HAL
archives-ouvertes.fr

Compétences émotionnelles des enfants avec syndrome de Prader-Willi : approche développementale, intégrative et thérapeutique

Nawelle Famelart

To cite this version:

Nawelle Famelart. Compétences émotionnelles des enfants avec syndrome de Prader-Willi : approche développementale, intégrative et thérapeutique. Psychologie. Université Toulouse le Mirail - Toulouse II, 2018. Français. NNT : 2018TOU20091 . tel-02870623

HAL Id: tel-02870623

https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-02870623

Submitted on 16 Jun 2020

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

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

Université Fédérale
Toulouse Midi-Pyrénées

THÈSE

La Région Occitanie Pyrénées - Méditerranée

En vue de l'obtention du

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

Délivré par :

Université Toulouse - Jean Jaurès

Présentée et soutenue par :
Nawelle FAMELART

le lundi 19 novembre 2018

Titre :

Compétences émotionnelles des enfants avec syndrome de Prader-Willi: Approche développementale, intégrative et thérapeutique

---

École doctorale et discipline ou spécialité :
ED CLESCO : Psychologie

Unité de recherche :
CLLE - Unité Cognition, Langues, Langage, Ergonomie (UMR CNRS 5263)

Directeur/trice(s) de Thèse :

Pr. Michèle GUIDETTI et Pr. Maithé TAUBER

Jury :
Pr. Nathalie NADER-GROSBOIS, Université Catholique de Louvain - Rapporteur
Pr. Virginie POSTAL- LE DORSE, Université de Bordeaux - Rapporteur
Pr. Philippe BRUN, Université de Rouen Normandie - Examinateur
Pr. Michèle GUIDETTI, Université de Toulouse Jean Jaurès - Directrice de thèse
Pr. Maithé TAUBER, Université de Toulouse Paul Sabatier - Directrice de thèse

COMPÉTENCES ÉMOTIONNELLES DES ENFANTS AVEC SYNDROME DE PRADER-WILLI : APPROCHE DÉVELOPPEMENTALE, INTÉGRATIVE ET THÉRAPEUTIQUE

REMERCIEMENTS

Je tiens tout d'abord à remercier le professeur Virginie Postal-Le Dorse et le professeur Nathalie Nader-Grosbois pour l'honneur qu'elles me font d'avoir accepté d'évaluer et de discuter ce travail. Merci également au professeur Philippe Brun d'avoir accepté d'examiner mon travail de thèse.

J'adresse mes remerciements les plus sincères à mes directrices de thèse le professeur Michèle Guidetti et le professeur Maïthé Tauber pour m'avoir confié la réalisation de ce projet de thèse. Merci pour la confiance que vous m'avez accordée, pour toute l'autonomie que vous m'avez donnée. Merci pour votre réactivité, votre disponibilité, votre soutien sans faille. Pour tous ces échanges que nous avons pu avoir, vos précieux conseils et qui ont rendu ce travail si passionnant.

Je remercie chaleureusement tous les enfants et leur famille ayant participé à l'étude, pour leur intérêt pour ce projet et sans qui rien n'aurait évidemment pu se faire. Je ne suis pas certaine que les mots soient suffisants pour rendre compte à quel point chaque rencontre, aussi unique soit-elle, m'a fait grandir dans ce projet, mais aussi de manière plus personnelle. Merci pour votre accueil, votre générosité, votre patience. Merci pour tous ces échanges, ces réflexions qui m'ont permis de croire et de tenir dans ce projet à chaque instant.

Je tiens également à remercier tous les thérapeutes qui ont collaboré (de près ou de loin) sur ce projet. Merci pour votre intérêt pour la recherche, pour tous ces échanges aussi riches que pertinents. Il s'agit pour moi d'une véritable collaboration sans quoi ce projet n'aurait probablement pas été aussi abouti.

Je souhaite remercier toute l'équipe du centre de référence du SPW pour sa disponibilité, sa bienveillance. Merci pour l'intérêt porté à ce projet et de m'avoir donné les moyens qu'il puisse se réaliser. Un grand merci également à toutes les équipes des centres de compétences et également à l'association *Prader-Willi France* pour leur collaboration, notamment en ce qui concerne la diffusion et la visibilité du projet auprès des familles.

J'adresse aussi mes remerciements à toute l'équipe du laboratoire CLLE pour le soutien apporté dans ce travail. Merci à tous les doctorants, mais également aux statutaires pour tous ces échanges, ces débats et ces partages de savoir. Un grand merci à toute l'équipe d'appui à la recherche pour m'avoir aidé dans la gestion des différents financements, aussi subtils et paradoxaux soient-ils ; pour m'avoir permis de partir en missions sereinement ; pour m'avoir secouru à plusieurs reprises lorsque je me bataillais avec le matériel informatique ; pour m'avoir épaulé dans la mise en place des tâches expérimentales et dans l'utilisation des outils d'analyse. Merci infiniment de m'avoir permis de réaliser cette thèse dans de si bonnes conditions.

Plus spécifiquement je tenais à remercier Emeline Bellon pour avoir consacré un temps conséquent à dessiner les scénarii et qui a su faire preuve de grandes capacités d'adaptation. Je remercie évidemment Yannick Rollan et Melike Nizam qui ont réalisé tout le codage des vidéos dans le cadre d'un stage au laboratoire. Enfin, merci à Charlotte Dérobert qui, dans le cadre d'un mémoire de recherche, a travaillé sur l'amélioration du programme EMOT. Merci, Charlotte, pour tous ces échanges, le co-encadrement de ton mémoire a été très enrichissant pour moi.

Enfin, j'adresse mes remerciements à ma famille et mes amis pour m'avoir soutenu durant ces quatre années de thèse. Merci à Baptiste, qui partage ma vie, et qui a certainement dû vivre cette thèse par procuration. Merci de m'avoir supporté, de m'avoir écouté dans mes réflexions plus ou moins abouties, de m'avoir permis de prendre de la distance avec cette thèse qui pouvait régulièrement empiéter sur la vie personnelle. Merci de ta sérénité et de ton calme face à cet ascenseur émotionnel que je suis. Merci aussi à mes parents pour leur bienveillance, pour m'avoir toujours encouragée dans mes projets. Merci de vous êtes toujours intéressés à ce travail de recherche, de m'avoir fait part de vos regards avisés d'éducatrice et d'enseignant et qui ont aussi contribué à nourrir ce projet.

D'une manière plus générale, je tenais à insister sur le fait que cette thèse est avant tout le fruit d'une collaboration incroyable. J'ai toujours pensé le travail de recherche de cette manière et cette expérience m'a conforté dans cette idée. Plus qu'une collaboration, ce projet illustre comment la pratique et la recherche peuvent se nourrir mutuellement et comment une vision naïve peut être tout aussi pertinente qu'un regard d'expert.

Ce travail de recherche a bénéficié d'une bourse co-financée par la Région Midi-Pyrénées et l'Université Fédérale de Toulouse, ainsi qu'un financement de la MSHS de Toulouse (Maison des Sciences de l'Homme et de la Société de Toulouse). Je tiens donc à remercier ces trois organismes pour avoir bien voulu soutenir ce projet et faire en sorte qu'il soit mené à bien.

PUBLICATIONS ET COMMUNICATIONS SCIENTIFIQUES

ARTICLES PUBLIÉS DANS DES REVUES AVEC EXPERTISE

Famelart, N., Diene, G., Çabal-Berthoumieu, S., Glattard, M., Tauber, M., & Guidetti, M. (2017). Apprendre les émotions aux enfants porteurs d'un syndrome de Prader-Willi: le programme EMOT. *Enfance*, 69(4), 563-569.

Famelart, N., & Guidetti, M. (2017). The effect of laughter expression modulation on emotional experience in 4 to 10 year-old children. *European Journal of Developmental Psychology, 14*(3), 311-323.

Lacroix, A., Famelart, N., & Guidetti, M. (2016). Language and emotional abilities in children with Williams syndrome and children with autism spectrum disorder: similarities and differences. *Pediatric Health Medicine And Therapeutics, 7*, 89-97

COMMUNICATIONS DANS DES CONGRÈS INTERNATIONAUX

Famelart, N., Tauber, M., & Guidetti, M. (2017, August). *Training program of emotion abilities in 5-10 year-old children with Prader-Willi syndrome*. Graphic presentation at the 18th European Conference on Developmental Psychology, Utrecht, The Netherlands.

Famelart, N., Tauber, M., & Guidetti, M. (2017, June). *Apprendre les émotions aux enfants avec un syndrome de Prader-Willi âgés de 5 à 10 ans*. Oral presentation at the 10th Colloque International RIPSYDEVE, Aix-en-Provence, France

Famelart, N. & Guidetti, M. (2015, July). *The effect of laughter expression modulation on emotional experience in 4 to 10 years old children*. Graphic presentation at the Bi-Annual Conference of the International Society for Research on Emotion, Geneva, Switzerland.

COMMUNICATIONS DANS DES CONGRÈS NATIONAUX

Famelart, N., Diene, G., Çabal-Berthoumieu, S., Glattard, M., Tauber, M., & Guidetti, M. (2017, September). *Development of emotion abilities in 5-10 year-old children with Prader-Willi syndrome*. Graphic presentation at the Congrès Actualité de la Recherche en Autisme et Perspective d'Avenir, University of Toulouse, France

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION GÉNÉRALE ---------- **1**

PARTIE 1 CADRE THÉORIQUE ---------- **3**

CHAPITRE 1 LE DÉVELOPPEMENT DES COMPÉTENCES ÉMOTIONNELLES ---------- **5**

1. Approche multi-componentielle, multimodale et dynamique des émotions ---------- 5
   - *1.1. Définition* ---------- *5*
   - *1.2. La notion d'émotion de base* ---------- *6*
   - *1.3. Les modifications physiologiques* ---------- *7*
   - *1.4. Les expressions comportementales* ---------- *8*
   - *1.5. L'expérience subjective* ---------- *12*
2. Le développement des compétences émotionnelles ---------- 19
   - *2.1. Le développement de l'expression des émotions* ---------- *20*
   - *2.2. Le développement de la reconnaissance des émotions* ---------- *24*
   - *2.3. Le développement de la compréhension des émotions* ---------- *30*
   - *2.4. Le développement de la régulation émotionnelle* ---------- *32*
   - *2.5. Chronologie dans l'émergence des compétences émotionnelles au cours du développement* ---------- *38*
   - *2.6. Relations entre compétences émotionnelles et autres aspects du développement* ---------- *42*
3. Développement atypique des émotions et prise en charge ---------- 43
   - *3.1. Développement atypique* ---------- *43*
   - *3.2. Prises en charge du déficit dans les compétences émotionnelles* ---------- *46*

CHAPITRE 2 LE SYNDROME DE PRADER-WILLI (SPW) ---------- **55**

1. Caractéristiques génétiques et incidence ---------- 55
   - *1.1. Caractéristiques génétiques de la maladie* ---------- *55*
   - *1.2. Incidence à la naissance* ---------- *57*
2. Caractéristiques générales des personnes atteintes de spw ---------- 57
   - *2.1. Evolution naturelle de la maladie* ---------- *57*
   - *2.2. Aspects cognitifs* ---------- *61*
   - *2.3. Langage et communication* ---------- *63*
   - *2.4. Aspects psychomoteurs* ---------- *64*
   - *2.5. Aspects émotionnels et comportements sociaux* ---------- *65*
   - *2.6. Troubles associés* ---------- *67*
   - *2.7. Différences phénotypiques selon le profil génétique* ---------- *69*
3. Prises en charge thérapeutique du SPW ---------- 72
   - *3.1. Traitements hormonaux* ---------- *72*
   - *3.2. Prises en charge non médicamenteuses* ---------- *74*

PROBLÉMATIQUE ---------- **77**

PARTIE 2 TRAVAUX DE RECHERCHE ---------- **81**

CHAPITRE 1 MÉTHODOLOGIE ET DESCRIPTION GÉNÉRALE DE L'ÉCHANTILLON SPW ---------- **83**

1. Introduction ---------- 83
2. Matériel et outils ---------- 84
   - *2.1. Données descriptives des participants* ---------- *84*
   - *2.2. Evaluation des compétences émotionnelles* ---------- *89*
   - *2.3. Programme d'intervention EMOT* ---------- *96*
3. Caractéristiques descriptives de la population d'étude ---------- 100
   - *3.1. Procédure de recrutement des participants à l'étude* ---------- *100*
   - *3.2. Caractéristiques familiales* ---------- *100*
   - *3.3. Données descriptives des enfants SPW* ---------- *103*
4. Discussion ---------- 114
   - *4.1. Caractéristiques familiales* ---------- *114*
   - *4.2. Caractéristiques de la population d'étude SPW* ---------- *115*
   - *4.3. Comparaisons selon le profil génétique* ---------- *119*

CHAPITRE 2 ÉTUDE TRANSVERSALE SUR LE DÉVELOPPEMENT DES COMPÉTENCES ÉMOTIONNELLES CHEZ LES ENFANTS AVEC SPW ÂGÉS DE 5 À 10 ANS ---------- **123**

1. Introduction ---------- 123
2. Méthode ---------- 125
   - *2.1. Population* ---------- *125*
   - *2.2. Matériel et procédure.* ---------- *126*
3. Résultats ---------- 127
   - *3.1. Profil Socio-Affectif (PSA)* ---------- *127*
   - *3.2. Expression des émotions* ---------- *128*
   - *3.3. Reconnaissance des émotions* ---------- *137*
   - *3.4. Compréhension des émotions* ---------- *146*
   - *3.5. Régulation des émotions* ---------- *148*
4. Discussion ---------- 152
   - *4.1. Profil Socio-Affectf (PSA)* ---------- *152*
   - *4.2. Expression des émotions* ---------- *152*
   - *4.3. Reconnaissance des émotions* ---------- *154*
   - *4.4. Compréhension des émotions* ---------- *156*
   - *4.5. Régulation des émotions* ---------- *158*
   - *4.6. Corrélations inter-tâches* ---------- *159*

CHAPITRE 3 ÉTUDE LONGITUDINALE SUR L'EFFET D'UN PROGRAMME D'INTERVENTION THÉRAPEUTIQUE CENTRÉ SUR LES ÉMOTIONS AUPRÈS D'ENFANTS AVEC SPW : LE PROGRAMME EMOT ---------- 163

1. Introduction ---------- 163
2. Méthode ---------- 165
   - *2.1. Population ---------- 165*
   - *2.2. Matériel et procédure ---------- 166*
3. Résultats ---------- 170
   - *3.1. Expression des émotions ---------- 170*
   - *3.2. Reconnaissance des émotions ---------- 178*
   - *3.3. Compréhension des émotions ---------- 188*
   - *3.4. Régulation des émotions ---------- 190*
   - *3.5. Différences selon le profil génétique ---------- 194*
4. Discussion ---------- 196
   - *4.1. Bénéfice du programme et robustesse ---------- 196*
   - *4.2. Effet du programme et relation entre les compétences ---------- 197*
   - *4.3. Retours critiques des thérapeutes quant à l'application du programme EMOT ---------- 200*

DISCUSSION GÉNÉRALE ---------- 203

1. Synthèse des résultats ---------- 203
   - *1.1. Expression des émotions ---------- 204*
   - *1.2. Reconnaissance des émotions ---------- 205*
   - *1.3. Compréhension des émotions ---------- 206*
   - *1.4. Régulation des émotions ---------- 207*
   - *1.5. Différences phénotypiques selon le profil génétique concernant les compétences sociales et émotionnelles - 209*
2. Limites du projet ---------- 210
3. Perspectives futures ---------- 212

CONCLUSION ---------- 215

BIBLIOGRAPHIE ---------- 217

Annexe 1. Grille de cotation du profil socio-affectif ---------- 245
Annexe 2. Grille de codage : expressions émotionnelles ---------- 246
Annexe 3. Jeu de « la grande course des fourmis » ---------- 248
Annexe 4. Grille de codage : régulation émotionnelle ---------- 249
Annexe 5. Tableau synthétique des résultats aux échelles du PSA selon le sexe. ---------- 251
Annexe 6. Tableau synthétique des résultats aux échelles du PSA selon le profil génétique. ---------- 252
Annexe 7. Tableau synthétique des résultats à la tâche EMOréa (étude transversale) ---------- 253

Annexe 8. Tableau synthétique des résultats aux tâches du SANAFE (étude transversale)----------254
Annexe 9. Tableau synthétique des résultats à la tâche de l'AJQ (étude transversale)----------256
Annexe 10. Matrice de corrélation inter-tâche---------- 257
Annexe 11. Tableau synthétique des résultats à la tâche EMOréa (étude longitudinale) ----------258
Annexe 12. Tableau synthétique des résultats aux tâches du SANAFE (étude longitudinale) ----------259
Annexe 13. Tableau synthétique des résultats à la tâche de l'AJQ (étude longitudinale) ----------261

LISTE DES FIGURES

Figure 1. Modèle de processus de régulation émotionnelle selon les cinq types de stratégies (Gross & Thompson, 2007) 33
Figure 2. Modèle de l"empathie (Decety, 2010) 39
Figure 3: Génétique du SPW. 56
Figure 4. Répartition géographique des participants 101
Figure 5. Graphique des scores au PSA, selon le sexe 109
Figure 6. Graphique des scores au PSA, selon le profil génétique 110
Figure 7. Résultats aux échelles globales du PSA selon le groupe 127
Figure 8. Scores moyen au BEQ selon le groupe (trois échelles et total cumulé) 129
Figure 9. Proportions moyennes d'expressions faciales durant la vidéo selon le groupe 130
Figure 10. Proportions moyennes des expressions émotionnelles selon la valence 131
Figure 11. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Joie, selon le groupe 132
Figure 12. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Colère, selon le groupe 133
Figure 13. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Tristesse, selon le groupe 134
Figure 14. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Peur, selon le groupe 135
Figure 15. Scores moyens au SANAFE Appariement, selon l'émotion cible et selon le groupe 137
Figure 16. Taux moyens de confusions produites dans la tâche d'appariement pour chaque émotion, selon le groupe 139
Figure 17. Scores moyens obtenus au SANAFE Identification, selon l'émotion cible et selon le groupe 140
Figure 18. Taux moyens de confusions produites à la tâche d'identification pour chaque émotion, selon le groupe 141
Figure 19. Scores moyens au SANAFE Dénomination, selon l'émotion cible et selon le groupe 142
Figure 20. Taux moyens de confusions produites dans la tâche de dénomination pour chaque émotion, selon le groupe 144
Figure 21. Matrice de corrélation entre les trois tâches du SANAFE (corrélation de Spearman avec correction de Holm) 145
Figure 22. Scores moyens d'attribution à la tâche de l'AJQ, selon l'émotion cible et selon le groupe 146
Figure 23. Types de justifications employées à la tâche de l'AJQ, selon le groupe 147
Figure 24. Scores moyens aux trois échelles de l' ERC, selon le groupe 148

