

**Tres bref résumé sur le phénotype
cognitif chez les bébés et les petits
porteurs
du syndrome de Williams**

**Annette Karmiloff-Smith
Centre for Brain & Cognitive Development
Birkbeck, University of London**

Autour des Williams:Paris-Disney, 2008

Trois commentaires généraux

1. **Combien l'Association actuelle "Autour des Williams" est dynamique. Il y a environ 20 ans, je venais en France à "l'Association Française du SW" – petit groupe très différent**
2. **Ce que sait tout parent et qu'ignorent beaucoup de chercheurs: il y a de grandes différences inter-individuelles entre les enfants porteurs du SW (tout comme dans la population typique)**
3. **Ce que nous savons sur le comportement cognitif et sur le cerveau chez les individus porteurs du SW est basé en grande partie sur les enfants plus âgés et sur les adultes. Mais le développement commence avec les nourrissons et les petits enfants....**

D'abord, bref aperçu: forces et les faiblesses relatives chez les enfants plus âgés et les adultes

Langage=souvent (mais pas dans tous les cas) bien meilleur que la cognition visuo-spatiale (support langagier au visuo-spatial), mais langage pas intact: problèmes restent avec grammaire complexe et avec expressions figuratives

**Lecture est presque toujours meilleure que le nombre ou il reste de grandes difficultés même chez les adultes
SW> lecture: beaucoup atteignent le niveau de 8 ans.**

Tres social: mais sociabilité pas toujours appropriée: difficultés de juger les situations nouvelles, l'espace psychologique, approche aux étrangers, qui risquent de mal interpréter leur comportement

Trois exemples brefs de comment nous étudions les bébés

Etudes sur le nombre

SW et Trisomie 21

WS/di George

WS/FXS

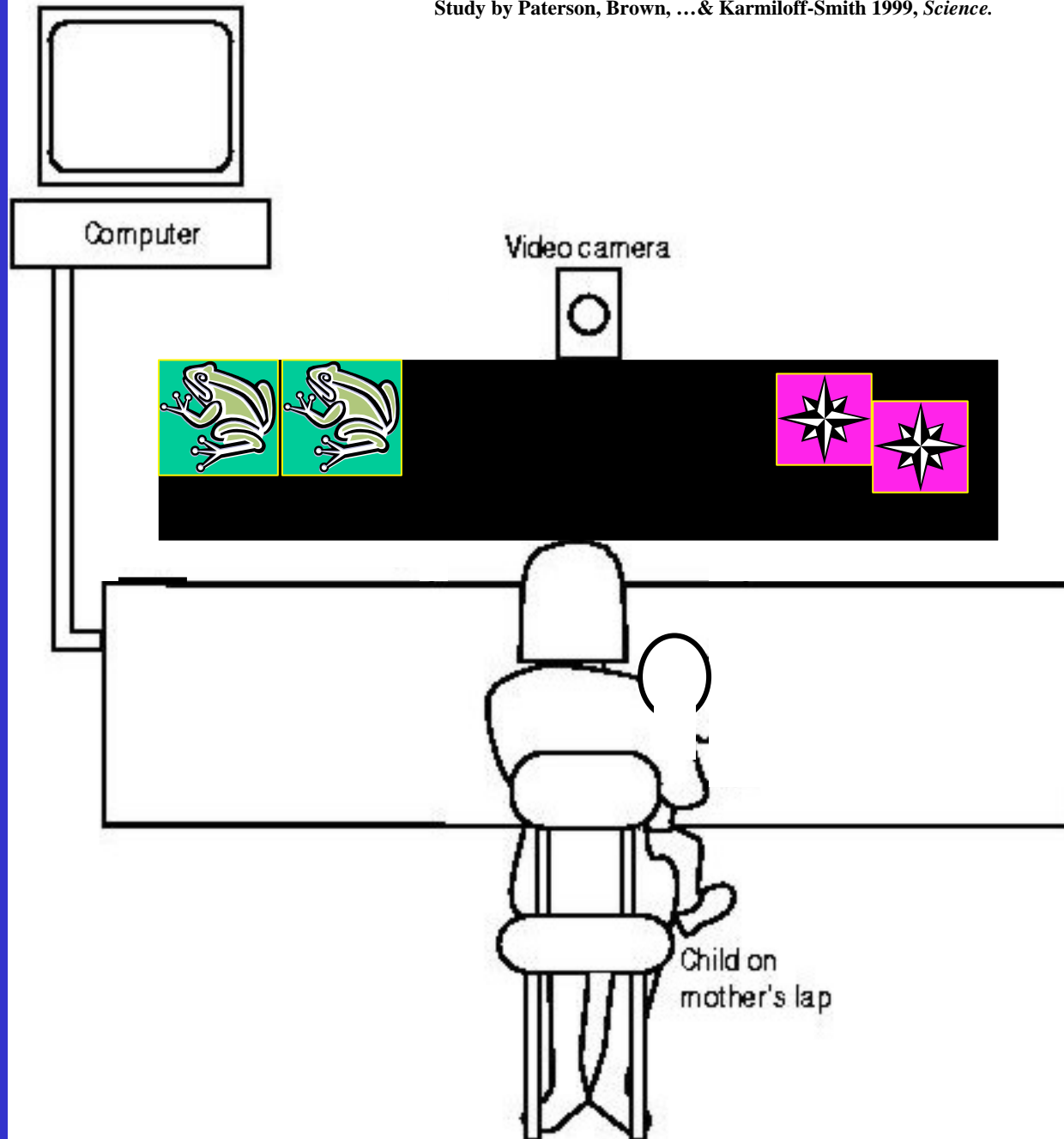
Bébés:

