiara obtient un score correspondant à la moyenne des élèves de 3^{ème} soit au dessus de son âge chronologique et de son niveau scolaire. La dysphasie est également mise en évidence lors de ce test psychométrique tout comme la dyspraxie. La mémoire à long-terme de Chiara est altérée dans les deux modalités visuelle et verbale. Chiara présente également un trouble de la mémoire à court-terme auditivo-verbale qui a des répercussions sur sa mémoire de travail (empan de chiffres endroit = 3 et empan de chiffres envers = 2). La mémoire à court-terme visuo-spatiale est meilleure (empan endroit Bloc de Corsi = 6) tout comme la mémoire de travail dans sa composante visuo-spatiale (empan envers Bloc de Corsi = 6).

Le temps d'inspection visuelle estimé pour Chiara est de 51 ms. On peut donc conclure que ce temps est faible et que cela correspondrait à une vitesse de traitement relativement correcte même si nous n'avons pas de normes.

Conclusion

Le cas de Chiara est intéressant car il montre bien que chez une jeune fille présentant des difficultés cognitives assez globales tant sur le plan langagier que praxique, l'intelligence fluide peut être préservée. Il est également très important, pour confronter les modèles de l'intelligence, de noter que, tout comme dans le cas précédent, l'Indice de Vitesse de Traitement du WISC IV est très faible et pourtant les capacités de raisonnement logique sont préservés. Nous arrivons aux mêmes conclusions que précédemment, à savoir le caractère impur des épreuves de l'Indice Vitesse de traitement pour évaluer la vitesse de traitement de l'information. De plus, notre mesure de la vitesse de traitement chez Chiara semble correcte ou du moins non déficitaire d'après ce que l'on peut observer chez les sujets déficients intellectuels. Le modèle d'Anderson ne peut donc être remis en question avec le cas de Chiara pour les mêmes raisons que pour le cas de Marie. La mémoire à court-terme et la mémoire de travail auditivo-verbales sont très faibles chez Chiara. Malgré cela, on remarque l'indépendance de l'intelligence fluide (qui est préservée) par rapport à ces processus (déficitaires). Ainsi, une atteinte de la mémoire à court-terme verbale ne génère pas nécessairement un trouble de l'intelligence.

A4.3. Conclusion des études de cas

Les deux études de cas que nous venons de présenter permettent un éclairage intéressant sur les liens entre la mémoire à court-terme, la vitesse de traitement et l'intelligence. Malgré des dissociations entre les capacités intellectuelles préservées et l'échec aux épreuves de vitesse de traitement, il ne nous semble pas possible de conclure que la vitesse de traitement soit indépendante de l'intelligence car les épreuves de VT des batteries de Wechsler ne sont pas pures. De plus, les mesures que nous avons faites avec une tâche plus adaptée (temps d'inspection visuelle) sembleraient montrer une vitesse de traitement correcte pour les deux patientes. Par contre, le lien mémoire à court-terme verbale/mémoire de travail et intelligence n'est pas tenable selon nous d'après les résultats obtenus dans ces deux cas cliniques. En effet, Chiara et Marie présentent toutes les deux des capacités de raisonnement préservées malgré une atteinte de la mémoire à court-terme verbale dans un cas et de la mémoire de travail dans l'autre cas. Ainsi, un déficit de l'une de deux composantes n'est pas nécessairement suivi d'un déficit des performances intellectuelles. Ces cas cliniques remettent quelque peu en question l'implication majeure de la mémoire de travail (au moins dans sa version auditivo-verbales) dans les performances à une tâche de raisonnement analogique (Kyllonen & Christal, 1990). La mémoire de travail jouerait certainement un rôle non négligeable mais ne serait pas indispensable à la bonne réussite des tests mesurant l'intelligence fluide. Le modèle de Fry & Hale est donc remis en question avec ces deux études de cas cliniques.