Figure 25. Nombre moyen de stratégies de régulation employées durant le jeu, selon le groupe 149
Figure 26. Taux moyens d'utilisation détaillée de la stratégie MC, selon le bloc et selon le groupe 150
Figure 27. Évolution des scores moyens aux échelles du BEQ selon le groupe 170
Figure 28. Evolution des proportions moyennes d'expressions faciales durant la vidéo selon le groupe 171
Figure 29. Evolution des proportions moyennes d'expressions émotionnelles durant la vidéo selon le groupe..... 172
Figure 30. Évolution de la valence des expressions émotionnelles, selon le groupe 173
Figure 31. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Joie, selon le groupe..... 174
Figure 32. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Colère, selon le groupe..... 175
Figure 33. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Tristesse, selon le groupe..... 176
Figure 34. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Peur, selon le groupe..... 177
Figure 35. Évolution des scores moyens au SANAFE Appariement, selon l'émotion cible et selon le groupe..... 179
Figure 36. Évolution des taux moyens de confusions produites dans la tâche d'appariement pour chaque émotion, selon le groupe.....180
Figure 37. Évolution des scores moyens au SANAFE Identification, selon l'émotion cible et selon le groupe.....181
Figure 38. Évolution des taux moyens de confusions produites dans la tâche d'identification pour chaque émotion, selon le groupe.....183
Figure 39. Évolution des scores moyens au SANAFE Dénomination, selon l'émotion cible et selon le groupe.....184
Figure 40. Évolution des taux moyens de confusions produites dans la tâche de dénomination pour chaque émotion, selon le groupe.....186
Figure 41. Évolution des scores moyens d'attribution à la tâche de l'AJQ, selon l'émotion cible et selon le groupe.....188
Figure 42. Évolution des types de justifications à la tâche de l'AJQ, selon le groupe 189
Figure 43. Évolution des scores aux échelles de l'ERC, selon le groupe 190
Figure 44. Évolution du nombre moyen de stratégies de régulation employées durant le jeu, selon le groupe.....192
Figure 45. Évolution du taux d'utilisation détaillé de la stratégie MC, selon le bloc et selon le groupe 193

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1. Critères cliniques menant à une analyse génétique (Goldstone & al., 2008) 58
Tableau 2. Synthèse des différences phénotypiques selon le profil génétique 70
Tableau 3. Niveau Socioéconomique des familles 101
Tableau 4. Composition familiale : statut marital et fratrie 102
Tableau 5. Données descriptives de la population SPW : sexe, âge et diagnostic génétique 103
Tableau 6. Données descriptives de la population SPW : QI et âge développemental 104
Tableau 7. Ages et QI selon le profil génétique 105
Tableau 8. Résultats au SCQ 106
Tableau 9. Résultats au SCQ selon le profil génétique 107
Tableau 10. Niveau scolaire, retard et Aide à la Vie Scolaire 111
Tableau 11. Historique des PEC Orthophonie, Psychomotricité et Psychothérapie 112
Tableau 12. Résumé des différences entre délétions et disomies (Effectif, QI, SCQ et PSA) 120
Tableau 13. Effectifs et âge des participants selon le groupe (étude transversale) 125
Tableau 14. Synthèse du déroulement de l'évaluation (étude transversale) 126
Tableau 15. Effectifs, âges et niveau socio-affectif des participants selon le groupe (étude longitudinale) 165
Tableau 16. Déroulement du protocole (étude longitudinale) 166
Tableau 17. Synthèse du déroulement de l'évaluation (étude longitudinale) 167
Tableau 18. Synthèse du déroulement d'une séance du programme EMOT 169
Tableau 19. Tableau synthétique des différences observées entre les deux profils génétiques pour chacune des épreuves 195

INTRODUCTION GÉNÉRALE

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie rare d'origine génétique dont la prévalence est estimée à 1 naissance sur 15 000 à 20 000. Il engendre un trouble neurodéveloppemental associé à une anomalie du fonctionnement du système hypothalamo-hypophysaire se manifestant par des troubles hormonaux multiples avec en particulier un retard de croissance et des troubles du développement pubertaire. Le diagnostic s'effectue de manière très précoce. Il se caractérise par une hypotonie néonatale sévère associée à des problèmes de succion et de déglutition ainsi qu'à une anorexie. On observe à partir de la deuxième année de la vie, un renversement du tableau clinique avec le développement d'une hyperphagie et d'un déficit de satiété amenant à un risque d'obésité morbide en l'absence de prise en charge spécifique. Le syndrome se caractérise également par la présence d'une déficience intellectuelle, d'un retard psychomoteur, d'un retard langagier et de communication, de difficultés d'adaptation sociale ainsi que des troubles du comportement. L'ensemble de ces troubles implique des difficultés sur le plan émotionnel, largement relatées par les familles et qui gênent fortement la gestion de la vie quotidienne (Cassidy, Schwartz, Miller, & Driscoll, 2012; Dykens & Roof, 2008; Tauber, Diène, Glattard, & Bieth, 2006; Whittington & Holland, 2017).

Actuellement nous disposons de connaissances très lacunaires sur le fonctionnement émotionnel des personnes avec SPW et encore plus sur son développement pendant l'enfance. Si les aspects médicaux du SPW ont été particulièrement étudiés, les difficultés comportementales et notamment émotionnelles ont été longtemps délaissées. Pourtant très tôt, les diverses études s'intéressant à ce syndrome décrivent une symptomatologie telle que des crises de colère, une labilité émotionnelle, des comportements impulsifs, anxieux et des difficultés d'adaptation sociale, suggérant des troubles dans les compétences émotionnelles (Dimitropoulos, Ho, & Feldman, 2013; Glattard, 2012; Reddy & Pfeiffer, 2007; Rosner, Hodapp, Fidler, Sagun, & Dykens, 2004; Whittington & Holland, 2011).

Les émotions, sont fondamentales au quotidien, autant dans l'établissement et la régulation des relations interpersonnelles, que pour l'adaptation de manière générale. Elles contribuent au développement global de la personne. On comprend alors qu'un déficit émotionnel peut avoir des conséquences majeures sur la qualité de vie d'une personne, mais également sur celle de son entourage.

Ainsi l'objectif de cette thèse sera d'augmenter les connaissances sur le développement émotionnel des enfants présentant un SPW et tester auprès d'eux l'effet d'un programme de prise en charge centré sur les compétences émotionnelles.

La première partie de ce manuscrit expose le cadre théorique. Le chapitre 1 propose un état des lieux des connaissances sur le concept d'émotion, puis plus spécifiquement sur le développement des compétences émotionnelles, et pour finir sur la prise en charge des difficultés émotionnelles. Les conceptions théoriques sur les émotions sont extrêmement nombreuses. Nous n'avons pas la prétention de faire un état des lieux complet sur la question, mais plutôt de faire part des conceptions et des connaissances sur lesquels nous nous sommes appuyés pour répondre à nos objectifs. Ce chapitre comporte également trois encadrés dans lesquels est proposée une réflexion à propos de problématiques conceptuelles. Le chapitre 2 présente un état des lieux des connaissances sur le SPW. Un accent sera particulièrement mis sur les caractéristiques cognitives, comportementales, perceptives, langagières, motrices et socio-affectives.

La seconde partie présente les travaux de recherche réalisés. Le chapitre 1 vise à précisément rendre en compte des outils méthodologiques utilisés dans les deux études suivantes. La seconde partie du chapitre 1 présente une description détaillée des enfants avec SPW qui ont constitué notre échantillon. Le chapitre 2 présente l'étude transversale visant à évaluer le niveau des compétences émotionnelles (expression, reconnaissance, compréhension et régulation émotionnelle) auprès de 25 enfants avec SPW âgés de 5 à 10 ans. Leur niveau est comparé à celui d'enfants au développement typique apparié d'une part sur l'âge chronologique, et d'autre part sur l'âge développemental. Une attention particulière est portée sur l'établissement de profils développementaux. Enfin, le chapitre 3 présente l'étude longitudinale réalisée afin de tester l'effet du programme d'intervention proposé aux enfants. Le programme EMOT a été élaboré dans l'optique d'aider les enfants avec SPW à améliorer leurs compétences émotionnelles. Le programme a été proposé par un des thérapeutes habituels des enfants et s'est établi sur six semaines. L'effet du programme est mesuré sur la base d'une comparaison entre l'évaluation pré-test (cf. étude transversale) et deux évaluations post-tests. Une attention particulière est portée à l'évolution des compétences émotionnelles au travers des trois évaluations (robustesse) selon le profil développemental et mise en perspective avec le niveau de référence des enfants au développement typique de l'étude transversale.

Ce manuscrit s'achèvera par une discussion générale permettant de faire des liens entre les différentes études et de les discuter à la lumière de la littérature, d'évoquer les limites et les points forts de ces travaux et enfin d'évoquer des pistes de réflexion pour des perspectives futures.

PARTIE 1

CADRE THÉORIQUE

CHAPITRE 1

LE DÉVELOPPEMENT DES COMPÉTENCES ÉMOTIONNELLES

1. APPROCHE MULTI-COMPONENTIELLE, MULTIMODALE ET DYNAMIQUE DES ÉMOTIONS

1.1. Définition

L'émotion, large concept étudié depuis de nombreuses années, a régulièrement fait l'objet de débats et controverses sur la manière de le concevoir et le définir. On retrouve néanmoins un consensus sur de nombreux points.

Tout d'abord, l'émotion peut être considérée comme un phénomène réactionnel face à une situation (interne ou externe) spécifique. L'idée que les émotions présentent des fonctions utiles pour l'organisme est déjà présente dans les théories darwiniennes. Historiquement, l'émotion comme nous la concevons aujourd'hui relève d'un processus de sélection naturelle. Selon Darwin (1872), l'émotion permet de réagir à une situation dans le but d'assurer sa propre survie et ainsi permettre l'adaptation du sujet à son environnement. L'individu évoluant majoritairement en groupe ou en société, l'émotion est destinée à être partagée et communiquée. Elle informe sur la réalisation des objectifs et sur la satisfaction des besoins des individus. Les émotions sont donc générées pour signaler un déséquilibre entre le besoin ou le but initial et ce qui se passe réellement. Elles guident ainsi le comportement de manière à l'adapter à la situation (Mikolajczak, Quoidbach, Kotsou, & Nelis, 2009; Tooby & Cosmides, 2008).

Il s'agit d'un phénomène réactionnel qui mobilise l'ensemble de l'organisme de l'individu, l'amenant à un « état émotionnel ». Il est communément admis aujourd'hui de considérer que l'émotion se manifeste selon différentes composantes (Sander & Scherer, 2009). Ainsi, une réaction émotionnelle se caractérise par des changements psychophysiologiques (i.e. rythme cardiaque, réactions viscérales, températures corporelles, etc…), des expressions comportementales (i.e. visage, voix, gestes) et une expérience émotionnelle (i.e. vécu subjectif de la situation plus ou moins conscient).

Les émotions remplissent une importante fonction d'ajustement qui consiste à coordonner un ensemble de réactions physiologiques, cognitives et comportementales. Cette dernière composante assure très majoritairement une fonction de communication. C'est par les expressions

comportementales que les émotions vont être partagées et ainsi assurer une interaction continue entre l'individu et le groupe. Actuellement, une large place est accordée à l'expression faciale, qui a fait l'objet d'un nombre conséquent d'études. Néanmoins, les expressions émotionnelles sont multimodales et sont aussi régulièrement véhiculées et partagées par l'ensemble du corps, mais également par la voix (Sander & Scherer, 2009).

Enfin, l'émotion est un phénomène épisodique, bref et automatique. Le caractère dynamique est ici central et permet de distinguer l'émotion d'autres concepts proches tels que l'humeur ou le sentiment. L'aspect dynamique, notamment des expressions comportementales, a souvent été délaissé dans les études, bien que fondamental dans l'appréhension des émotions.

1.2. La notion d'émotion de base

La notion d'émotion de base (ou émotion primaire) est un concept initié par Ekman (Ekman, Friesen, & Ellsworth, 1972) qui suggère l'existence d'un petit nombre d'émotions reconnues et exprimées de manière universelle. Ces émotions comporteraient une base innée et seraient au fondement des stratégies d'ajustement et d'adaptation au monde extérieur. Ce concept est aujourd'hui relativement admis dans l'ensemble de la communauté scientifique. Il y a, en revanche, encore peu de consensus sur le nombre d'émotions qui peuvent être qualifiées ainsi. Quatre émotions ressortent systématiquement dans la littérature : la joie, la colère, la peur et la tristesse. Les émotions de dégoût et de surprise apparaissent fréquemment également. Chaque émotion de base présenterait une configuration propre et unique de réactions physiologiques, comportementales et expérientielles et serait associée à des événements déclencheurs distincts. Ces émotions sont typiquement de courte durée, le processus de traitement est automatique et leur apparition est spontanée (Ekman, 1992; Ortony & Turner, 1990).

Bien que les émotions de bases s'inscrivent dans une dimension universelle et innée, leurs expressions sont soumises à des règles et des conventions sociales qui sont elles culturellement marquées. Les expressions émotionnelles peuvent alors être atténuées, exagérées, masquées ou modifiées afin de s'ajuster aux demandes normatives de chaque situation dans une société donnée (Ekman et al., 1972). Cet aspect se rapporte à la notion de régulation des émotions développée dans la partie 2.4 de ce chapitre.

Les émotions de base se caractérisent également selon leur valence. Elles s'inscrivent soit sur une valence positive, soit sur une valence négative. La valence négative renvoie au caractère désagréable ou contrariant lié à une situation. La peur, la colère ou encore la tristesse sont souvent classées dans cette valence. Elles traduisent une situation pouvant entraver la survie de l'individu. Ainsi la peur est typiquement éprouvée lorsqu'un danger est perçu, et la colère lorsqu'il y a une potentielle atteinte à

l'intégrité de la personne. Les émotions négatives mobilisent l'organisme de manière à se centrer sur la situation spécifique afin de réagir rapidement. À l'inverse, les émotions positives, comme la joie, traduisent généralement la satisfaction de nos besoins. Elles permettent de s'ouvrir sur l'environnement autant sur le plan expérientiel, comportemental que physiologique (Ekman, 1992; Mikolajczak et al., 2009).

Les émotions de base contrastent avec les émotions dites complexes (nommées également émotions secondaires ou émotions mixtes). Ces dernières sont considérées comme plus subtiles ou ambigües dans leur manifestation (par exemple la honte). Pour certains auteurs une émotion complexe relève d'une combinaison d'émotions de base. Elles sont socialement construites ; leur nombre et leur nature peuvent ainsi être très variables d'une culture à l'autre (Ekman, 1992; Izard, 2007; Ortony & Turner, 1990).

1.3. Les modifications physiologiques

La fonction principale des changements physiologiques est d'apporter suffisamment de ressources énergétiques pour préparer le corps à une action spécifique. Lors d'un état émotionnel, la majorité des changements se situent au niveau du système nerveux périphérique et autonome, de l'activité électrodermale, cardiovasculaire et musculaire (Sander & Scherer, 2009).

Certaines recherches montrent qu'il y aurait des patterns de réactions physiologiques et neuronales spécifiques correspondant à chaque type d'émotion. Ainsi, l'activité cardiaque et le débit sanguin augmenteraient particulièrement pour les émotions à valence négative (e.g. peur, colère, tristesse et dégout) comparées aux émotions à valence positive. Ceci s'expliquant en partie par le fait que les émotions négatives engageraient davantage de mobilisation corporelle (pour fuir par exemple) et donc nécessiterait une mobilisation du système nerveux autonome (SNA) plus importante. Les émotions positives, en particulier la joie, engageraient une mobilisation corporelle plus diffuse et l'activation du SNA serait moins saillante. En revanche la mobilisation du système nerveux central (SNC) serait plus marquée.

Concernant les différentes émotions négatives, certains patterns physiologiques ont été mis en évidence selon l'émotion. Ainsi, la colère, la peur et la tristesse seraient associées à une plus grande accélération de la fréquence cardiaque qu'au dégoût. La colère semble démontrer une activité vasculaire plus importante que la peur, mais une activité cardiaque moins importante. Par ailleurs, la peur ne semble pas être associée à une augmentation de la température et de la conductance de la peau, contrairement à la colère. Enfin, la tristesse est l'émotion négative qui démontre le moins de modifications de l'activité cardiaque, de la température de la peau et d'activité musculaire (Larsen, Berntson, Poehlmann, Ito, & Cacioppo, 2008; Lench, Flores, & Bench, 2011; Levenson, Ekman, & Friesen, 1990).

Ces résultats sont néanmoins à considérer avec prudence, car la méthodologie utilisée pour induire des émotions est très variable d'une étude à l'autre et est majoritairement responsable des résultats contradictoires obtenus dans les études (Lench et al., 2011; Sander & Scherer, 2009). Par exemple, le niveau de conductance de la peau diminue davantage pour la tristesse comparée aux autres émotions négatives lorsque celles-ci sont induites par des images. Cette différence n'est pas observée lorsque des émotions sont induites par l'activation faciale. Dans la même veine, certaines études révèlent une activation cardiaque similaire entre la peur et la colère lorsque ces émotions ont été induites avec un support imagé. Globalement, on observe seulement des tendances de patterns physiologiques par émotion, qui sont facilement modulables selon la variation des situations (Larsen et al., 2008).

1.4. Les expressions comportementales

Que ce soit pour mobiliser le corps afin de réagir face à la situation ou pour interagir avec nos congénères, les émotions s'expriment corporellement. De ce fait, elles sollicitent un certain nombre d'actions motrices allant du simple son produit par la contraction du larynx, du geste produit par la main, des expressions produites par l'activation simultanée des muscles du visage, à la mobilisation de l'ensemble du corps.

Le terme « Émotion », du latin *ex* (en dehors) et *movere* (le mouvement), renvoie lui-même à cette notion de communication et d'échange avec autrui par le biais d'un mouvement : l'extériorisation d'un état interne. Étymologiquement, le mouvement (i.e. expressions faciales, corporelles, gestuelles) constitue l'essence même de l'émotion.

1.4.1. Les expressions faciales

La composante expressive des émotions est très largement centrée sur l'expression faciale. Les expressions faciales ont été particulièrement étudiées (et le sont toujours) pour appréhender la fonction de communication de l'émotion. Le visage détient en effet un rôle central dans la communication interpersonnelle chez l'humain.