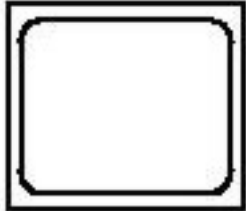
Comparaisons exactes

2 versus 3 objets



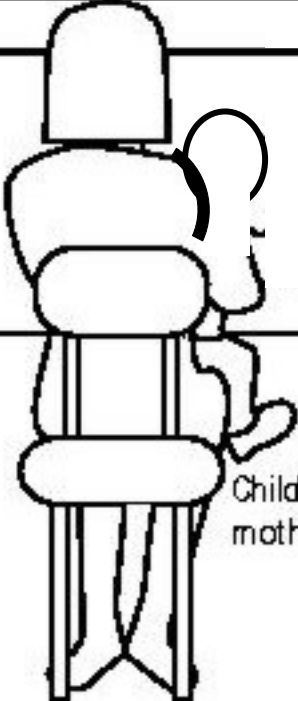
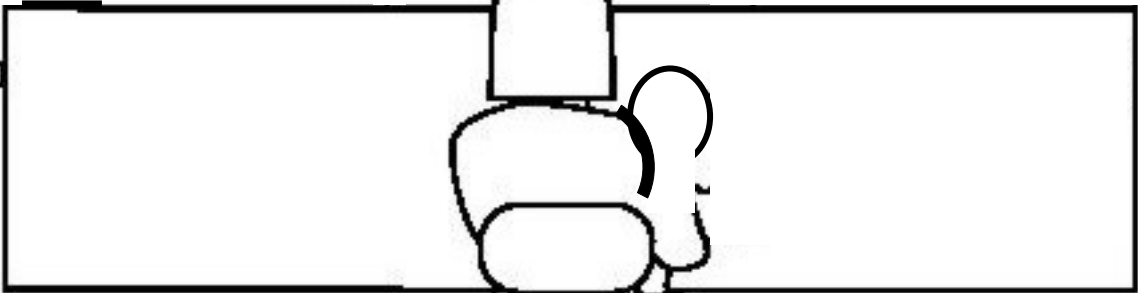
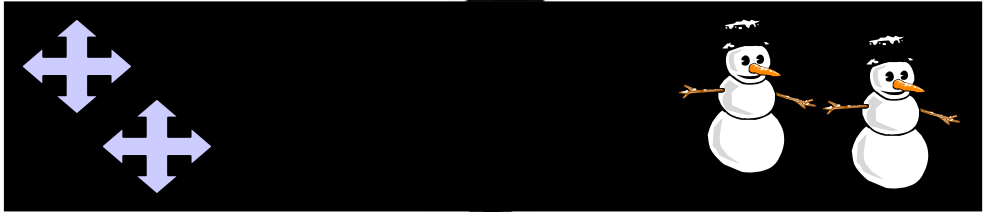
Study by Paterson, Brown, ... & Karmiloff-Smith 1999, *Science*.