L'étude du rôle des différents muscles faciaux impliqués dans les expressions faciales a été initiée par le neurologue Duchenne de Boulogne (1862). Ces travaux – repris et mis en lumière par Darwin - ont permis de caractériser les muscles mobilisés dans le « langage des passions », en provoquant leur contraction par des décharges électriques. C'est ainsi qu'il mit en évidence deux formes de « sourire » : le « vrai sourire » mobilisant les muscles zygomatiques associés à un plissement du coin extérieur des yeux ; le « faux sourire » (non authentique ou forcé) ne mobiliserait que les muscles zygomatiques.

Près d'un siècle plus tard, Ekman (Ekman et al., 1972) et Izard (1992) ont repris ces travaux en cherchant à caractériser les patterns d'expressions faciales spécifiques à chaque type d'émotion. Chaque pattern est une combinaison de mouvements faciaux ; chaque mouvement mobilisant ainsi un ou plusieurs muscles du visage. Ces travaux ont amené les auteurs à faire le postulat de l'existence d'émotions de base (cf. partie précédente).

Ces auteurs ont élaboré des outils pour mesurer les expressions faciales (qui sont extrêmement utilisés de nos jours). Des outils comme le FACS (*Facial Action Coding System* ; Ekman & Friesen, 1978) sont conçus pour coder tous les mouvements du visage visuellement perceptibles. Plus spécifiquement, dans le système FACS, les contractions et les décontractions (activité tonique des muscles faciaux) sont décomposées en Unités d'Action (Action Unit : AU). La combinaison de certaines AU permet de qualifier les expressions faciales, notamment émotionnelles. Basé sur un fonctionnement similaire, le système MAX (*Maximally Discriminative Facial Movement Scoring System* ; Izard, 1979) assigne un code numérique à 29 mouvements faciaux spécifiques. Trois régions faciales sont ciblées : (1) Front, sourcils, racine nasale ; (2) Yeux, nez, joues ; (3) Bouche. Globalement, ces outils mettent en avant là encore la place centrale de l'activité musculaire dans les expressions émotionnelles. Une des lacunes du FACS et du MAX mentionné par leurs propres auteurs - et largement assumée - est de s'intéresser uniquement à ce qui est visible (macro-expression), et ignorer un certain nombre de changements toniques invisibles et/ou subtils (micro-expressions).

Les macro-expressions sont des expressions produites lorsqu'une émotion émerge et qu'il n'y a pas de raison particulière de les modifier ou les atténuer. Elles ont typiquement une durée de 0.5 à 4 secondes et engagent l'ensemble du visage. Inversement, les micro-expressions sont beaucoup plus rapides (moins de 0.5 seconde) et sont des expressions faciales partielles, avec une activation musculaire peu intense. Plus exactement, elles émergeraient lorsque l'individu cherche à atténuer ou modifier volontairement son expression faciale (Duran & Fernandez-Dols, 2017; Ekman, 2003; Porter & ten Brinke, 2008). Darwin (1872) suggérait que les actions faciales ne peuvent pas totalement être contrôlées et que des micro-expressions peuvent être alors produites lorsque l'individu cherche à contrôler ses expressions.

La mobilisation des muscles faciaux est sous-tendue par le système moteur cortical (circuit pyramidal) et sous-cortical (circuit extrapyramidal). Il semblerait que ces deux circuits soient indépendants, mais en interaction. Le système moteur cortical est impliqué dans les expressions faciales volontaires, tandis que le système sous-cortical est davantage impliqué dans les expressions faciales spontanées. Lorsqu'une personne est dans un état émotionnel et qu'elle essaie de maitriser ses expressions, elle active les deux systèmes neuronaux. Ceux-ci se retrouvent en interférence, générant des « fuites » de micro-expressions correspondant à la mobilisation de quelques muscles de manière involontaire (Dethier, Blairy, Rosenberg, & McDonald, 2012; Matsumoto & Hwang, 2011; Rinn, 1984)

1.4.2. Le tonus musculaire

Dès la fin des années 40, Wallon place l'activité motrice, et plus précisément l'activité tonique, au centre du processus émotionnel. Le tonus musculaire est considéré comme un phénomène neurophysiologique reflétant l'état de tension des muscles et reposant sur l'activité réflexe. Il sous-tend l'élaboration du mouvement, des postures et même des attitudes. « *Le tonus est ce qui peut maintenir les muscles dans la forme que leur a donnée le mouvement si celui-ci vient à s'interrompre. Il accompagne le mouvement pour en soutenir l'effort dans la mesure des résistances rencontrées, mais il peut s'en dissocier et le transformer en une attitude stable, c'est-à-dire en immobilité* » (Wallon, 1959, p. 236). Pour l'auteur, les expressions émotionnelles sont d'origine posturale et sont alimentées par le tonus musculaire. Les variations toniques (hypotonie – hypertonie) constituent la variation de ces expressions. Ainsi l'émotion prend sa source dans ces expressions toniques. Ces dernières ne sont pas le simple reflet de l'émotion, mais le témoin d'une interaction entre l'individu et son environnement. Ainsi, l'émotion prend forme dans les interactions sociales sous-tendues par ces expressions toniques. Wallon parlait de « *relation tonico-affective* », repris par Ajuriaguerra sous le terme de « *dialogue tonique* ». Cette conception théorique positionne l'émotion comme le facteur principal des changements qui s'opèrent chez l'individu, où le corps est appréhendé comme l'instrument de relation avec l'environnement, permettant de faire face aux variations permanentes (Ajuriaguerra, 1985; Wallon, 1959, 1968).

1.4.3. Les expressions vocales

Comme le soulignait déjà Darwin (1872), les expressions vocales sont très présentes dans l'expression des émotions. Elles ont été longtemps délaissées principalement en raison de difficultés méthodologiques qui empêchaient de les étudier rigoureusement. Ce n'est que dans les années 1970 que des chercheurs comme Scherer ont commencé à examiner précisément les paramètres vocaux dans les émotions. Ces travaux ont pu mettre en évidence l'existence d'un certain nombre de patterns vocaux des émotions, qui découlent également d'actes moteurs. Les modifications physiologiques liées à l'émotion amènent à une variation des caractéristiques du « tractus vocal » (ou conduit vocal) notamment par le biais de la respiration. La production vocale s'en retrouve alors modifiée.

Les éléments vocaux majoritairement repérés dans les patterns émotionnels sont l'intensité, la fréquence et le rythme. Par exemple, l'augmentation de la tension des cordes vocales va modifier leur fréquence vibratoire et ainsi augmenter la fréquence fondamentale (F0), rendant la voix plus aigüe. Les changements tensionnels au sein du tractus vocal vont modifier certaines cavités telles que le pharynx ou le larynx, impactant les résonnances produites et l'énergie véhiculée, et donc l'intensité de la voix (Juslin & Laukka, 2003; Juslin & Scherer, 2005).

1.4.4. Feedback expressif

Globalement, les émotions découlent d'un ensemble d'expressions (faciales, vocales corporelles, viscérales) qui prennent majoritairement leur source dans le tonus musculaire. Mais l'expression émotionnelle n'est pas qu'une simple extériorisation de l'émotion. L'état tonique influence aussi l'activité émotionnelle du sujet. Plus exactement, c'est l'idée que les manifestations corporelles et/ou physiologiques informent, par le biais d'un feedback, le système nerveux sur leur état. Ceci va permettre une adaptation de la réaction selon l'évolution de la situation. Il s'agit donc d'une boucle continue entre les manifestations comportementales et le système cérébral.

Cette conception a largement été étudiée concernant le feedback facial. Il a ainsi été démontré que des modifications faciales volontaires changent la manière dont l'individu va éprouver l'émotion. Ainsi, un individu annoncera avoir vécu une situation émotionnelle plus ou moins fortement selon s'il a volontairement exagéré ou restreint ses expressions faciales pendant la situation (Davis, Senghas, & Ochsner, 2009; Duclos & Laird, 2001; Izard, 1990; McIntosh, 1996). Chez l'adulte, beaucoup d'études ont été menées à ce sujet utilisant diverses conditions de suppressions, d'exagérations ou encore de productions d'expressions faciales émotionnelles spécifiques. Globalement, les résultats indiquent un effet de feedback facial sur l'expérience émotionnelle relativement net dans les conditions d'exagération, et plus modéré et controversé dans les conditions de restriction (Davis et al., 2009). De même, il apparait que l'effet du feedback facial est particulièrement efficace pour les émotions de peur, de tristesse, de colère et de joie, mais beaucoup moins pour la surprise ou le dégoût (McIntosh, 1996). Néanmoins, l'ensemble des études démontre un effet modéré du feedback facial sur l'expérience émotionnelle. Ceci laisse penser à l'existence de facteurs modérateurs ; en particulier la présence de micro-expressions persistantes lors des tentatives de contrôles ou de modifications volontaires des expressions faciales qui pourraient venir affaiblir cet effet (Duran & Fernandez-Dols, 2017).

Chez l'enfant, il apparait que ce même effet modéré existe dès l'âge de 4 ans (Famelart & Guidetti, 2017). L'effet pourrait être cependant beaucoup plus fort chez le bébé et s'amenuiser avec l'âge et la maturation cérébrale - notamment du système moteur cortical mettant en jeu le contrôle volontaire des expressions faciales (Izard, 1990).

Levenson, Ekman et Friesen (1990), qui ont beaucoup travaillé avec des acteurs, ont par ailleurs montré dans leur étude que la production volontaire d'expressions faciales émotionnelles spécifiques générait un certain nombre de modifications physiologiques chez leurs participants. Les patterns de manifestations physiologiques (rythme cardiaque, température et conductance cutanée, activité musculaire) tendaient à s'accorder avec l'émotion cible exprimée.

Si le feedback facial a suscité de nombreuses études, le feedback émanant d'autres modalités ont donné également lieu à quelques travaux tels que ceux de Bloch. L'auteur et ses collaborateurs ont

répertorié des patterns émotionnels respiration-facial-posture appelés des « patterns effecteurs d'émotion » (i.e. « emotional effector patterns »). En faisant varier les patterns ou en les générant chez les sujets, les auteurs mettent en avant que ces modifications volontaires changent leur expérience émotionnelle et tendent à être concordantes (Bloch, Lemeignan, & Aguilera-T, 1991; Santibanez-H & Bloch, 1986). Enfin, l'étude de Flack (2006) montre que la production volontaire de patterns d'expressions émotionnelles faciales, corporelles et vocales induisait chez les participants une expérience émotionnelle concordante. Les résultats montrent que l'effet du feedback est plus fort pour les expressions faciales que pour les expressions corporelles, qui est lui-même plus fort que pour les expressions vocales. La revue de la littérature conduite par Laird et Lacasse (2014) met en évidence les mêmes tendances : les amplitudes d'effet du feedback diffèrent selon la modalité expressive.

1.5. L'expérience subjective

L'expérience subjective correspond à l'aspect phénoménologique de l'émotion. La notion de *subjectivité* renvoie au terme « sujet » qui désigne le caractère de ce qui est personnel, de ce qui nous est propre.

Actuellement, il est communément admis qu'une expérience émotionnelle résulte d'une perception et d'une interprétation par l'individu concernant les modifications de son état interne dans un contexte spécifique. Cette perception est également modulée selon un ensemble de facteurs tels que les expériences passées, le tempérament, la dynamique psychique, l'état du sujet avant le début de cette expérience. Il apparait donc que l'expérience émotionnelle est étroitement liée aux processus cognitifs. Il s'avère que ce sujet a fait l'objet de débats houleux, ce que nous allons tenter de résumer dans la partie suivante.

1.5.1. Expérience émotionnelle et cognition

1.5.1.1. Émotion et cognition : processus imbriqués ou dissociés ?

Les travaux de Darwin représentent la première approche scientifique des émotions. Elle a consisté essentiellement à décrire et définir le rôle des émotions dans l'évolution des espèces ; les aspects cognitifs ont été très peu considérés.

Ces travaux pionniers ont eu des retombées considérables et ont rapidement amené les chercheurs de différents domaines à vouloir caractériser précisément le processus émotionnel. Un vif débat s'est alors instauré concernant le lien entretenu entre émotion et cognition. Il prend son origine sur une controverse concernant le déroulement du processus émotionnel et notamment à propos de la nature du vécu émotionnel (composante expérientielle). Il se caractérise par une opposition entre la vision du psychologue américain James et celle du physiologiste Cannon. Pour James (1884) ce sont les

manifestations corporelles qui déclenchent l'émotion elle-même, tandis que pour Cannon (1927), les émotions prennent leur source dans le système nerveux central. Cette controverse oppose en définitive une conception « périphéraliste » à une conception « centraliste » de la relation entre émotion et cognition. Pour James (dont les travaux ont été poursuivis par Lange), l'émotion prend son sens par la prise de conscience des modifications corporelles et physiologiques. Ainsi, les aspects cognitifs apparaissent secondaires aux modifications physiologiques. « Je perçois un ours, je tremble donc j'ai peur. ». Cette théorie a notamment été illustrée par des études réalisées auprès de patients atteints de lésions de la moelle épinière. Ces patients présentant une paralysie totale ou partielle montraient un affaiblissement de l'expérience émotionnelle.

Pour Cannon (et son collaborateur Bard), l'émotion n'est pas déclenchée par le système périphérique, mais par le thalamus et le cortex qui pilotent les manifestations corporelles. C'est l'interprétation cognitive de la situation qui génère l'émotion et donc sa manifestation physiologique et corporelle. « Je perçois un ours, j'ai peur donc je tremble ». Il illustra ses propos dans plusieurs études montrant que la production artificielle de changements viscéraux n'induit pas d'expérience émotionnelle spécifiquement. Aussi, le découplage avec le système nerveux central n'empêche pas l'apparition de réactions émotionnelles.

En définitive, ce débat toujours actuel a suscité un nombre conséquent de travaux et de nouvelles théories. Ceux-ci s'articulent aujourd'hui autour d'une controverse qui découle de la précédente, à savoir comment les émotions sont-elles différenciées.

Pour Schatcher (Schachter & Singer, 1962), l'émotion se déclenche selon un double processus : elle dépend de la perception que le sujet a de ses propres modifications physiologiques et de l'interprétation cognitive que celui-ci fait de ces modifications perçues. L'idée est que ce n'est plus le stimulus extérieur qui provoque une réaction émotionnelle, mais les interprétations cognitives et le sens qui y est attribué (cf. « étiquetage cognitif »). Les travaux de Schachter ont donné suite à un ensemble de théories fondées sur l'évaluation cognitive de l'émotion. L'idée centrale est que le sens donné à une situation induisant une émotion est basé sur un processus d'évaluation. Scherer (cf. Sander & Scherer, 2009) a fondé sa théorie sur le fait que les émotions se différencient sur la base d'une évaluation cognitive en cinq dimensions (la nouveauté de la situation, l'agrément intrinsèque, le rapport aux buts, le potentiel de maitrise et la compatibilité aux normes). Pour l'auteur, il existerait alors autant d'émotions différentes que de combinaisons liées à ces cinq dimensions. En conséquence, la notion d'émotion de base s'en retrouve exclue. Ce modèle a l'avantage de pouvoir expliquer la diversité des émotions existantes au regard de la variabilité individuelle. Néanmoins, le fait de « réduire » le mécanisme émotionnel à un traitement cognitif rend en pratique le processus extrêmement long, alors que de nombreux travaux mettent en avant l'existence d'un circuit court et rapide de réaction émotionnelle (cf. ci-dessous).

Pour Vygotsky (1933) ou Wallon (1968) il est impensable de concevoir l'émotion sans la cognition. La manifestation corporelle face à un stimulus constitue une première étape de l'émotion. Elle exerce une influence dynamogène sur l'individu et lui permet d'être dans un état d'éveil marqué (i.e. « vitalité psychologique »). Ce qui lui offre la possibilité d'effectuer une analyse rationnelle de la situation et de son propre état. Pour ces auteurs, la cognition intervient dans un second temps, mais reste incluse dans le processus émotionnel. Ainsi Wallon écrivait *« A l'émotion revient le rôle d'unir les individus entre eux par leurs réactions les plus organiques et les plus intimes, cette confusion devant avoir pour conséquence ultérieure les oppositions et les dédoublements d'où pourrons graduellement surgir les structures de la conscience »* (Wallon, 1968, p. 126).

Izard (1992, 2007) considère également qu' émotion et cognition sont en interaction permanente, mais restent deux processus indépendants. Selon sa Théorie des Emotions Différenciées (DET : *Differential Emotions Theory*) - ayant un ancrage darwinien et jamesien - les émotions ont un caractère inné, en particulier concernant les émotions de base. Ces émotions reposent sur des mécanismes innés et chacune est associée à un pattern d'expressions émotionnelles bien spécifiques et à une expérience subjective distincte. Pour l'auteur, l'expérience émotionnelle est englobée dans le processus émotionnel et ne relève pas directement de processus cognitifs. Néanmoins, le sentiment est relié aux processus cognitifs dans le sens où il déclenche automatiquement ou sélectivement la cognition. Cette dernière est considérée comme la conséquence du sentiment. Pour appuyer ces propos, Izard évoque les études démontrant que les mécanismes cérébraux du processus émotionnel maturent plus rapidement que certains mécanismes requis pour l'apprentissage et la mémoire (par exemple l'hippocampe). Il illustre également ses propos avec le cas des phobies. La DET suggère que ce qui est biologiquement inné ce sont les connexions entre les programmes neuronaux impliqués dans la perception, les expressions faciales et l'expérience subjective. En revanche, les liens entre l'évaluation (interprétation et analyse du sens) et les composantes de l'émotion semblent nécessiter un apprentissage. Les émotions sont donc pour l'auteur des phénomènes neuropsychologiques spécifiques, disposant d'une base innée, qui organisent et motivent les processus cognitifs et de régulation afin de présenter des réponses adaptées.

Les travaux de Ledoux et coll. (LeDoux, Vincent, & Kaldy, 2005) ont permis de mettre en avant les circuits neuronaux impliqués lors d'un état émotionnel. L'auteur met ainsi en avant un double circuit fonctionnant en parallèle. Le stimulus extérieur est perçu et traité par les organes sensoriels puis par le thalamus sensoriel qui va diffuser l'information selon deux voies distinctes. Par la « voie courte », l'information va être transférée au système limbique, en particulier l'amygdale, qui, selon la nature du stimulus, va immédiatement solliciter une réponse émotionnelle via le système moteur et le système nerveux autonome. En parallèle, par la « voie longue », le thalamus transfère également l'information

au cortex (sensoriel, préfrontal, cingulaire antérieur, insula) pour permettre un traitement plus approfondi de la situation. L'information est également raccordée aux connaissances et souvenirs antérieurs (hippocampe). L'information traitée transite de nouveau par le système limbique.

Par le biais de ce double circuit de l'émotion, les théories issues des conceptions jamesiennes se retrouvent renforcées, accordant une place centrale au rôle causal des changements corporels et physiologiques dans l'émergence de l'émotion.

Damasio (2006) propose aussi une conception du fonctionnement émotionnel selon deux niveaux. L'auteur reprend la distinction entre émotions de base et émotions complexes, qu'il associe à des fonctionnements neuronaux différents, mais tout de même intriqués. Les émotions primaires représentent ce petit ensemble d'émotions présentes à la naissance et pour lesquelles leur déclenchement et leur régulation sont relativement automatiques et très rapides. Le circuit neuronal est considéré comme primitif et s'apparente au circuit court répertorié par LeDoux (LeDoux et al., 2005). Pour l'auteur, et à l'image des conceptions jamesiennes, la prise de conscience de l'état émotionnel se déroule dans un second temps. Les émotions secondaires seraient quant à elles construites (issues d'un apprentissage), se structurant sur la base des émotions primaires, mais également le résultat d'évaluations cognitives prenant leur source en particulier dans le cortex préfrontal ventromédian. Pour l'auteur, ce cortex est central dans la prise de conscience du vécu émotionnel, des réactions corporelles et permet à l'individu d'agir sur la réaction émotionnelle. Ainsi, Damasio propose une conception de l'émotion permettant de rendre compte des diverses observations neuronales et comportementales, et en interaction permanente avec la cognition. L'auteur a développé une théorie des marqueurs somatiques qui postule que les mobilisations corporelles et physiologiques issues d'un état émotionnel sont en échange permanent avec le système exécutif et mnésique. Les divers éléments cognitifs sont appréhendés en étroite relation avec l'état corporel du moment ou passé. Les marqueurs somatiques sont donc au centre de l'expérience subjective : ils orientent les prises de décisions et l'ensemble des traitements exécutifs et mnésiques.

En résumé, la majorité des théories reconnait les influences réciproques entre émotion et cognition. Il est clair que, indépendamment de la conception théorique, l'émotion est une « épée à double tranchant » qui peut affecter divers aspects de notre cognition et de notre comportement, en les renforçant ou en les gênant et en exerçant des influences à la fois transitoires et à long terme. D'autre part, le traitement des émotions est également sensible aux influences cognitives, en particulier pour ce qui concerne la régulation des émotions. Il convient de rappeler que ces deux influences réciproques sont relatives aux différences individuelles qui peuvent affecter la façon dont nous percevons, expérimentons et, finalement, dont nous réagissons et nous mémorisons ces expériences.

1.5.1.2. Influences réciproques entre cognition et émotion

Un nombre d'études relativement important ont été menées afin de mieux caractériser l'impact de l'émotion sur la cognition.

Concernant l'impact des émotions sur l'attention, la littérature met en avant que ces deux processus seraient relativement indépendants. Il apparait que les stimuli émotionnels ne semblent pas affecter l'attention dans le sens où ils ne semblent pas être traités différemment que des stimuli non émotionnels. Cependant, certaines études ont pu mettre en évidence un effet du stimulus émotionnel sur l'attention lorsque le sujet est en situation de tâche multiple (Dolan, 2002; F. Dolcos, Iordan, & S.Dolcos, 2011).

Concernant la mémoire, les études montrent de manière très consensuelle que l'émotion a un effet sur les processus mnésiques. Globalement, les stimuli émotionnels (tout type de support : images, vidéos, mots, visages, etc) sont mieux mémorisés que les stimuli neutres. Cet effet semble similaire, peu importe la valence émotionnelle (i.e. positive et négative). Les études en neuroimagerie mettent en avant que l'émotion module l'activité de deux régions cérébrales spécifiquement liées à la mémoire : le cortex préfrontal et le lobe temporal médian. Plus exactement, il apparait que l'émotion améliore l'encodage, la consolidation, le stockage et la récupération. Ainsi, les stimuli émotionnels sont plus rapidement encodés, la trace mnésique est plus robuste et la récupération est plus rapide. En outre, l'effet d'amélioration sur la mémoire semble davantage influencé par l'intensité émotionnelle plutôt que par la valence (pour une revue, voir Dolan, 2002; F. Dolcos et al., 2011). Les informations émotionnelles impactent également des processus de haut niveau comme la mémoire de travail (MDT). La plupart des études repèrent un effet des stimuli émotionnels sur la MDT dans le cadre de paradigme de double tâche. Plus exactement, les stimuli émotionnels ont un effet néfaste sur la MDT, notamment lorsqu'ils sont présentés comme distracteurs non pertinents à la tâche. Les stimuli émotionnels sont alors traités de manière privilégiée au détriment de la tâche ciblée. Ceci dépendrait des interactions dynamiques entre les systèmes neuronaux nécessaires pour rester centrés sur les informations pertinentes de la tâche et les systèmes impliqués dans le traitement des informations émotionnelles. (Dolan, 2002; F. Dolcos et al., 2011).

Depuis une vingtaine d'années, de multiples travaux démontrent que l'émotion influence les processus de prise de décision. Par le biais de sa théorie des marqueurs somatiques, Damasio (2006) a mis en lumière que la prise de décision est un processus non seulement cognitif, mais également lié aux réactions émotionnelles (viscérales, comportementales). Le « vécu somatique » associé aux situations d'apprentissages est réutilisé pour des actions futures afin d'optimiser la prise de décision. Le cortex préfrontal ventromédian, le cortex orbitofrontal et l'amygdale y sont particulièrement impliqués, mais également la zone insulaire (engagée dans les émotions négatives, en particulier le

dégoût) dans le cadre de prise de décisions « d'inhibition » (Damasio, 2006; Sanfey, Rilling, Aronson, Nystrom, & Cohen, 2003).

Émotion et cognition entretiennent des relations réciproques et les processus cognitifs peuvent également influencer les émotions en les modulant. La régulation des émotions (cf. partie 2.4 de ce chapitre) engage des processus de contrôle cognitifs. Les études montrent unanimement l'implication des processus d'inhibition (cortex préfrontal) dans la régulation émotionnelle délibérée. Le peu d'études s'étant intéressées à la distinction entre régulation émotionnelle implicite et explicite ne montre pas de différence dans les patterns neuronaux de chaque type, impliquant systématiquement le cortex préfrontal. De même, il apparait que ce cortex est engagé autant dans des stratégies de réévaluation cognitive que dans des stratégies de modification expressives (S. Dolcos, Sung, Denkova, Dixon, & F.Dolcos, 2011; Goldin, McRae, Ramel, & Gross, 2008; Ochsner & Gross, 2008).

Nous venons de rendre compte de l'interaction réciproque entre émotion et cognition qui sous-tend en partie le fonctionnement de la composante subjective de l'émotion. Cette dernière est souvent étudiée au travers du langage verbal. L'expérience émotionnelle est généralement exprimée par des labels verbaux, et relève d'une prise de conscience de son propre état (Sander & Scherer, 2009). La partie suivante vise à rendre compte des relations entretenues entre langage et émotion.

1.5.2. Langage et émotion : relations et usages

Nous l'avons vu précédemment, selon les conceptions darwiniennes, les émotions ont pour but d'être communiquées. Chez l'humain, les émotions sont notamment transmises au travers du langage et de la parole. La communication des émotions est donc dépendante de la structuration du langage, c'est-à-dire de la manière dont la signification s'inscrit et se déploie à travers le langage.

Les individus utilisent des étiquettes émotionnelles et des expressions linguistiques conventionnelles pour communiquer l'expérience d'un état émotionnel. L'étiquette émotionnelle est employée pour référer à un pattern émotionnel (physiologique, comportemental, subjectif). Elle implique nécessairement un processus de catégorisation des patterns pour y attribuer un terme. Il s'agit de catégories modales qui sont généralement étiquetées avec un seul mot ou une expression brève dans la plupart des langues du monde. La disponibilité de telles étiquettes linguistiques impose un degré élevé de séparation et de discrétion sur des types particuliers d'expériences. Selon les cultures, le lexique émotionnel est plus ou moins limité et nuancé, impliquant l'utilisation fréquente d'un même terme pour des patterns sensiblement différents. Mais son utilisation est également dépendante des différences individuelles. Néanmoins les études qui ont tenté d'élaborer un corpus du lexique émotionnel (par exemple, le Geneva Affect Label Coder : GALC ; Scherer, 2005) mettent en avant que

l'utilisation de certaines catégories d'étiquettes est beaucoup plus systématique que d'autres (en particulier les émotions de base ; Ogarkova, Borgeaud, & Scherer, 2009; Scherer, 2005).

L'étiquette émotionnelle correspond à une connaissance conceptuelle abstraite à laquelle on y attribue, bien au-delà d'un pattern, une signification qui reflète l'expérience. Dans tous les cas, l'expression verbale s'appuie sur les champs sémantiques des mots ou des métaphores de l'émotion. Néanmoins pour exprimer verbalement ces émotions, il est nécessaire pour l'individu d'être à minima conscient de son état émotionnel. Il apparait que l'acte d'étiquetage peut également venir moduler le sens de l'expérience émotionnelle a posteriori. En effet, dans la mesure où, nous l'avons évoqué, l'étiquetage verbal est restrictif, la signification attribuée à l'expérience peut se moduler de manière à s'ajuster dans le sens du mot employé. Ce phénomène s'apparente au principe du feedback expressif : les différentes composantes de l'émotion tendent à être concordantes (Lupyan, 2012). Des études en neuroimagerie montrent que le processus d'étiquetage verbal d'une émotion génère une augmentation de l'activation du gyrus frontal inférieur, mais également une réduction de l'activation de l'amygdale. Cet effet semble démontrer une volonté de réduire l'ambiguïté existante entre la signification de la manifestation émotionnelle et de son étiquetage (Barrett, Lindquist, & Gendron, 2007; Lieberman et al., 2007).

D'une certaine manière, la verbalisation des émotions correspond à un acte social. Pour Vygotsky (1933) le langage permet d'établir une catégorisation des phénomènes internes et externes et d'y attribuer une signification. Pour l'auteur, le langage est un outil culturel puissant permettant la construction conceptuelle des émotions. Selon Bruner (2000), le langage donne forme aux émotions dans la mesure ou cela permet de les intégrer dans un système symbolique propre à la culture. Le récit apporte du sens à l'expérience en permettant au narrateur de prendre du recul sur la situation et se positionner comme observateur (et non comme acteur). Ainsi selon l'auteur, la narration favorise l'imagination et la réflexion sur le phénomène émotionnel.

Bien que l'émotion détienne une valeur communicative en elle-même (i.e. informer autrui de notre état interne et donc de la situation), elle intervient également dans les règles d'usages du langage. La pragmatique du langage et plus largement de la communication fait référence aux usages que l'on en fait en lien avec les codes sociaux. Elle se rapporte au contexte et donc aux indices extra-linguistiques, en particulier les indices comportementaux et émotionnels. En effet, les manifestations émotionnelles associées au message renseignent – comme d'autres indices – sur l'intention du locuteur. En clair, savoir interpréter adéquatement les expressions faciales ou vocales émotionnelles d'un locuteur favorise très largement la compréhension d'un message (Aguert, Laval, Lacroix, Gil, & Le Bigot, 2013; Gil, Aguert, Bigot, Lacroix, & Laval, 2014; Laval & Guidetti, 2004).

Les émotions apparaissent fondamentales dans les aspects pragmatiques de la communication. Néanmoins, on pourrait également appliquer le concept de pragmatique à l'émotion même, dans le sens où cette dernière est un système de communication à proprement parler. Ainsi la « pragmatique des émotions » renverrait aux usages sociaux et conventionnels des émotions, c'est-à-dire à l'utilisation des émotions dans les situations de communication. À l'image du langage et de la communication gestuelle, la « pragmatique des émotions » ferait référence à des règles sociales d'application. La variation de ses manifestations serait fonction de la situation de communication (Laval & Guidetti, 2004). Cette notion se rapproche du concept de compétence émotionnelle que nous allons à présent développer.

2. LE DÉVELOPPEMENT DES COMPÉTENCES ÉMOTIONNELLES

Nous faisons tous l'expérience des émotions au quotidien, mais dans quelle mesure les utilisons-nous ? Comme cela a été évoqué précédemment, l'émotion présente une double facette : le versant intra-individuel et le versant inter-individuel. Ces deux versants sont en étroite relation, notamment dans le cadre du développement de l'individu. Plusieurs dimensions peuvent être alors considérées sur chacun de ces versants rendant compte ainsi des capacités de l'individu à « utiliser » ses émotions au quotidien ; qualifiées de « compétences émotionnelles ». Historiquement, ce concept émerge dans les années 1990, et apparait dans un premier temps sous le terme d'« intelligence émotionnelle ». Le terme « intelligence » ayant suscité de nombreuses controverses, car considéré comme réservé aux capacités cognitives, nous retiendrons « compétence émotionnelle » pour la suite de nos propos. Néanmoins, à l'heure actuelle beaucoup de chercheurs emploient le terme « intelligence émotionnelle » et nombreux sont les outils et questionnaires d'évaluation à emprunter ce mot (Mikolajczak et al., 2009).

Ce concept, encore très récent, suscite un engouement relativement important aussi bien dans la communauté scientifique que dans le grand public. Actuellement, peu de consensus existe sur la manière de définir ce concept et de catégoriser les différentes compétences; cela semble largement dépendant des modèles théoriques de référence. Néanmoins, quatre compétences principales semblent faire l'unanimité selon Mikolajczak et coll. (2009) : l'identification, la compréhension, l'expression et la régulation des émotions. Ces compétences s'appliquent aussi bien sur le versant intra-personnel (soi) qu'inter-personnel (autrui). L'auteur repère également une cinquième catégorie de compétence qui est l'utilisation des émotions[1].

De manière générale, les compétences émotionnelles s'établissent sur trois niveaux (non hiérarchisés). Le premier est le niveau de connaissance et renvoie au savoir (conscient ou non

[1] Cette dernière catégorie ne sera pas prise en compte par la suite. A notre sens, elle ne constitue pas une catégorie à proprement parler, mais une « définition » des compétences émotionnelles.

conscient) sur chacune des compétences. Le second est le niveau d'habileté et se réfère à la capacité à utiliser les connaissances en situation émotionnelle. Enfin, le troisième est le niveau des dispositions (ou traits) et renvoie à la tendance de l'individu à se comporter d'une manière spécifique dans les situations émotionnelles. Ces trois niveaux sont corrélés, mais pas totalement dépendants. Cette conception des compétences selon différents niveaux est particulièrement intéressante dans les situations d'évaluation et de prise en charge thérapeutique des émotions, car elle offre la possibilité de cibler les lacunes et d'intervenir spécifiquement sur celles-ci (Mikolajczak et al., 2009).

Les compétences émotionnelles apparaissent centrales dans les relations et les adaptations sociales. Chez l'enfant, il semble indéniable que le développement des compétences émotionnelles est étroitement lié au développement des habiletés sociales (Denham, 2006; Izard et al., 2008; Na, Wilkinson, Karny, Blackstone, & Stifter, 2016). Le concept de « compétence émotionnelle » étant encore récent, l'approche développementale n'est encore que très peu appréhendée. Néanmoins, la littérature sur le développement de chacune des compétences prises indépendamment est très largement alimentée.

2.1. Le développement de l'expression des émotions

L'expression constitue le versant communicatif et social des émotions. Elle apporte des informations aux autres sur la nature de notre état interne. Elle informe sur la situation et renseigne si le comportement initial orienté vers un but est susceptible d'être poursuivi ou modifié. L'expression émotionnelle va indéniablement avoir un impact sur les personnes qui la perçoivent, qui vont réagir et se comporter en conséquence. L'expression émotionnelle selon sa nature, peut amener à initier ou à l'inverse inhiber le comportement des interlocuteurs. De fait, les expressions émotionnelles apparaissent cruciales dans la mise en place et la régulation des interactions sociales (Denham, 2006; Mikolajczak et al., 2009).

2.1.1. Théories développementales sur la différenciation des expressions émotionnelles

L'expression des émotions peut être comportementale (notamment par les expressions faciales) et verbale. Un nombre conséquent de modèles théoriques sur les émotions postule l'existence de quelques émotions dites de base dont les manifestations expressives sont similaires chez la grande majorité des individus humains. Mais, aussi différenciées soient elles chez l'adulte, il existe des conceptions très différentes sur la manière dont les expressions émotionnelles se développent ou émergent pendant l'enfance.

Selon le modèle DET d'Izard (1971), nous l'avons vu, l'enfant dispose dès sa naissance d'un bagage neuronal (et expérientiel) permettant l'expression d'état émotionnel afin d'assurer une

interaction avec son entourage nécessaire à sa survie. Selon l'auteur, l'enfant serait en mesure d'exprimer dès les premiers jours de la vie des expressions émotionnelles distinctes de base (i.e. Joie, Intérêt, Surprise, Colère, Tristesse, Peur, Culpabilité, Timidité, Honte, Dégout et Mépris), correspondant déjà aux patterns observés chez l'adulte. Chaque expression émotionnelle traduit un état émotionnel bien distinct. Dans ce modèle, il existe dès la naissance, une correspondance totale entre expression et état. En revanche, les expressions émotionnelles se voient soumises au développement moteur qui est progressif et lent. En effet, si dans un premier temps les expressions sont spontanées, l'enfant est progressivement en mesure de les produire volontairement. Cela amène à une variation dans leur intensité et dans les patterns mobilisés notamment lorsqu'il y a la nécessité de les camoufler pour respecter des conventions sociales.

La vision fonctionnaliste du développement émotionnel de Campos (Walle & Campos, 2012) ne suppose pas l'existence de systèmes d'émotions câblés impliquant des composantes de base neurales ou expérientielles invariables. Une émotion est plutôt un processus relationnel par lequel une personne tente d'établir, de changer ou de maintenir un aspect important de sa relation avec l'environnement externe ou interne. Ainsi, les expressions émotionnelles sont fonction d'un but et du niveau maturationnel de l'enfant (et non pas fixes ou préprogrammées). Si la plupart des théories (y compris le modèle DET d'Izard) mettent en avant la dépendance des capacités cognitives et motrices sur le développement des expressions émotionnelles, la vision fonctionnaliste met l'accent sur la flexibilité des réponses selon le contexte. L'approche des systèmes dynamiques (voir Camras & Shuster, 2013) offre une vision similaire à l'approche fonctionnaliste, en mettant l'accent tout particulièrement sur les facteurs contextuels dits « ascendants » (e.g. de nature cognitive) pour expliquer la variation dans les réponses émotionnelles. Au cours du développement, des changements majeurs dans la réponse émotionnelle peuvent survenir lorsque les enfants atteignent des étapes cruciales du développement dans des domaines tels que le développement cognitif, langagier et moteur.