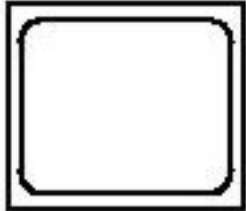


Computer

Video camera

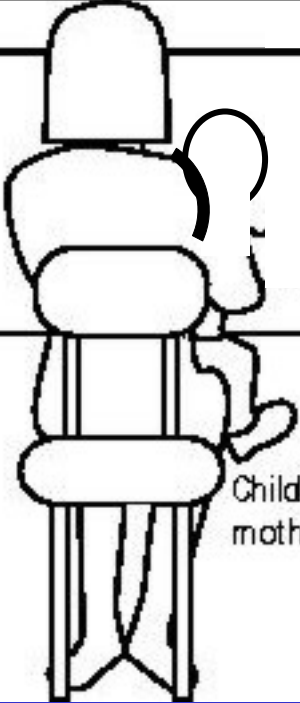
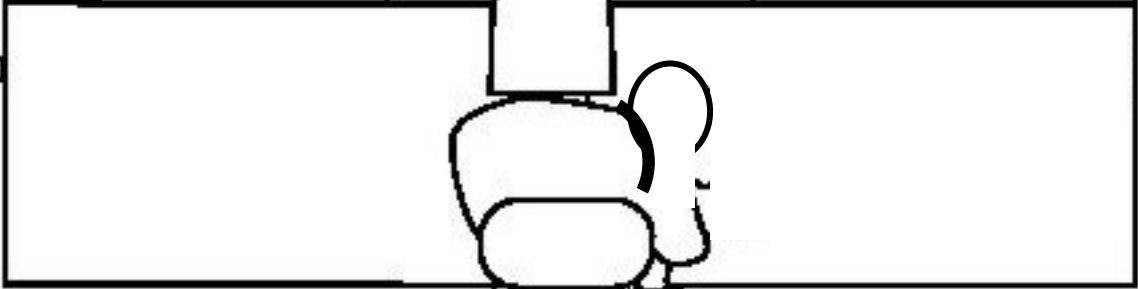
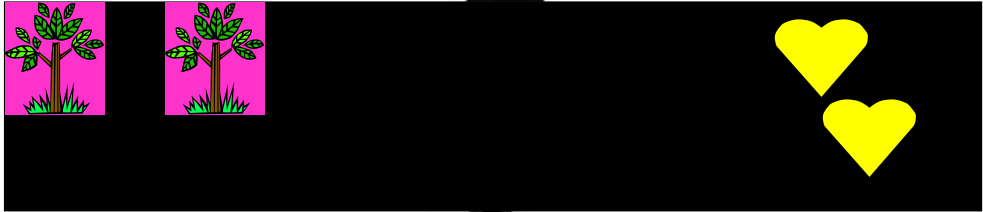