Certains développementalistes ont élaboré des théories à l'intersection de ces deux approches. Le modèle de la différentiation émotionnelle proposé par Sroufe (1996) considère que les émotions de base dérivent de réactions antérieures moins différenciées. Le développement émotionnel comprend une série de changements qualitatifs liés au développement cognitif. Pour l'auteur, les expressions émotionnelles émergent par le biais d'une évaluation cognitive de la situation. De fait, l'immaturité cérébrale du bébé et son développement très progressif rendent totalement impossible l'existence d'expressions émotionnelles différenciées dès la naissance. Selon l'auteur, les émotions chez l'adulte (par exemple, colère, peur, joie) ont des précurseurs développementaux (frustration, détresse et plaisir) qui ne sont pas reconnus comme étant des émotions discrètes à part entière parce que leurs fondements cognitifs sont immatures. Sroufe affirme aussi que les réponses expressives ne sont pas liées aux émotions d'une manière invariante, même pendant l'enfance. Les émotions infantiles sont à

l'origine d'un état d'excitation global et diffus. Cet état émotionnel initial à large spectre se différencierait en plaisir et en détresse, puis en émotions plus discrètes telles que la peur, la colère ou la joie. Au cours du développement, les expressions seraient intégrées à d'autres comportements (progressivement différenciés) pour former des systèmes émotionnels discrets plus cohérents.

Camras (2011) a proposé un cadre à l'intersection des trois théories précédentes (Differentation and Dynamical Integration : DDI). L'auteur considère les émotions comme des états dynamiques qui se différencient également avec l'âge, mais attribue les changements développementaux de l'émotion à un éventail plus large de facteurs que ceux identifiés dans le cadre fonctionnaliste. Selon l'auteur, les propositions innéistes d'Izard ne sont pas concevables dans la mesure où on assiste régulièrement à des incohérences entre les expressions du bébé et la situation. L'auteur a conduit plusieurs études démontrant que certaines expressions faciales ont été observées dans des contextes situationnels au cours desquels l'émotion était peu susceptible d'être présente. Par exemple, des nourrissons de 5 à 7 mois ont produit des expressions de surprise alors qu'ils amenaient des objets familiers à leur bouche. À l'inverse, l'auteur met en évidence que certaines expressions attendues dans un type de situation ne sont pas forcément produites (ou partiellement produites). Dans cette étude, les bébés de 10 à 12 mois placés dans une situation de falaise visuelle n'ont que très peu produit des expressions faciales de peur ; quand bien même les manifestations physiologiques étaient cohérentes avec la situation. En partant de l'approche des systèmes dynamiques, la perspective DDI met davantage l'accent sur le fait que l'organisation (intégration) des composants du système est contextuellement variable et déterminée. Ainsi, les modèles de comportement nouvellement différenciés sont progressivement assemblés plutôt que rigidement structurés. Cependant, l'auteur ne réfute pas l'idée d'émotions de base à caractère universel. L'aspect universel des émotions peut être considéré comme résultant d'un mécanisme d'adaptation évolutive aux circonstances environnementales universelles (ou quasi universelles).

2.1.2. Des périodes développementales dans les manifestations émotionnelles

Si les théories sur le développement émotionnel sont soumises à des débats et controverses, on retrouve néanmoins un consensus sur les périodes développementales quant aux expressions émotionnelles chez l'enfant. Dès la naissance on peut repérer des manifestations expressives telles que les pleurs, des cris permettant d'apprécier les besoins du bébé. On repère également des sourires dès la naissance. À ce niveau, il est réflexe et survient en réponse à une stimulation sensorielle plaisante ou lorsque le besoin est assouvi. Au bout de quelques semaines, certains sourires commencent à être accompagnés d'un plissement de l'œil reflétant la production de « vrai sourire ». À ce niveau, pour Sroufe (1996) ces sourires précoces reflèteraient la réduction de la tension engendrée par une stimulation légère, plutôt qu'une expression de joie en tant que telle. À partir de l'âge d'environ six

semaines, les nourrissons commencent à produire des sourires dans des situations sociales, en particulier à la vue d'un visage humain ou lorsqu'un but est atteint après un effort.

Durant les trois premiers mois, les expressions du bébé sont différenciées sur un mode binaire en fonction de la valence émotionnelle au sens plaisir-déplaisir. Progressivement, ces expressions vont se différencier davantage selon le contexte, mais surtout selon les réponses et l'interprétation de l'entourage face à ces manifestations. On observe alors une variation progressive des cris et des pleurs selon la situation. Les situations de sourires sont de plus en plus sélectives et on repère l'apparition du rire à proprement parler en particulier lorsque le bébé devient acteur de la situation. Les expressions de colère apparaissent en réaction à diverses situations négatives (inconfort, déplaisir, non atteinte d'un but, etc). Morphologiquement, l'expression de la colère est relativement proche de l'expression de la détresse. En somme, il semblerait qu'il y ait une coordination croissante entre les comportements expressifs et les situations qui provoquent des émotions (Camras & Shuster, 2013; Denham, 2006; Grossard et al., 2018).

À partir de 18 mois, les capacités motrices et cognitives des enfants augmentent et leur permettent d'exprimer certaines émotions de base volontairement (e.g. maintenir les pleurs pour attirer l'attention de l'adulte). Néanmoins, si l'exagération ou le maintien de certaines expressions lui sont possibles, l'inhibition, la modification ou même l'expression se développe plus tardivement et progressivement durant l'enfance. On observe qu'entre 3 ans et 10 ans les expressions émotionnelles volontaires sont de plus en plus précises et crédibles. Mais la maitrise des expressions faciales émotionnelle diffère selon le type d'émotion. L'expression de la joie est maitrisée dès 3 ans, alors que les expressions de colère, de tristesse ou de surprise sont à peine maitrisées à l'âge de 6 ans. A cet âge, l'enfant commence à exprimer des émotions complexes telles que la culpabilité, la honte ou la fierté. Ceci est notamment rendu possible par la confrontation aux normes sociales et leur intégration progressive (Brun, 2001; Camras & Shuster, 2013; Denham, 2006; Grossard et al., 2018).

L'enfant va graduellement avoir recours au langage pour traduire ses états émotionnels, mais uniquement sur un mode binaire (i.e. agréable vs. désagréable). Ce n'est qu'à partir de 3-4 ans que l'enfant va progressivement être capable d'exprimer verbalement ses émotions et de manière différenciée. Au début, cette verbalisation est restreinte aux émotions de base puis se diversifie plus tardivement aux émotions dites complexes (e.g., crainte, déception, remords, mépris, jalousie). L'environnement est davantage pris en considération, la représentation mentale de l'émotion devient possible. L'état émotionnel n'est plus vécu comme une simple manifestation comportementale, mais aussi comme un phénomène psychologique. Également, l'enfant manifeste davantage ses émotions en fonction des conventions sociales de sa culture (cf. régulation des émotions). L'augmentation de la maitrise corporelle lui permet de produire des expressions volontairement et même de les contrôler ou

les modifier, et ce avec de plus en plus de précision (Camras & Shuster, 2013; Denham, 2006; Grossard et al., 2018; Luminet, 2013; Thommen, 2010).

2.2. Le développement de la reconnaissance des émotions

L'identification (ou reconnaissance) des émotions renvoie à la capacité à reconnaitre les émotions éprouvées par autrui, mais également ses propres émotions. Cette notion est au fondement même de l'adaptation de l'individu à son environnement. Cette capacité détient essentiellement une fonction de communication, et permet d'assurer de bonnes relations sociales.

La reconnaissance des émotions d'autrui repose majoritairement sur les expressions comportementales des individus. Inversement, la reconnaissance de ses propres émotions repose en grande partie sur la composante psychophysiologique et expérientielle, ce qui rend la tâche beaucoup plus complexe (Mikolajczak et al., 2009).

2.2.1. La reconnaissance des émotions d'autrui

La capacité à reconnaitre les émotions d'autrui a été étudiée depuis des décennies. Elle est centrale dans l'établissement des relations sociales. Elle permet d'obtenir des informations sur l'état interne des personnes avec qui nous interagissons, sur leurs besoins et attentes. Elle permet d'informer sur le contexte relationnel et environnemental, et ainsi de réagir en conséquence. La reconnaissance des émotions d'autrui repose essentiellement sur l'expression comportementale de l'interlocuteur. Trois canaux majeurs sont utilisés : l'expression faciale, l'expression vocale et l'expression corporelle/gestuelle. Il semblerait que spontanément les individus s'appuient majoritairement sur des paramètres faciaux et corporels pour reconnaitre les émotions chez leur partenaire (Grossard et al., 2018; Mikolajczak et al., 2009).

L'aptitude à reconnaitre et discriminer les émotions d'autrui se développe tout au long de l'enfance. Nous allons présenter une synthèse non exhaustive des travaux portés sur le développement de cette capacité chez l'enfant.

Dès les premiers jours, le bébé démontre un intérêt marqué pour les visages. Pendant les premiers mois de la vie, l'enfant va rapidement être en mesure de traiter les différentes caractéristiques des visages. À ce niveau, il est en capacité de reconnaitre les visages familiers ou non. Les modifications des traits faciaux commencent alors à être appréhendées, sans pour autant être intégrées comme un tout, comme une expression faciale (Bartrip, Morton, & de Schonen, 2001; de Schonen & Deruelle, 1991).

Entre 6 et 12 mois, l'enfant discrimine petit à petit les expressions faciales émotionnelles. Certaines études ont montré que dès 6-7 mois, l'enfant commence à intégrer les traits faciaux. On observe notamment un intérêt plus fort pour les visages exprimant la joie, la peur ou même la colère comparativement à un visage neutre ou immobile. (Campos, Thein, & Owen, 2003; Serrano, Iglesias, & Loeches, 1995; Walker-Andrews, 2008). En fonction de l'expression faciale produite par l'adulte, l'enfant se sentira dans un cadre sécurisant ou non l'amenant à explorer l'environnement ou non (Gosselin, 2005). Ceci a pu être notamment mis en évidence dans des situations standardisées de référenciation sociale telles que la procédure du nouveau jouet (Walden & Ogan, 1988) ou celle de la falaise visuelle (Sorce, Emde, Campos, & Klinnert, 1985): l'enfant se réfère à l'expression faciale de la mère avant d'entreprendre une exploration d'un élément nouveau. Lorsque la mère fige son visage, l'enfant stoppe immédiatement toute exploration et semble même inquiet face à l'immobilité de la mère (Campos et al., 2003).

ENCADRE 1

Différents paradigmes expérimentaux selon l'âge

La méthodologie utilisée pour étudier les capacités de discrimination faciale émotionnelle chez l'enfant diffère extrêmement selon les âges. Ceci pose indéniablement la question de la représentativité des résultats surtout dans le cas de comparaisons « inter-âge ».

Chez le bébé, la méthodologie classiquement utilisée est le paradigme de la préférence visuelle. On considère que le bébé maintient davantage son attention sur les éléments nouveaux ou inattendus. Après une phase d'habituation sur un certain nombre de stimuli, on confronte le bébé à un nouveau stimulus vs. un stimulus avec lequel il a été habitué. On considère que cette attention accrue indique que l'enfant a détecté l'élément comme nouveau ou étrange ; autrement dit qu'il ne s'y attendait pas. Ceci suggère qu'il avait une connaissance « a priori » du phénomène.

Chez le jeune enfant avant l'acquisition du langage, la méthodologie utilisée est majoritairement des tâches sous forme de jeu de pointage d'objet ou d'image.

Chez l'enfant « verbal », différentes méthodologies sont utilisées dont la plupart engagent des consignes et des réponses verbales. Les tâches sont donc très variables, allant de l'utilisation d'un choix forcé (sur la base de photos ou de pictogrammes colorés), à l'expression spontanée de labels émotionnels.

Le bébé démontre également une sensibilité marquée quant aux expressions vocales, bien que la littérature soit peu alimentée à ce sujet. Par exemple dans l'étude de Flom et Bahrick (2007), les auteurs présentent à des bébés des bandes-son d'expression émotionnelle d'un adulte associé (ou non) à une expression faciale. Les études mettent en évidence que lorsque seule la modalité auditive est présentée,

dès 4-5 mois, les bébés semblent pouvoir discriminer la joie, la colère et la tristesse. Conformément aux résultats présentés ci-dessus, seuls les enfants de 7 mois sont en mesure de discriminer les expressions émotionnelles lorsqu'il y a seulement la modalité visuelle présentée. Fait intéressant, dès 4 mois, les bébés démontrent une discrimination entre les trois émotions en situation multimodale, c'est à dire lorsque la modalité visuelle est couplée à la modalité auditive. Ce dernier résultat met en avant que très tôt l'expression émotionnelle est appréhendée dans sa globalité, et que l'enfant ne se focalise pas uniquement sur certains éléments précis. Il démontre ainsi un intérêt marqué et précoce pour la prosodie (Kitamura & Burnham, 2003; Walker-Andrews, 2008).

Concernant la modalité corporelle, les bébés semblent faire preuve d'une capacité de discrimination des expressions émotionnelles. Ainsi dès 6 mois l'enfant montre un intérêt marqué pour l'expression corporelle de la joie comparé à une attitude neutre (Zieber, Kangas, Hock, & Bhatt, 2014). L'étude de Missana, Rajhans, Atkinson et Grossman (2014) montre également que les bébés de 8 mois sont en mesure de distinguer l'expression corporelle de la joie, de celle de la peur.

Les capacités de reconnaissance des émotions se développent considérablement avec l'arrivée du langage et du vocabulaire vers la seconde année de la vie. Le langage va permettre de mettre en pratique le processus de catégorisation des patterns émotionnels nécessaire à la discrimination des émotions. En effet, les expressions émotionnelles, pour être associées à une émotion spécifique, nécessitent un travail (cognitif) de détection et de regroupement de patterns communs. Ce processus cognitif commence bien avant l'arrivée du langage, mais ce dernier le renforce. Vers 2 ans, l'enfant identifie les émotions principalement sur une base binaire « content / pas content » ou « plaisant / déplaisant ». Les émotions de base positives sont d'abord les mieux reconnues (i.e discriminées et labellisées). La reconnaissance des émotions de base négatives telles que la colère, la peur et la tristesse commencent à être discriminées plus tardivement, vers 4 ans (Decety, 2010; Denham, 2006; Gosselin, 2005; Grossard et al., 2018; Widen, 2016; Widen & Russell, 2008).

Les expressions faciales des émotions de base sont relativement bien discriminées dès l'âge de 5 ans. Néanmoins, il semblerait que le profil de réponse des enfants est similaire à celui des adultes uniquement à l'âge de 12 ans (Durand, Gallay, Seigneuric, Robichon, & Baudouin, 2007; Widen, 2016). La discrimination des émotions complexe (ou dites secondaires) est d'autant plus tardive. Il faudra attendre au moins la sixième année pour que l'enfant commence à être en mesure d'identifier les émotions complexes. On observe alors un développement lent et progressif jusqu'à l'entrée dans l'adolescence (Denham, 2006; Thommen, 2010).

Les capacités de discrimination des expressions émotionnelles vocales chez l'enfant d'âge pré-scolaire et scolaire ont été moins investiguées. Des tâches standards de choix forcés sont utilisées pour évaluer l'identification d'émotion sur la base d'expressions vocales (bandes-son). Globalement, il

apparait que dès 4-5 ans, l'enfant est en mesure de discriminer les émotions sur la base de la prosodie, légèrement au-delà du hasard. Néanmoins, ces capacités restent fragiles et augmentent progressivement jusqu'à l'âge adulte. Le niveau au début de l'adolescence est néanmoins déjà très proche du niveau observé à l'âge adulte (Aguert et al., 2013; Brun, 2001; Chronaki, Hadwin, Garner, Maurage, & Sonuga-Barke, 2015; Guidetti, 1991; Nelson & Russell, 2011; Sauter, Panattoni, & Happé, 2013). On observe une hétérogénéité dans la reconnaissance selon l'émotion, mais les études ne présentent pas de consensus à ce niveau. En effet, dans certaines études l'expression vocale de la tristesse est particulièrement bien identifiée comparée aux autres (Nelson & Russell, 2011), tandis que pour d'autres on observe des fortes lacunes pour cette même émotion (Chronaki et al., 2015). Fait intéressant, chez l'adulte il apparait que les capacités de reconnaissance sont particulièrement bonnes pour les émotions négatives (e.g. colère, peur, tristesse), mais étonnamment moins pour les émotions positives comme la joie (Guidetti, 1991; Nelson & Russell, 2011; Sauter et al., 2013).

Enfin, l'étude de Nelson et Russell (2011) montre que dès 3 ans, les enfants sont en mesure d'identifier les expressions corporelles des émotions de base. Les auteurs ont présenté à des enfants de 3 à 5 ans des vidéo-clips dans lesquels une actrice exprimait les émotions de base (i.e. expression faciale vs. corporelle vs. vocale vs. combiné). Globalement, les expressions corporelles de la joie, de la tristesse et de la colère sont reconnues à plus de 74%. La peur est en revanche la moins bien discriminée (51 %). Les scores d'identification augmentent progressivement jusqu'à l'âge adulte (90% de bonne réponse en moyenne).

Le processus de catégorisation des émotions ne repose pas uniquement sur les patterns expressifs, ces derniers sont également associés au contexte. Ce qui permet à l'enfant progressivement d'intégrer que chaque émotion émerge dans un ensemble de situations qui répondent également à des caractéristiques communes. Par cette catégorisation, l'enfant est en mesure de cerner les situations sources d'émotion. Nous allons le voir dans la partie suivante, mais avant cela, nous allons nous centrer sur le développement de la reconnaissance de ses propres émotions.

ENCADRE 2

Les émotions sont multimodales et dynamiques

Les expressions faciales émotionnelles ont suscité un intérêt très fort pendant des décennies à tel point que l'émotion en fut presque réduite uniquement à cette modalité. Pourtant, les descriptions des expressions émotionnelles dans les travaux de Darwin étaient bien multimodales ! Par exemple, il décrivait la joie par la manifestation d'un sourire, la contraction des muscles autour des yeux, un rire (vocal), mais aussi des tremblements musculaires et des mouvements tels que sauter, danser, piétiner ou encore applaudir.