Child on mother's lap

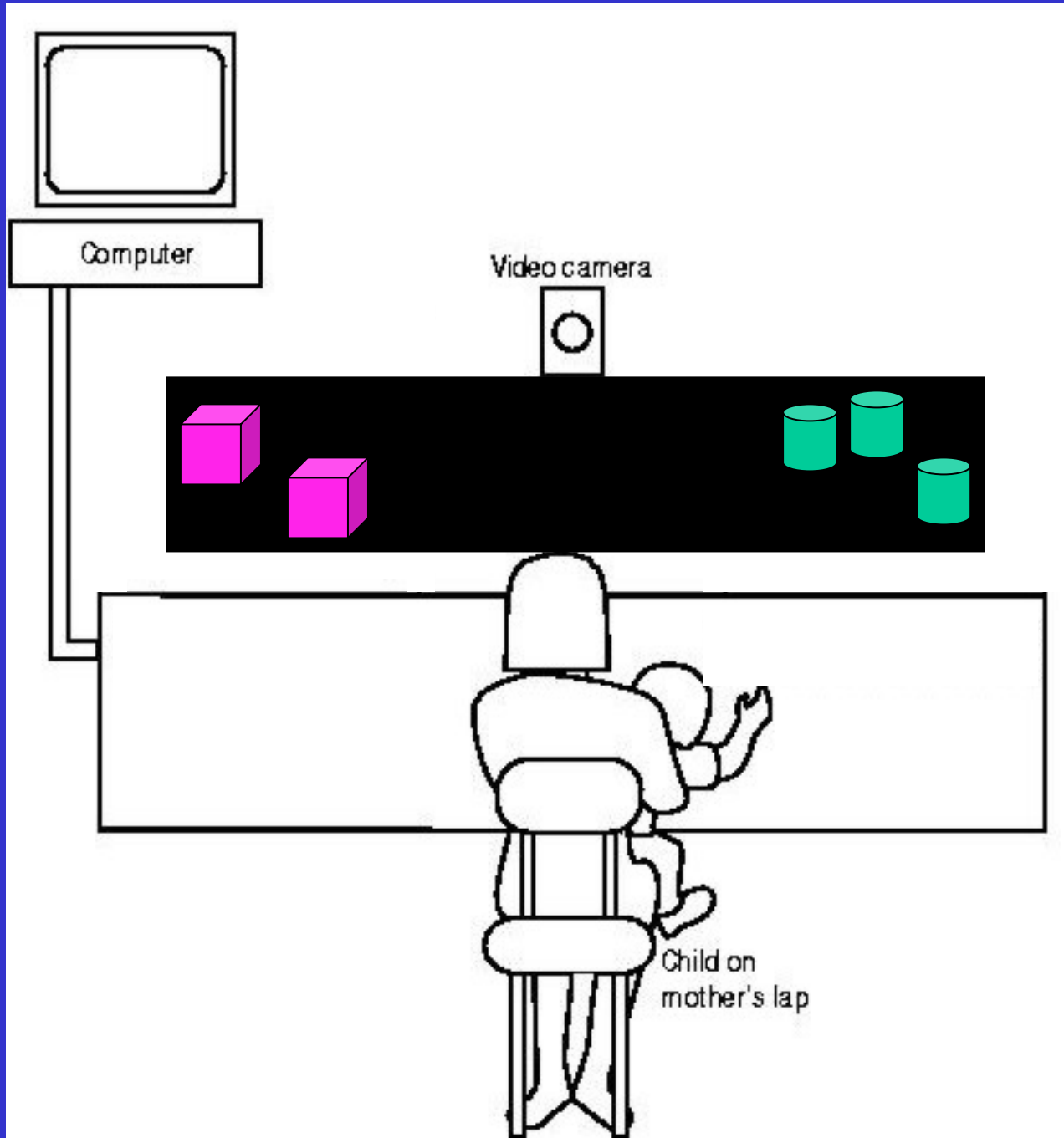


Computer

Video camera



Child on mother's lap



**WS = controles de meme age
chronologique**

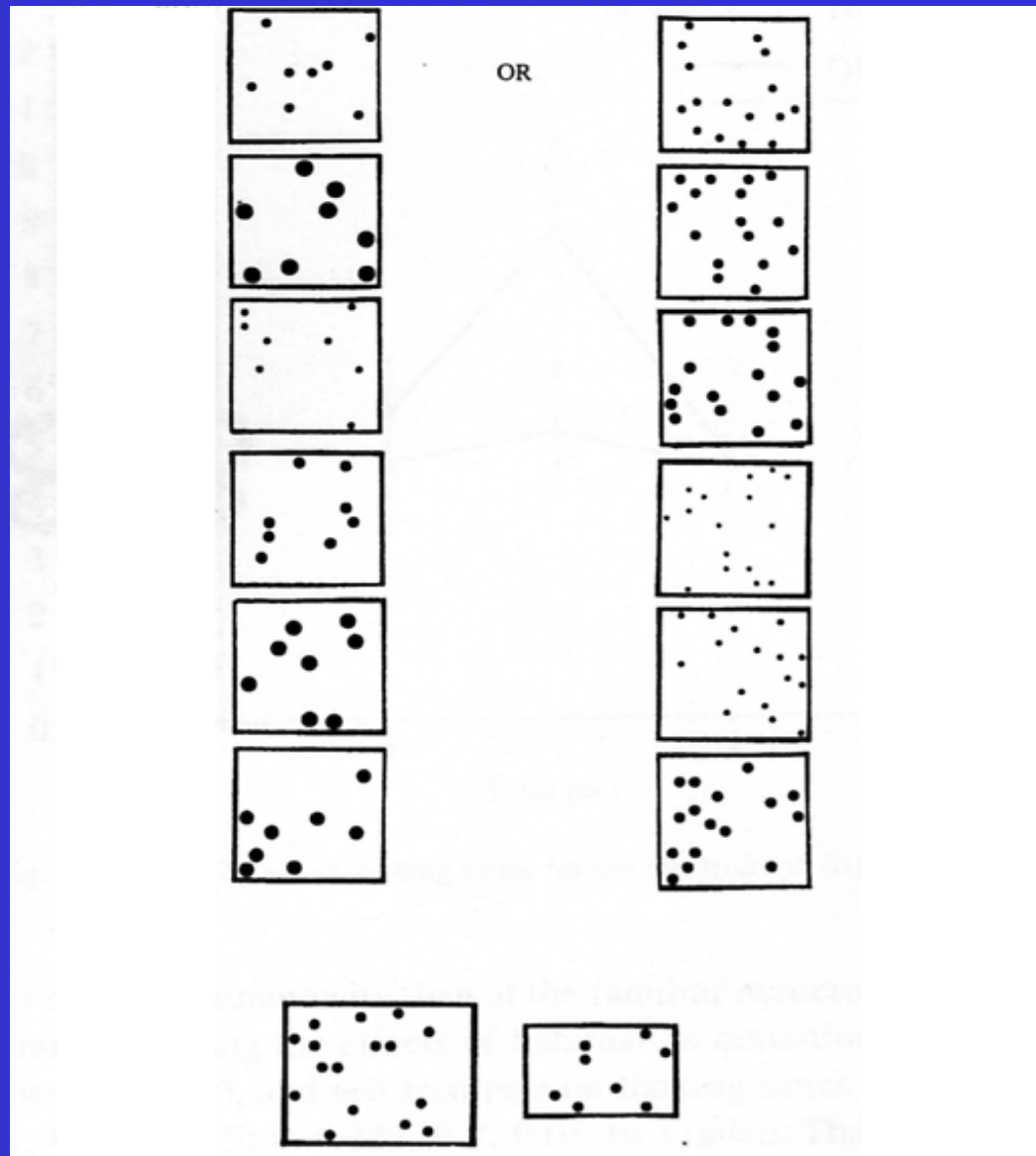
**DS < controles de meme age
mental**

Ratios: 8:12 // 8:16

Study by VanHerwegen, Ansari, Xu & Karmiloff-Smith, in press



Jo Van Herwegen



Bébés typiques:

8:16 a 6 mois

8:12 a 9 mois

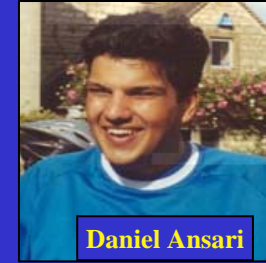
**Comparaisons de nombre
approximatif deviennent de
plus en plus précises**

**Des enfants SW plus ages
(14-53 mois)**

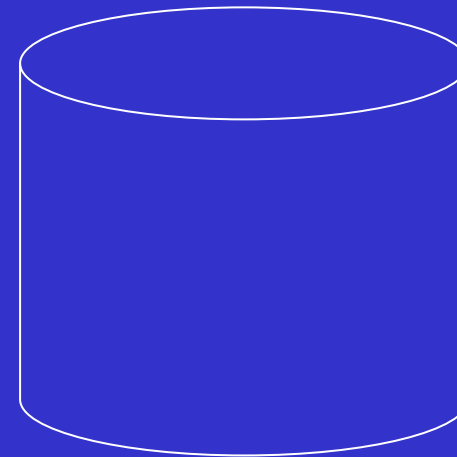
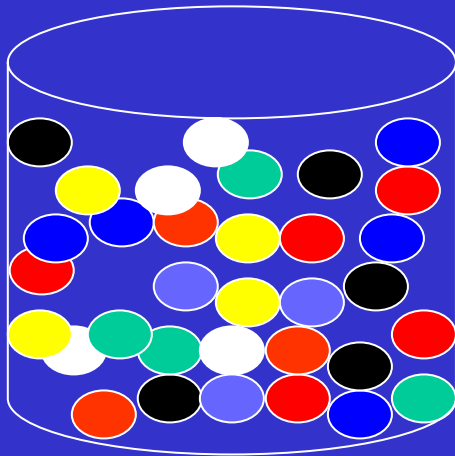
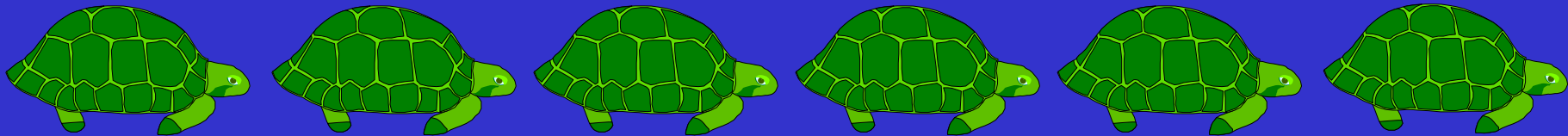
**échouent a tous les tests de
comparaisons de nombre
approximatif**