Depuis une décennie, le caractère multimodal de l'expression émotionnelle est petit à petit reconsidéré à sa juste valeur. Très récemment, les chercheurs s'intéressent précisément à la fonction de cette multimodalité. Les émotions basiques sont particulièrement exprimées de manière multimodale (Keltner & Cordaro, 2017) et nous savons que l'enfant manifeste très tôt une sensibilité pour l'ensemble des modalités. Ainsi, dès les premiers mois, le bébé montre une forte sensibilité pour la prosodie (autant que pour les visages, si ce n'est plus), mais également pour les tensions corporelles et les postures (Thommen, 2010). Les travaux de Flom et Bahrick (2007) ou encore ceux de Nelson et Russell (2011) nous montrent que la reconnaissance des expressions émotionnelles est facilitée lorsqu'il y a une présentation multimodale, et ce autant chez le bébé que chez l'adulte (Walker-Andrews, 2008).

La multimodalité expressive apparait donc comme un avantage adaptatif pour faire face aux contraintes situationnelles dans lesquelles les émotions s'établissent. Il est en effet très fréquent que les émotions ne puissent pas s'exprimer sur toutes les modalités selon le contexte. C'est le cas par exemple lorsqu'une émotion est manifestée dans un lieu obscur ; la voix est alors la seule modalité sur laquelle s'appuyer pour reconnaitre l'émotion.

Par ailleurs, les premières études sur les expressions émotionnelles et les controverses qu'elles suscitaient se concentraient sur la signification des représentations statiques des configurations prototypiques des muscles faciaux. Néanmoins l'utilisation de support statique dans les tâches de reconnaissance d'émotion ne permet pas d'assurer une bonne validité écologique. D'autant plus que l'émotion est par définition un phénomène bref. (Krumhuber, Kappas, & Manstead, 2013).

La majorité des études visant à décrire le développement de la reconnaissance et la compréhension des émotions chez l'enfant ont utilisé ces supports statiques. Or, il apparait que l'enfant (mais également l'adulte) n'analyse / perçoit pas les stimuli statiques et dynamiques de la même manière. Plus exactement, il apparait que le support dynamique aide les individus à identifier et juger les expressions. D'ailleurs, on observe que les bébés démontrent un intérêt plus fort pour le visage en mouvement par rapport à un visage immobile. Ceci remet donc potentiellement en question les périodes développementales dans la reconnaissance émotionnelle (Krumhuber et al., 2013; Nelson & Mondloch, 2018).

2.2.2. La reconnaissance de ses propres émotions

La reconnaissance de ses propres émotions apparait beaucoup plus complexe. Tout d'abord, elle repose sur les manifestations physiologique et expérientielle (autrement dit, sur du « ressenti »). Aussi, ces deux dimensions nécessitent, plus que tout, d'une prise de conscience de son propre état. Lane et Schwartz (pour une synthèse, voir Chhatwal & Lane, 2016) ont proposé un modèle décrivant plusieurs niveaux de conscience émotionnelle. Pour les auteurs, la prise de conscience est un processus progressif qui s'apparente au modèle développemental de Piaget sur les capacités cognitives. Le principe fondamental de ce modèle est que les différents niveaux de conscience émotionnelle reflètent les variations du degré de différenciation et d'intégration des schémas (programmes implicites ou ensembles de règles) utilisés pour traiter l'information émotionnelle, que cette information provienne du monde extérieur ou interne. La conscience émotionnelle peut se dérouler indépendamment du développement cognitif. Les auteurs décrivent cinq niveaux :

- Le niveau 1 correspond à la prise de conscience des sensations corporelles et viscéro-motrices. Il s'agit d'un niveau de description basique des manifestations physiologiques et sensorielles, sans description de l'expérience à proprement parler.
- Le niveau 2 correspond à la reconnaissance des tendances à l'action liées à l'émotion (par exemple comportement d'approche ou d'évitement, etc). Ces tendances sont associées à une valence (par exemple se sentir bien ou mal) qui reste très générale.
- Le niveau 3 réfère à l'identification des émotions. L'émotion est discriminée et spécifiée. Cependant elle s'applique sur des émotions basiques et stéréotypées.
- Les niveaux 4 et 5 réfèrent à la prise de conscience des émotions complexe (ou mélange d'émotion), puis dans un niveau supérieur, à la capacité d'appréhender toute la complexité de ses expériences émotionnelles, mais aussi celles des autres.

Les niveaux sont alignés dans une hiérarchie imbriquée de telle sorte que le fonctionnement à chaque niveau s'ajoute et modifie le fonctionnement des niveaux précédents, mais ne les élimine pas. Par exemple, la reconnaissance des émotions mixtes (expériences de niveau 4) est associée à des représentations plus différenciées des sensations somatiques et corporelles (niveau 1). Les niveaux constituent des modes d'organisation fonctionnelle qui peuvent présenter une évolution pluridirectionnelle. L'expérience associée à une réponse émotionnelle donnée peut être considérée comme une construction constituée de chacun des niveaux jusqu'au niveau le plus élevé atteint. Cependant, chaque niveau a sa propre cohérence et sa propre stabilité, et les individus ont tendance à fonctionner à un niveau constant ou presque. Ainsi, le niveau de fonction de trait est le niveau auquel un individu donné fonctionne typiquement.

L'identification de ses propres émotions semble reposer sur deux dimensions : les manifestations somatiques et l'expérience subjective (qui implique un traitement cognitif). Peu d'études ont investigué ce champ de recherche, et encore moins dans une perspective développementale chez l'enfant. Néanmoins il semble peu risqué d'avancer l'idée que la prise de conscience des manifestations somatiques, puis leur mise en lien avec la situation et l'expérience vécue nécessaire à l'identification de l'émotion éprouvée sont des processus complexes qui sont susceptibles de se développer plus tardivement. En effet, il semble qu'un certain nombre d'habiletés cognitives soit requis pour accéder à ce type d'analyse et de réflexion (i.e. méta-émotion ; Pons, Doudin, Harris, & de Rosnay, 2002).

L'étude du développement de la reconnaissance de ses propres émotions chez l'enfant reste néanmoins limitée au développement du langage. Autrement dit il est difficile d'investiguer ce domaine chez l'enfant avant l'apparition du langage. Dès lors que celui-ci émerge, et en lien avec le développement de la conscience émotionnelle, les enfants commencent à exprimer leurs propres émotions. Elles sont d'abord organisées en termes hédoniques puis se diversifient. L'émotion ressentie commence à être verbalisée et décrite principalement sur le plan descriptif, c'est-à-dire sur les manifestations physiologiques et comportementales. La diversification dans la reconnaissance s'effectue progressivement et suivant la même trajectoire que le développement de la reconnaissance des émotions sur autrui (Bretherton, Fritz, Zahn-Waxler, & Ridgeway, 1986; Denham et al., 2003; Gosselin, 2005; Luminet, 2013).

2.3. Le développement de la compréhension des émotions

La compréhension des émotions renvoie à la faculté à cerner les causes et les conséquences d'un état émotionnel. À l'image de l'identification des émotions, la compréhension des émotions implique un processus de catégorisation des éléments externes et internes précédent ou consécutif à un état émotionnel. Selon la situation, l'individu doit être en mesure d'attribuer une émotion à une personne en fonction des divers éléments contextuels. Cette capacité a également une importante fonction d'adaptation sociale, mais elle est une aptitude qui dépend davantage de la capacité à conceptualiser et raisonner (e.g. établir des liens de cause à effet) (Denham et al., 2003; Pons, Doudin, et al., 2002; Stegge & Meerum Terwogt, 2007).

Cette compétence émerge relativement tôt chez l'enfant malgré le fait qu'elle soit étroitement liée au développement des capacités cognitives et langagières. Les enfants de 2-3 ans montrent une certaine compréhension des émotions de base telles que la joie, la colère ou la tristesse en employant des termes appropriés en fonction du contexte et en décrivant les situations qui peuvent causer une émotion. Ceci s'applique autant à leurs émotions propres qu'à celles d'autrui ou même dans le cadre du jeu avec des

personnages imaginaires. Les enfants peuvent ainsi faire référence à des émotions passées, présentes et futures. Les descriptions restent cependant sommaires et les enfants éprouvent des difficultés pour donner des exemples (Decety, 2010; Denham, 2006; Gosselin, 2005; Luminet, 2013; Pons, Harris, & de Rosnay, 2004). Ce n'est que vers 4 ans que l'enfant va commencer à être capable d'effectuer une réflexion sur les émotions que lui ou les autres éprouvent. Il va être davantage en mesure de comprendre les conséquences d'un état émotionnel en termes de réactions et de comportements. Ceci s'établit en lien avec l'acquisition des règles et des conventions sociales. Néanmoins, à ce niveau, et jusque tardivement, la conceptualisation des émotions reste limitée à la connaissance des situations sources d'émotions et des manifestations comportementales. Ce ne serait que vers 10 ans que les enfants semblent intégrer réellement les états mentaux et la dimension expérientielle dans leur conceptualisation des émotions (Gosselin, 2005; Stegge & Meerum Terwogt, 2007).

Dans leur étude Pons, Harris et de Rosnay (2004) ont tenté de caractériser le développement de la conceptualisation des émotions en utilisant le *Test of Émotion Comprehension* (TEC) élaboré et validé par leurs soins. L'étude met en évidence que l'intégration des différents paramètres internes et externes est progressive. Ainsi, dès 5 ans, l'enfant intègre progressivement le rôle des désirs et des croyances dans l'émergence d'une émotion. Il est également en mesure de prendre en compte que l'évocation des souvenirs peut amener à une émotion. À cet âge, l'enfant commence à comprendre que l'émotion exprimée n'est pas forcément celle éprouvée, elle peut être dissimulée ou modifiée volontairement pour tromper l'autre (Bradmetz & Schneider, 2001; Harris, de Rosnay, & Pons, 2016; Pons et al., 2004).

Cela est notamment rendu possible avec le développement de la théorisation de l'esprit[2] (Decety, 2010; Grazzani, Ornaghi, Conte, Pepe, & Caprin, 2018; Stegge & Meerum Terwogt, 2007; Thommen, 2010). En effet, une compréhension complète de la notion de dissimulation des émotions se traduit par la compréhension qu'une expression émotionnelle dissimulée peut générer une fausse croyance chez autrui. Il s'agit d'un raisonnement complexe qui met en relation trois représentations mentales : l'émotion réelle de la personne qui l'exprime, l'intention de cette même personne et la connaissance de la personne qui observe (Grazzani et al., 2018; Perron & Gosselin, 2007). Certaines études ont notamment montré que dès 4 ans, l'enfant est en capacité de comprendre la différence entre émotion réelle et émotion apparente avec une meilleure compréhension pour les émotions négatives que pour la joie. Cette capacité augmenterait au cours du développement jusqu'à ce qu'il soit en capacité d'articuler les trois représentations mentales vers l'âge de 10 ans (Banerjee, 1997; Grazzani et al., 2018; Perron & Gosselin, 2007; Pons et al., 2004; Stegge & Meerum Terwogt, 2007).

[2] Le terme « théorisation de l'esprit » se réfère à la construction progressive d'une théorie sur l'esprit.

Le développement de la compréhension n'est toutefois pas homogène selon le type d'émotion. Elle s'établit tout d'abord sur un plan binaire de type « content / pas content ». Dans une de leur étude, Thommen et coll. (voir Thommen, 2010) montrent que dès 4 ans, l'enfant attribue parfaitement la joie. À 7 ans, les enfants sont parfaitement en mesure d'attribuer correctement la tristesse, la peur et la colère. Ce n'est qu'à partir de 8 ans que la surprise est bien cernée. Avant 9 ans, la honte et la culpabilité ne sont pas bien maitrisées.

Selon l'étude de Pons et al. (2004), dès 9 ans, l'enfant commence à cerner les émotions complexes, qui typiquement contiennent différentes composantes contradictoires. À cet âge, l'acquisition des règles sociales est grandissante et l'enfant est en mesure de prendre en compte les aspects moraux des situations pour attribuer une émotion. Enfin, il intègre progressivement les différentes stratégies pour réguler ses émotions, notamment la stratégie par réévaluation cognitive (cf. partie suivante).

En conclusion, des changements importants dans la compréhension des émotions chez les enfants s'oppèrent pendant la période préscolaire et primaire. Il apparait que ce n'est que vers 10 ans que l'enfant semble disposer d'une conceptualisation des émotions relativement complète (s'apparente au processus de « théorisation de l'émotion »[3]). Durant cette période, les enfants sont progressivement capables d'analyser plus en détail les situations émotionnelles et d'acquérir des connaissances sur les causes, les conséquences et les modes d'expression d'une gamme croissante d'émotions. Ils apprennent aussi beaucoup sur la nature de l'émotion en tant que telle. Une étape cruciale du développement consiste à adopter une perspective « mentaliste » du processus émotionnel. La prise en compte des désirs, des croyances et de la distinction entre émotion réelle et apparente en tant que composants centraux permet aux enfants de mieux expliquer et prédire les réactions émotionnelles. A noter que cette compétence relève également des capacités réflexives de type méta-émotionnelle, et qu'elle présente de fortes variations individuelles dans son développement (Harris et al., 2016; Stegge & Meerum Terwogt, 2007; Widen, 2016). Par ailleurs, elle représente une compétence cruciale dans le développement de l'empathie (Decety, 2010).

2.4. Le développement de la régulation émotionnelle

Les émotions, nous l'avons vu, sont quotidiennement présentes chez l'individu. Elles émergent en réaction à une situation de l'environnement. Aussi, un état émotionnel peut amener l'individu à adopter des attitudes qui sont inadaptées pour la situation, ou en décalage avec les conventions sociales : il est alors nécessaire qu'il les régule.

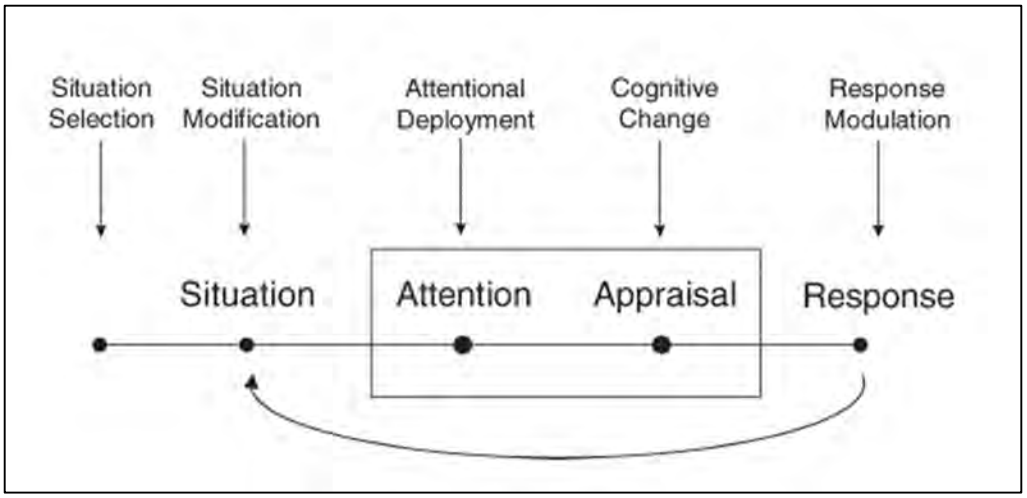
[3] La « théorisation des émotions », inspiré du terme théorisation de l'esprit, se réfère à la construction d'une théorie (conceptualisation) à propos du phénomène émotionnel.

La régulation des émotions peut se définir comme un ensemble de processus dynamiques de changements, volontaires ou non, dans le but d'augmenter, de maintenir ou de diminuer l'activation d'un état émotionnel (réparti selon les trois composantes). Ces processus sont également impliqués dans l'activation d'autres processus psychologiques en lien avec l'émotion tels que la mémoire, l'évaluation ou l'interaction sociale.

Plusieurs types de stratégies de régulation ont été répertoriés dans la littérature et sont représentés en cinq grandes classes (Gross, 1998; Mikolajczak & Desseilles, 2012): la sélection de la situation, la modification de la situation en cours, le redéploiement attentionnel, la réévaluation cognitive (rationalisation de l'impact émotionnel de la situation) et la modulation de l'expression émotionnelle (tentative de supprimer, amplifier ou changer l'expression faciale, vocale ou gestuelle).

Selon le modèle de Gross (1998), chaque type de stratégie est spécifique à une étape du processus émotionnel. Par exemple la sélection de la situation est une stratégie qui vise à agir en amont du processus émotionnel ; à l'opposé la modulation de l'expression est une stratégie qui agit sur la réponse émotionnelle, c'est-à-dire au terme du processus émotionnel (cf. Figure 1 ci-dessous). Selon le modèle, plus l'émotion est susceptible d'être intense, plus l'individu va chercher à mobiliser une stratégie intervenant tôt dans le processus émotionnel, afin de rendre le mécanisme de régulation plus efficace (Sheppes, Scheibe, Suri, & Gross, 2011; Suri & Gross, 2016).

Figure 1. Modèle de processus de régulation émotionnelle selon les cinq types de stratégies (Gross & Thompson, 2007)



Globalement, très peu de modèles de régulation émotionnelle proposent une approche développementale. Nous pouvons néanmoins nous référer à la littérature traitant du développement de chacune des stratégies. De manière générale, l'acquisition des stratégies de régulation chez l'enfant est progressive. Tout d'abord, durant la première année de la vie, les émotions sont « hétéro-régulées ». L'adulte va interpréter les expressions de l'enfant et développer différents types de stratégies pour

réguler son émotion. L'enfant enrichit alors graduellement son répertoire de stratégies de régulation émotionnelle au travers de processus de co-régulation que lui offre l'adulte. Il développera progressivement des stratégies d'auto-régulation à partir de ce que l'adulte a pu lui transmettre (Mikolajczak & Desseilles, 2012; Stegge & Meerum Terwogt, 2007). Le développement des stratégies de régulation émotionnelle chez l'enfant dépend donc de l'environnement dans lequel il évolue, mais aussi de ses aptitudes cognitives et réflexives ainsi que de son aptitude à identifier et comprendre les émotions (cf. partie 2.5).

2.4.1. La sélection et la modification de la situation

La régulation émotionnelle par sélection de la situation renvoie au fait de rechercher ou éviter une situation source d'émotion. La modification de la situation renvoie, quant à elle, au fait d'agir directement sur le stimulus inducteur d'émotion. Ces deux stratégies sont des stratégies dites « a priori », nécessitant une certaine compréhension des émotions (c'est-à-dire une notion de la relation de cause à effet d'une situation sur l'état d'une personne) et une certaine prise de conscience des situations stimuli. Elles se caractérisent notamment par le faite d'être axé sur l'état du monde qui mène au processus génératif des émotions (i.e. *« State of the World-Focused Strategies »* ; Suri & Gross, 2016).