Compter

enfants SW de 4-7 ans



1. Compter 1-6 objets : **SW: succes facile**



2. Tache: "Donner X objets" - 1-6 : **SW: echoue**
PROBLEMES DE COMPRENDRE LA CARDINALITÉ

bébés: Petits nombres **exacts:**

SW = controles age chronologique

Tri21 < controles age mental



Grands nombres **approximatifs**

SW < controles AC/AM

Tri21? Recherches en cours

Helen Bates MSc Student

Jeunes enfants: Compter: SW = succes

Cardinalité: SW = echec

Implications pour l'intervention:

pas uniquement apprentissage de compter
mais comparaisons approximatifs de
nombres, de taille, etc.

Etudes sur l'attention

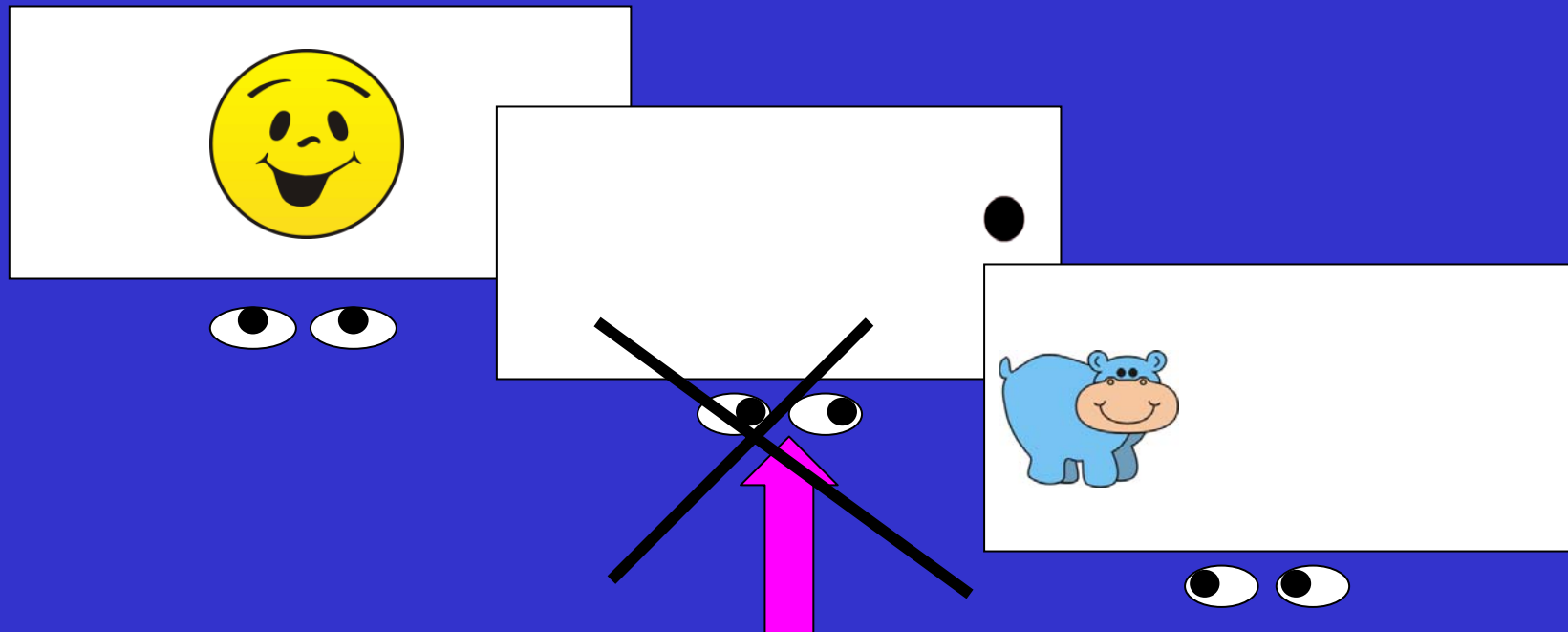
WS/FXS

WS/FXS/DS

Controles des mouvements oculaires

Importance de l'inhibition au niveau du cortex préfrontal

Enfants typiques a 4 mois (Johnson, 1995)