Ces stratégies sont tout d'abord utilisées par les parents comme hétéro-régulation pour leur bébé. Les parents régulent les états émotionnels du nourrisson en fournissant une stimulation appropriée, en modulant les niveaux d'excitation du nourrisson et en suscitant et en renforçant les réactions.(Cole, Martin, & Dennis, 2004; Field, 1994).

L'application de ces stratégies par l'enfant lui-même semble tardive, c'est-à-dire à partir du moment où on repère un début de compréhension et de prise de conscience des émotions, autour de 3-4 ans. Néanmoins on peut se demander si les actions répétitives - très présentes chez le bébé durant le stade sensori-moteur (Piaget, 1937) - ne pourraient pas être considérées comme une stratégie de sélection de la situation. En effet, dès 4 mois, on observe que les bébés répètent inlassablement les mêmes actions, comportements qualifiés de réactions circulaires selon le modèle piagetien. Durant ce stade, il semblerait ainsi que les bébés cherchent à répéter une action dans le but de reproduire l'état émotionnel qui y était associé. C'est par exemple le fait de faire bouger un objet qui produit un son. Cette action, produite initialement au hasard, a pu générer du plaisir chez l'enfant. On observe que celui-ci va chercher à reproduire ce même geste dans le but de reproduire cet état de plaisir. De la même manière, le bébé fait rapidement des associations entre une situation et un état émotionnel. On repère des comportements de fuite ou d'évitement de certaines situations lorsque celles-ci ont généré un état émotionnel négatif (ou déplaisant) une première fois. De ce point de vue, nous pouvons envisager que

cette action circulaire représente un début de stratégie de régulation par recherche de plaisir ou évitement de déplaisir.

En revanche la stratégie par modification de la situation en cours semble difficilement accessible chez le bébé, et même chez l'enfant. Dans les faits, il apparait que même chez l'adulte elle n'est pas forcément réalisable. Cette stratégie consiste à ce que l'individu agisse sur le stimulus alors même qu'il est dans un état émotionnel. Nous l'avons vu, être dans un état émotionnel mobilise l'ensemble de l'organisme. Selon l'intensité de l'émotion, cette stratégie est plus ou moins applicable. Elle nécessite de mobiliser des ressources motrices et cognitives, qui ne sont pas toujours possibles notamment lorsque l'émotion est intense. Elle demande une importante capacité de contrôle cognitif. Cette stratégie est peu fréquente chez l'enfant avant l'adolescence (Gross, 1998; Suri & Gross, 2016).

2.4.2.Le redéploiement attentionnel

L'état émotionnel amène à une mobilisation accrue de l'attention portée sur la situation. Redéployer son attention - c'est-à-dire modifier l'attention portée à la situation - constitue une stratégie de régulation de l'émotion dans la mesure où elle modifie l'impact de la situation sur soi-même. Cela peut être la redirection de l'attention dans le but de nous distraire ou à l'inverse le maintien de l'attention pour faire perdurer l'état émotionnel. Ce type de stratégie est donc axé sur la perception en cherchant à modifier le flux d'entrée (i.e. « *Perception-Focused Strategies* » ; Suri & Gross, 2016).

Cette stratégie est très largement utilisée par les parents auprès de leur enfant, et ce dès tout petit. Lorsque le jeune enfant pleure et semble inconsolable, il est très fréquent de voir le parent tenter de le distraire ou de focaliser son attention sur autre chose. Cette stratégie semble être appliquée très rapidement par l'enfant lui-même. Dès deux ans, on observe des enfants dévier leur attention lorsque la situation est désagréable. L'enfant peut être amené à dévier le regard, s'orienter vers un autre jouet ou changer de sujet de conversation (Cole et al., 2004; Denham, 2006; Grolnick, Bridges, & Connell, 1996; Suri & Gross, 2016). L'étude récente de Parsafar et Davis (2018) montre que les enfants âgés de 3 à 11 ans qui utilisent le redéploiement attentionnel face à une vidéo induisant la peur déclarent être moins affectés que les enfants du groupe contrôle. Les auteurs ont exploré les capacités mnésiques des enfants relatives au scénario des vidéo-clips. Ils observent que les enfants ayant utilisé une stratégie de régulation émotionnelle ont davantage rapporté d'éléments globaux et moins d'éléments de détails. Fait intéressant, cet effet n'est observé que pour les enfants les plus âgés, et les auteurs suggèrent qu'un remaniement s'effectue dans le processus de régulation émotionnelle durant cette tranche d'âge. La modulation de l'attention diffère pour les plus âgés : ils ne mémorisent que le strict minimum, à savoir quelques éléments généraux de la situation. Ceci requiert un contrôle exécutif plus important et potentiellement non accessible pour les plus jeunes (Eisenberg, Spinrad, & Valiente, 2016; Suri & Gross, 2016)

Il est fréquent de repérer des enfants qui utilisent cette stratégie de manière exagérée ou inadéquate dans certaines situations sociales. Par exemple, dans un contexte d'apprentissage scolaire, l'enfant peut se retrouver en difficulté dans l'acquisition de compétences, ou même dans une situation d'évaluation. Le redéploiement attentionnel est alors un comportement régulièrement adopté par les enfants dans ces situations. Lorsque cette stratégie est utilisée, elle nous permet de repérer que l'enfant est mal à l'aise avec la situation. Néanmoins, dans beaucoup de cas (notamment d'apprentissage et d'évaluation), elle empêche le processus d'apprentissage de se dérouler correctement. Une utilisation intempestive de ce type de stratégie peut finalement amener à développer des comportements inadaptés de type intériorisé et antisocial ou encore de rumination (Denham, 2006; Eisenberg et al., 2016; Suri & Gross, 2016).

2.4.3. La réévaluation cognitive

La stratégie par réévaluation cognitive est une opération purement mentale. Elle consiste à rationaliser ou relativiser vis-à-vis de la situation et de son impact en particulier sur l'expérience émotionnelle. En d'autres termes, elle a pour but de réinterpréter la signification de la situation (i.e. « *Valuation-Focused Strategies* » ; Suri & Gross, 2016).

Cette stratégie est reconnue pour être une des plus efficaces en termes de régulation émotionnelle. Beaucoup d'études ont comparé son efficacité et/ou son utilisation comparativement à la stratégie par modification expressive (cf. partie suivante). Il apparait que cette stratégie intervient plus précocement dans l'émergence d'un état émotionnel que la modification expressive. Pour cette raison, elle interfère moins avec les autres processus cognitifs impliqués et apparait plus efficace (Gross & Thompson, 2007; Sheppes et al., 2011; Suri & Gross, 2016). Mais elle est également une des plus difficiles à mettre en place. Afin de pouvoir réinterpréter la signification de la situation, il est nécessaire qu'il y ait eu une première interprétation, c'est-à-dire une certaine compréhension de la situation et de son impact sur soi-même. Cette stratégie implique également de prendre conscience de la situation et de mobiliser suffisamment de ressources pour y prendre du recul (Stegge & Meerum Terwogt, 2007).

Sur le plan développemental, cette stratégie est utilisée en premier lieu par les parents pour réguler les émotions des enfants à partir du moment qu'ils ont acquis le langage. Lorsque l'enfant éprouve une émotion, les parents vont en parler en recontextualisant la situation. Ils verbalisent sur les circonstances, expliquent les causes des émotions ressenties par l'enfant. Ils tentent ainsi de provoquer directement un changement cognitif en réinterprétant la situation à laquelle l'enfant a été confronté. Les représentations socialisées aident l'enfant à réévaluer les situations émotionnelles. Ce n'est qu'à partir de 6-7 ans, que l'on commence à observer l'utilisation de cette stratégie en tant qu'auto-régulation (Ceschi & Scherer, 2003; Denham, 2006; J. J. Gross & Thompson, 2007; Luminet, 2013).

Dans leur étude, Ceschi et Scherer (2003) observent que ce n'est que vers 10 ans que les enfants commencent à être en mesure de prendre conscience qu'ils utilisent cette stratégie. Plus exactement, les travaux de Stegge et Meerum Terwogt (2007) montrent l'existence d'une étape intermédiaire dans le développement de cette stratégie. Initialement, vers 5-6 ans les enfants commencent à établir des relations entre la pensée et l'émotion (nommé par les auteurs : « perspective de même valence »). Ils comprennent que penser à quelque chose d'agréable conduit à un état émotionnel positif, alors que penser à quelque chose de désagréable provoque des émotions négatives. Par conséquent, pour améliorer un état émotionnel négatif, il faut cesser de penser au stimulus négatif et / ou commencer à penser à quelque chose de positif. Puis seulement dans un second temps (vers 8-9 ans), les enfants commencent à intégrer le rôle de l'interprétation, et reconnaissent la possibilité d'avoir différentes perspectives pour une même situation. Ils considèrent alors que le fonctionnement même de cette stratégie consiste à ré-interpréter la situation pour réguler l'état émotionnel.

2.4.4. La modification expressive

La stratégie par modification expressive se traduit par la tentative de supprimer, d'amplifier ou changer l'expression faciale, vocale ou gestuelle. Elle est souvent mobilisée pour se conformer à des règles sociales. Cependant, cette stratégie présente également un effet régulateur d'émotion. C'est notamment le cas par le biais d'un feedback neuronal (cf. hypothèse du feedback expressif). Il s'agit d'une stratégie centrée sur la réponse émotionnelle (i.e. « *Action-Focused Strategies* »), et s'applique donc à la fin du processus émotionnel (Suri & Gross, 2016).

Comme l'ensemble des stratégies, celle-ci est tout d'abord sollicitée par le biais de l'adulte. Néanmoins, elle nécessite que l'enfant puisse faire preuve d'un certain contrôle corporel, même si c'est le parent qui sollicite ce contrôle. Ainsi, lorsque l'enfant est en colère, le parent lui demande de cesser de crier ou bien de taper. De même lorsqu'il est triste, il lui demande d'arrêter de pleurer. Il est à noter qu'on n'observe presque jamais un parent demander à son enfant de cesser d'être « en colère » ou d'être « triste ». Il lui offre une opportunité de régulation par modification expressive. Cette stratégie dépend donc des capacités de contrôle corporel, mais a le mérite d'être accessible précocement. Elle est d'ailleurs rapidement utilisée en auto-régulation, notamment en lien avec l'acquisition des conventions sociales.

Vers 2-3 ans, l'enfant va commencer à être capable de produire volontairement (i.e. intentionnellement) différentes expressions émotionnelles appropriées à la situation. Dans leur étude, Ekman, Roper et Hager (1980) montrent que les enfants de 3 ans sont capables de produire volontairement certaines expressions faciales et notamment celles de la joie et de la surprise. Perron et Gosselin (2004) montrent également que l'expression volontaire de la joie est maitrisée par les enfants de 5 ans. En revanche, les expressions de la peur ou de la colère seraient maitrisées un peu plus

tardivement. Aussi, à cette période, l'enfant va commencer à développer des stratégies d'auto-régulation. Cole (1986; Cole, Zahn-Waxler, & Smith, 1994) montre que les enfants de 4 ans peuvent spontanément dissimuler une expression faciale négative dans une situation publique. Les travaux de Eseinberg et son équipe (voir par exemple Eisenberg et al., 2016) arrivent aux mêmes conclusions. Concernant les émotions positives, Ceschi et Scherer (2001, 2003) ont montré que les enfants de 7 ans étaient en capacité de dissimuler leur expression de rire et que la capacité de contrôle augmentait avec l'âge. On pourrait conclure en un éventuel décalage entre l'acquisition du contrôle des émotions positives et négatives, mais les études s'intéressant au développement de la régulation des émotions positives sont trop peu nombreuses pour l'affirmer. A noter que les expressions volontaires et spontanées mobilisent deux processus bien distincts, mais en interaction. Le système moteur cortical (i.e. volontaire) pourrait nécessiter une maturation plus lente et expliquer ce décalage observé dans les études (Izard, 1990).

À partir de 6-7 ans, l'enfant commence réellement à intérioriser les différentes stratégies de régulation émotionnelle. Cela se traduit notamment par la diminution des signes expressifs dans certaines situations et la discrimination consciente entre la composante expressive et la composante subjective de l'émotion. Perron et Gosselin (2009) ont examiné le développement de la compréhension de la dissimulation des émotions. Ils montrent que les enfants de 5-6 ans annoncent correctement les émotions réelles des personnages, bien que plus faibles que les enfants de 9-10 ans. Les plus jeunes sont en capacité de comprendre l'effet trompeur que peut avoir l'émotion apparente sur autrui. Leur justification quant à leur choix est beaucoup moins consistante que celles des enfants de 9-10 ans.

2.5. Chronologie dans l'émergence des compétences émotionnelles au cours du développement

Nous venons de le voir, chacune des compétences émotionnelles se développe progressivement, mais pas de manière indépendante (ou en parallèle). Elles relèvent d'un certain nombre de pré-requis et de précurseurs afin qu'elles puissent émerger. Aussi, dans cette partie nous allons tenter de spécifier les relations entretenues entre les différentes compétences sur le plan développemental.

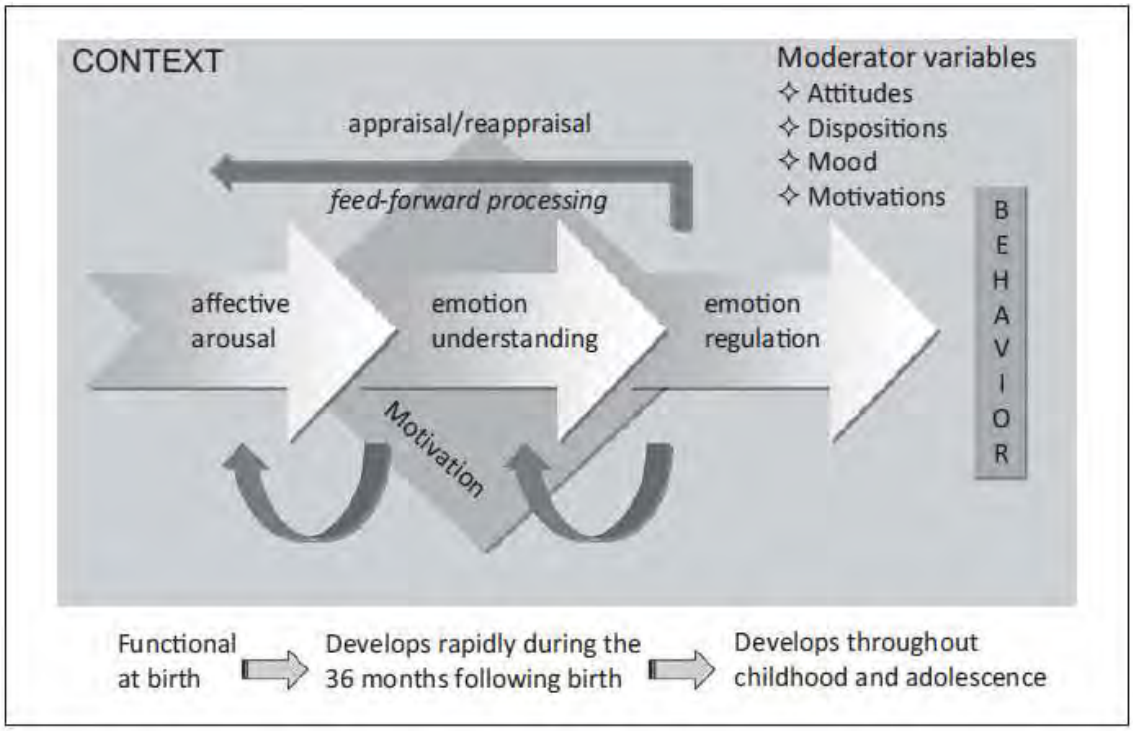
Decety (2010) a élaboré un modèle développemental de l'empathie, qui intègre les compétences émotionnelles comme éléments fondateurs du processus. Selon l'auteur, l'empathie se décline en trois composantes : l'éveil affectif, la compréhension des émotions et la régulation émotionnelle.

L'éveil affectif (« *affective arousal* ») se réfère à l'aptitude de discriminer les stimuli (plaisant, déplaisant, etc) et produire une réponse concordante. Il fait également référence à la faculté à discriminer les expressions chez autrui. En d'autres termes, l'éveil affectif se réfère à la capacité à exprimer et discriminer les émotions. La compréhension des émotions correspond quant à elle à la

capacité à prendre en compte et à intérioriser le phénomène émotionnel (utilisation de labels émotionnels). Cela renvoie également au fait d'appréhender à la fois les causes et les conséquences, de prendre en compte le contexte. Cette composante s'appuie sur un processus de représentation mentale et de théorisation du phénomène émotionnel (i.e. « théorisation de l'émotion »), ce qui requiert à la fois une conscience de soi et une prise en compte de l'autre. Enfin la régulation émotionnelle renvoie au fait de contrôler ses émotions de manière à se conformer aux règles et normes sociales de communication (on parle ici principalement d'auto-régulation).

D'après le modèle de Decety, (cf. Figure 2 ci-dessous), l'éveil affectif est une composante présente dès la naissance. Elle englobe plusieurs prérequis nécessaires au développement de la compréhension des émotions, qui s'établit progressivement durant les trois premières années de la vie. Enfin, la maturation de cette compétence (à partir de 3 ans) va motiver le développement de la régulation émotionnelle qui s'opère durant toute l'enfance et l'adolescence. Cette évolution est par ailleurs fonction du développement des fonctions cognitives (langagière, réflexive, exécutives, etc).

Figure 2. Modèle de l'empathie (Decety, 2010)



Ce modèle corrobore l'ensemble des données présentées précédemment : l'expression et la discrimination des émotions apparaissent comme un pilier dans la construction et l'élaboration des autres compétences émotionnelles. Cette hypothèse avait également été avancée par le biais de l'hypothèse du feedback expressif (Izard, 1990) selon laquelle l'expression du visage joue un rôle central dans la régulation émotionnelle. Ainsi, l'expression semble une condition nécessaire pour la mise en place d'auto-régulation des émotions. Même dans le cadre d'hétéro-régulation, l'expression émotionnelle reste au cœur du processus. En effet, si les parents mobilisent une stratégie pour réguler l'émotion de leur enfant, c'est bien parce que ce dernier l'exprime.