Justin Cowan,



Anne Steele,

Scerif, Karmiloff-Smith et al., 2005, J Cog Neuro)

Cornish, Scerif, & Karmiloff-Smith, Cortex, in press)

Bébés avec SW et SFX

comparés aux contrôles AM

Contrôles AM apprennent rapidement à inhibiter le regard lorsqu'ils savent que l'objet intéressant apparaîtra de l'autre côté

Bébés avec SFX continuent à regarder d'abord le cercle – ils n'apprennent pas l'inhibition de saccades oculaires

La plupart des bébés avec SW fixent le centre de l'écran sans bouger les yeux

Etudes sur la communication

Comprehension des mots connus



“Elle est ou, la chaise”

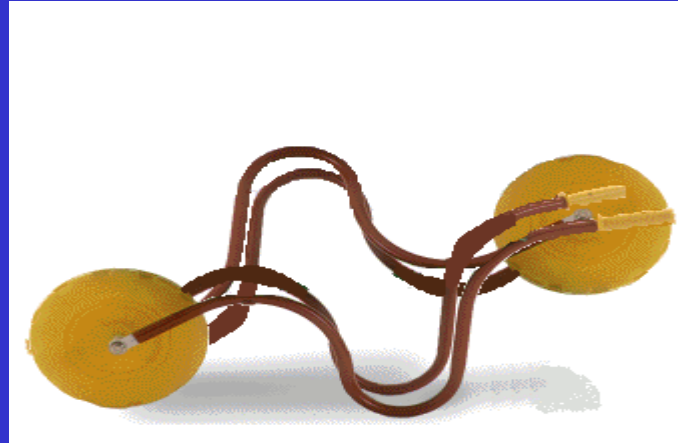
Apprentissage de mots nouveaux



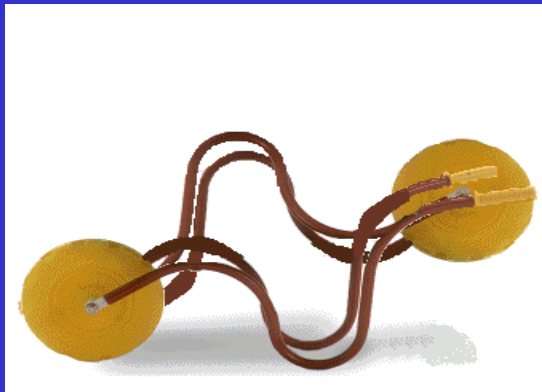
Thierry Nazzi



Sarah Paterson



“Regarde, un bicron”



“Il est ou, le bicron?”

Comprehension de mots connus

Apprentissage de mots nouveaux

Au debut de l'acquisition du langage. les petits avec SW et avec Tri21 ont un retard egal, en depit du fait qu'a l'age adulte ceux porteurs de SW ont un langage bcp plus avance que les individus avec Tri21.

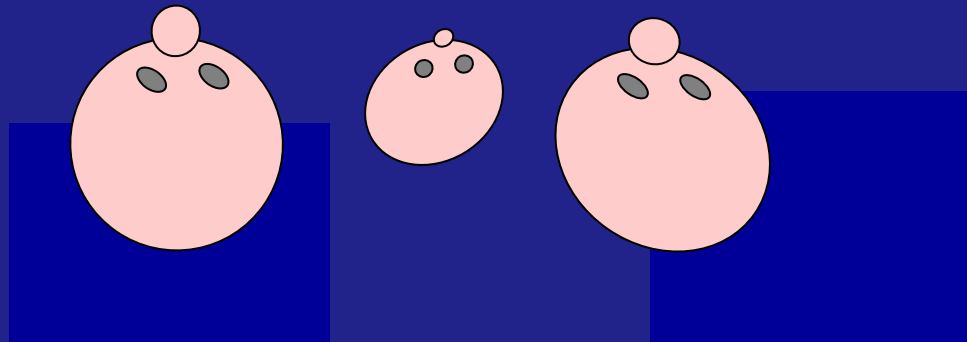
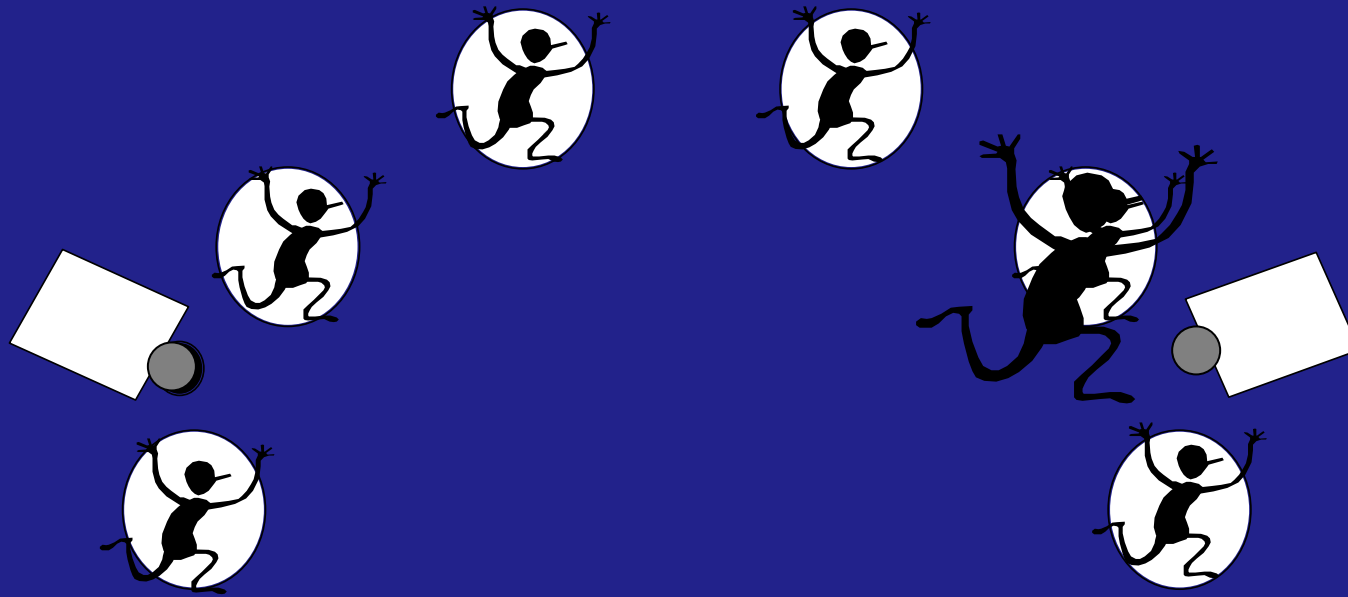
Pourquoi?



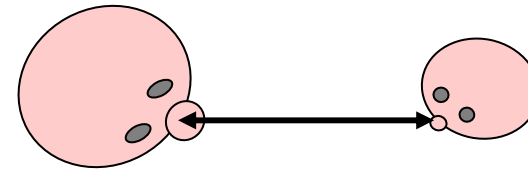
Emma Laing

Camera

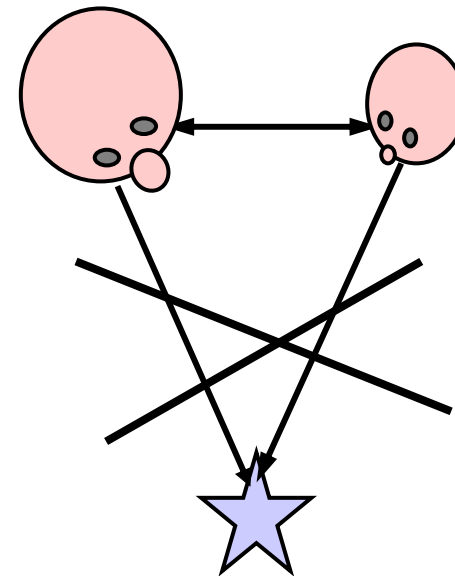
Camera



SW
attention
conjointe



Attention diadique



Attention triadique

**Implications pour l'interaction sociale et
l'apprentissage du vocabulaire**

- ✓ importance de comprendre **LES DEBUTS** du développement
- ✓ importance de la **RECHERCHE FONDAMENTALE**
- ✓ implications pour les **INTERVENTIONS**, souvent dans un domaine différent : visuel-> sur nombre, attention et langage
- ✓ importance de la **PLASTICITE** du cerveau
- ✓ importance des **PARENTS** et de l'Association **AUTOUR DES WILLIAMS**

Merci!

a.karmiloff-smith@bbk.ac.uk

<http://www.psyc.bbk.ac.uk/research/DNL/personalpages/annette.html>