De même, de nombreux auteurs soutiennent l'idée que la régulation émotionnelle nécessite une prise de conscience des règles sociales, de la situation, de soi, en d'autres termes une certaine connaissance du phénomène émotionnel et de son impact (Denham et al., 2003). Aussi, selon Pons, Doudin, Harris et De Rosnay (2002), les compétences de compréhension et de régulation des émotions se réfèrent à la métaémotion, c'est-à-dire à une capacité réflexive et une connaissance consciente du fonctionnement émotionnel. De ce point de vue, la métaémotion requiert une certaine compétence d'identification des émotions d'autrui, mais aussi et surtout de ses propres émotions. Ainsi, la capacité des enfants à utiliser leurs émotions dépend de leur connaissance des émotions. Selon Stegge et Meerum Terwogt (2007), pour que l'enfant accède à une forme aboutie de « théorisation des émotions » (nécessaire pour la régulation émotionnelle), deux niveaux de connaissances sont requis. Premièrement, la compréhension des caractéristiques du phénomène émotionnel et secondement la compréhension que l'activité régulatrice s'exerce sur une ou plusieurs composantes du phénomène émotionnel.

ENCADRE n°3

Précurseurs ou Pré-requis ?

Dans la littérature, ces deux termes sont fréquemment employés de manière interchangeable. Pourtant leur signification est très différente. Par définition, un précurseur est ce qui précède, ce qui est antécédent à quelque chose, tandis qu'un prérequis est une condition qui précède et est nécessaire à l'émergence d'un phénomène.

Dans le cadre d'une approche développementale, il apparait important de faire la distinction entre les deux termes. De manière générale, un précurseur représente un comportement, une capacité ou une compétence dont l'émergence dans le développement précède typiquement celle d'un autre comportement ; mais n'en est pas pour autant indispensable. C'est le cas de la marche à quatre pattes qui précède systématiquement l'acquisition de la marche debout. En revanche elle n'est pas systématique puisque bon nombre d'enfants font l'économie de cette étape pour marcher. A l'inverse, une compétence est un prérequis si elle apparait systématiquement avant une conduite donnée selon un ordre strict et incontournable ; sans quoi ladite conduite ne peut se produire. Dans l'exemple précédent, l'acquisition de la marche requiert avant toute chose que l'enfant soit en mesure de se tenir en position debout (Campbell & Richie, 1983).

Il est néanmoins difficile, voire un peu simpliste, de déterminer avec certitude si tel ou tel comportement constitue un précurseur ou un prérequis. Il existe bon nombre de situations où l'émergence d'une conduite requiert un ensemble de capacités. Prises individuellement (ou par petit ensemble), ces capacités peuvent être considérées comme nécessaires, mais non suffisantes au développement. De ce point de vue, on ne peut les considérées comme des prérequis. Néanmoins, lorsque l'une d'entre elles, ou un petit ensemble de ces capacités sont altérées ou absentes, le développement de la conduite reste possible, mais présente des atypies. Il est alors difficile de considérer ces capacités comme des simples précurseurs (Nader-Grosbois & Thirion-Marissiaux, 2011b). *C'est le cas typiquement de l'acquisition du langage. Beaucoup considèrent certaines capacités de communication non verbales (telles que le pointage ou l'attention conjointe) comme des prérequis à l'acquisition du langage. Or on observe dans différents troubles neurodéveloppementaux (notamment dans les troubles du spectre de l'autisme), que des enfants peuvent développer un langage sans pour autant avoir manifesté avant des comportements de pointage ou d'attention conjointe. Pourtant, ici le terme précurseur reste inadapté puisque l'absence de ces capacités engendre malgré tout des atypies dans le langage.*

Cette problématique est particulièrement frappante dans le cas du développement des compétences émotionnelles. Les capacités d'expression, de reconnaissance et de compréhension semblent nécessaires au développement de la régulation des émotions. Or, elles ne semblent pas pour autant suffisantes puisque lorsqu'elles sont altérées, on observe tout de même l'émergence de formes de régulation. D'une certaine manière, ceci amène à reconsidérer l'interdépendance entre les compétences émotionnelles au cours du développement. On constate alors que l'étude du développement atypique des émotions peut apporter un éclairage majeur à cette question.

2.6. Relations entre compétences émotionnelles et autres aspects du développement

Un nombre important d'études démontre le lien positif entre les compétences émotionnelles et la qualité des relations sociales, d'interaction et de communication. La régulation émotionnelle apparait comme la composante la plus prédictive de l'adaptation sociale (Denham et al., 2003; J. J. Gross, 2002; Macklem, 2008). Les autres composantes jouent cependant un rôle important également. Par exemple, on a montré qu'un bon niveau en compréhension des émotions était lié à une bonne qualité des relations avec les pairs (Denham, McKinley, Couchoud, & Holt, 1990; Pons, Harris, & Doudin, 2002). Plus exactement il apparait que la compréhension des émotions apparait comme un médiateur du lien entretenu entre régulation émotionnelle et adaptation sociale (Izard et al., 2008; Lindsey & Colwell, 2003). Les résultats présentés dans l'étude de Denham et al. (2003) suggèrent également que l'expressivité modère ce lien entre régulation et compétences sociales. De même, Lindsey & Colwell (2003) mettent en avant que les enfants qui démontrent un niveau élevé dans le jeu symbolique présentent par la suite un meilleur niveau dans la régulation des émotions. Par ailleurs, l'expression des émotions positives favorise les interactions sociales (Denham et al., 2003), et motive les échanges coopératifs (Herbé, Tremblay, & Mallet, 2007). Enfin l'étude de Izard et coll. (2008) révèle que le programme d'entrainement des compétences émotionnelles proposé aux enfants a permis l'amélioration des habilités émotionnelles, mais également des aptitudes sociales ; confirmant ainsi l'étroite relation entre ces deux domaines de compétences (voir partie suivante pour plus de détails).

Concernant les profils comportementaux, la littérature met en évidence que les comportements trop extériorisés (i.e. conduites agressives, d'opposition et destructrices) sont associés à un à faible niveau de compréhension et de régulation des émotions (Bohnert, Crnic, & Lim, 2003; Eisenberg, Sadovsky, & Spinrad, 2005; Eisenberg et al., 2016; Rydell, Berlin, & Bohlin, 2003). Les comportements trop intériorisés (i.e. conduites de retrait social et d'introversion avec des manifesations de somatisation et d'anxiété) seraient quant à eux associés à un faible niveau en identification et expression des émotions ainsi qu'une faible conscience des manifestations corporelles. Cela se traduit notamment par des enfants qui manifestent davantage de plaintes somatiques. (Rieffe, Oosterveld, Miers, Meerum Terwogt, & Ly, 2008). Les profils internalisés, sont également associés à un haut niveau d'inhibition émotionnelle, sans pour autant que la régulation soit adaptée (Eisenberg et al., 2005, 2016; Rydell et al., 2003).

Par ailleurs, un certain nombre d'études mettent en évidence un lien entre capacités langagières et compétences émotionnelles. En effet, le langage renforce le développement de la compréhension des émotions, d'auto-régulation et d'adaptation (Beck, Kumschick, Eid, & Klann-Delius, 2012; Eisenberg et al., 2005). Kubicek et Emde (2012) montrent dans une étude longitudinale que les enfants les plus

précoces dans l'acquisition du langage présentent un niveau d'expressivité émotionnelle (facial, vocalisation, corporelle) plus élevé. En outre, on observe un lien positif entre le niveau de langage et la capacité d'utilisation de stratégies de régulation émotionnelle (Fujiki, Brinton, & Clarke, 2002; Fujiki, Spackman, Brinton, & Hall, 2004; Roben, Cole, & Armstrong, 2013; Vallotton & Ayoub, 2011).

Enfin, concernant les performances scolaires, des études comme celle de Mavroveli et al. (2008) montrent que le niveau en compétence émotionnelle n'est pas directement corrélé aux performances scolaires. Les auteurs montrent en revanche que cela est corrélé aux comportements, qui lorsqu'ils sont inadaptés interfèrent dans les apprentissages, les relations avec les paires et les enseignants.

3. DÉVELOPPEMENT ATYPIQUE DES ÉMOTIONS ET PRISE EN CHARGE

3.1. Développement atypique

La connaissance du développement atypique des émotions contribue grandement à l'augmentation de la compréhension du développement typique. C'est en effet par l'observation de fonctionnement émotionnel atypique que l'on a pu constater le rôle fondamental des émotions dans le développement global et le retentissement majeur qu'elles ont sur la vie quotidienne (Brun, 2001). Aussi, de nombreuses études ont été conduites pour mieux caractériser le développement émotionnel atypique selon le type de trouble ou de handicap. On retrouve alors une littérature abondante concernant les troubles du spectre autistique, les déficiences intellectuelles, les troubles neurodéveloppementaux ou encore les troubles du comportement et d'adaptation sociale. Naturellement, ces travaux ont aussi et surtout pour finalité de mieux comprendre la pathologie pour mieux la prendre en charge. La partie suivante vise à rendre compte de manière synthétique (non exhaustive) des travaux de recherche menés dans ce domaine.

Les troubles du spectre autistique (TSA) sont des troubles neurodéveloppementaux caractérisés par des troubles de la communication sociale et de la cognition sociale. De nombreuses études ont été menées afin de mieux comprendre le fonctionnement émotionnel chez ces personnes. Les critères diagnostiques du TSA impliquent entre autres une altération dans l'utilisation des comportements non verbaux multiples (tels que le contact oculaire, la mimique faciale, les postures corporelles, les gestes) ainsi qu'un manque de réciprocité sociale ou émotionnelle. Le niveau des personnes avec TSA concernant les compétences émotionnelles est extrêmement dysharmonique. L'étude de McIntosh et coll. (2006) révèle que les adolescents et adultes avec TSA présentent nettement moins d'expressions faciales émotionnelles spontanément, tandis qu'ils démontrent un niveau équivalent au groupe contrôle pour ce qui est des expressions émotionnelles volontaires (sur demande). L'étude de

Grossman et Tager-Flusberg (2008) montre en revanche des lacunes dans la reproduction faciale d'émotion (mime) pour les adolescents avec TSA. Concernant les capacités de reconnaissance faciale émotionnelle, les études divergent également (Harms, Martin, & Wallace, 2010). Certains travaux mettent en avant que les enfants et adolescents avec TSA identifient aussi bien les expressions faciales (statique ou dynamique) pour certaines émotions que leurs homologues neurotypiques (voir par exemple : Grossman & Tager-Flusberg, 2008; Lacroix, Guidetti, Rogé, & Reilly, 2009). A l'inverse, d'autres études mettent en évidence une altération dans les capacités de reconnaissance d'expressions émotionnelles chez les enfants avec TSA plus ou moins prononcée (voir par exemple : Ben Shalom et al., 2006; T. F. Gross, 2004; Rump, Giovannelli, Minshew, & Strauss, 2009; Tardif, Lainé, Rodriguez, & Gepner, 2007). L'hétérogénéité des résultats pourrait résulter de facteurs démographiques (i.e. culturels), méthodologiques ou être lié à la diversité inter-individuelle concernant la capacité à mobiliser des mécanismes compensatoires ou non (Harms et al., 2010). Les difficultés émotionnelles des personnes avec TSA sont particulièrement saillantes lorsqu'il s'agit de prendre en compte le contexte de la situation. La littérature rapporte unanimement que les personnes avec TSA sont en grande difficulté pour attribuer une émotion selon le contexte (d'autant plus lorsque celui-ci est complexe ou ambiguë), pour cerner les causes et les conséquences des émotions, et plus largement pour attribuer des états mentaux à autrui (défaut dans la théorisation de l'esprit). De ce fait, ces individus font preuve de peu d'empathie. Les travaux mettent en avant une corrélation positive entre les capacités de compréhension et d'attribution d'états mentaux avec l'âge et le niveau d'efficience cognitive (voir par exemple Golan, Sinai-Gavrilov, & Baron-Cohen, 2015; Salomone, Bulgarelli, Thommen, Rossini, & Molina, 2018; Thommen et al., 2010). Enfin, la littérature rapporte également que les mécanismes de régulation émotionnelle sont altérés chez les sujets avec TSA. Ceux-ci démontrent notamment une forte labilité émotionnelle ainsi qu'un défaut dans l'utilisation des stratégies de régulation (Berkovits, Eisenhower, & Blacher, 2017; Hurd, 2017; Samson, Hardan, Podell, Phillips, & Gross, 2015; Stel, van den Heuvel, & Smeets, 2008).

La déficience intellectuelle – très présente dans le cadre des troubles neurodéveloppementaux - amène à des déficits d'adaptation sociale et par conséquent des altérations dans les compétences émotionnelles. De manière générale, la littérature rapporte que les individus avec déficience intellectuelle peuvent présenter des lacunes dans la reconnaissance des émotions qui sont susceptibles d'être causées ou liées par un défaut dans le traitement de l'information qui relève des habilités cognitives (Moore, 2001). Néanmoins, l'hétérogénéité dans les profils et la méthodologie fait que ces lacunes ne sont pas systématiquement mises en évidence. L'étude menée par Lacroix et coll. (2009) montre un déficit marqué dans les tâches d'identification des expressions faciales émotionnelles pour les enfants avec un syndrome de Williams (SW) ; tandis que Deruelle et Santos (2009) n'observent aucune difficulté majeure. Les travaux menés auprès d'individus avec syndrome de Down (SD) sont

aussi mitigés. Pochon, Brun et Mellier (2006) ont effectué un suivi longitudinal de 2 ans sur les capacités d'identification des émotions en comparant un groupe SD, un groupe avec retard mental (sans origine définie) et un groupe neurotypique. Lors de la première année, le niveau des enfants avec SD est inférieur aux deux autres groupes. Lors de la seconde année, le niveau des enfants avec SD et neurotypiques sont équivalents (progression), tandis que le groupe avec retard mental n'a montré aucune évolution et a donc un niveau inférieur aux deux autres groupes. Enfin, l'étude de T.F. Gross (2004) montre un déficit dans la discrimination d'expressions faciales émotionnelles pour le groupe d'enfants avec retard mental. Par ailleurs, le peu de travaux sur la compréhension et la régulation des émotions nous montre que les enfants avec déficience intellectuelle présentent des lacunes par rapport aux enfants du groupe témoin du même âge chronologique. En revanche leur niveau est sensiblement proche des enfants du groupe témoin ayant le même âge de développement. De plus, il apparait que les difficultés de régulation sont d'autant plus fortes lorsque les enfants sont placés dans un contexte compétitif. Ces résultats corroborent avec les déficits exécutifs présents dans la déficience intellectuelle (Baurain & Nader-Grosbois, 2013; Thirion-Marissiaux & Nader-Grosbois, 2008). Ces résultats viennent aussi appuyer l'idée que la déficience intellectuelle est fréquemment associée à un retard dans le développement des compétences émotionnelles.

Les troubles du comportement, également très présents dans les pathologies neurodévelopementales, renvoient à l'ensemble des attitudes qui apparaissent inadaptées à la vie sociale quotidienne. Ces troubles sont fréquemment (mais pas systématiquement) associés à une déficience intellectuelle. On repère alors deux grandes classes : les troubles intériorisés correspondant à des comportements de type introverti (inquiétude, peurs, plaintes somatiques, isolement et faible sociabilité) ; et les troubles extériorisés correspondant à des comportements de type extraverti (agressivité, désobéissance, colères, agitation motrice, distractibilité, impulsivité). Les deux types se caractérisent par un défaut majeur de régulation émotionnelle. Dans le cadre des troubles intériorisés, les émotions sont peu exprimées et peu extériorisées, autant sur le plan corporel que verbal. La régulation émotionnelle fait défaut dans le sens ou la personne présente des réactions dysfonctionnelles aux situations affectives et développe des stratégies inadaptées typiquement observées dans la symptomatologie dépressive (e.g. rumination) ou anxieuse (e.g. somatisation). Les troubles extériorisés chez l'enfant sont beaucoup plus saillants et font l'objet de nombreuses plaintes par les familles. Les émotions sont exprimées de manière brusque et intense et le défaut de régulation consiste en une incapacité à contrôler son expression (voir par exemple: Eisenberg et al., 2016; Galéra & Bouvard, 2015). Les travaux de recherches révèlent également que les enfants présentant ces types de troubles démontrent des difficultés dans la compréhension des émotions, et plus largement dans la compréhension des situations sociales. Précisément, une mauvaise appréhension des situations amènerait l'individu à « sur-réagir » par des crises de colères ou de frustration ; comme c'est le cas dans

les troubles déficitaires de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) (Graziano & Garcia, 2016). Ces données viennent ainsi corroborer l'hypothèse selon laquelle les capacités de compréhension des situations émotionnelles constitueraient une forme de prérequis pour accéder à une régulation adaptée. Par ailleurs, les excès d'empathie sont plus fréquemment associés aux problèmes intériorisés et les déficits, aux problèmes extériorisés et troubles du spectre de l'autisme (Eisenberg et al., 2016).

3.2. Prises en charge du déficit dans les compétences émotionnelles

Les difficultés émotionnelles manifestées par les enfants présentant des troubles neurodéveloppementaux entraine de nombreuses complications dans la gestion de la vie quotidienne. Il semblerait que le concept de compétence émotionnelle établit selon trois niveaux (i.e. niveau de connaissance, niveau d'habileté et niveau des dispositions ; Mikolajczak et al., 2009) permettrait de mieux cerner ces déficits et donc mieux cibler les interventions thérapeutiques. Plusieurs équipes de recherches ont élaboré des programmes d'intervention visant à améliorer les compétences émotionnelles de ces enfants. La partie suivante vise à rendre compte (de manière non exhaustive) des programmes existants. Certains d'entre eux ont été testés auprès d'une population d'enfants au développement typique, tandis que d'autres ont été d'emblée élaborés et testés spécifiquement auprès d'une population d'enfants présentant une pathologie ou des troubles.

L'équipe de Pons, Harris et Doudin (2002) a mis au point un programme pour aider les enfants à développer leur compréhension des émotions. L'outil, intitulé *School Matters In Lifeskills Education* (SMILE) s'inscrit dans la lignée de l'outil d'évaluation Test of Émotion Comprehension (TEC)[4] élaboré par les mêmes auteurs. Le programme est destiné aux enfants âgés de 4 à 12 ans. Il est appliqué à l'école par l'enseignant à raison d'une demi-heure par jour pendant une période de trois mois. Le SMILE propose un certain nombre d'activités individuelles ou en groupes, sur la base de lectures, de discussions ou de jeux de rôles. Treize thématiques sont abordées et travaillées selon quatre domaines : le moi, la famille, les amis et les autres.

1. Parler d'émotions passées et présentes et essayer de comprendre leur origine ;
2. Nommer des personnes aimées et non aimées ;
3. Comprendre ce qu'est un ami réel ou imaginaire ;
4. Reconnaître et exprimer des émotions positives et négatives, et comprendre leurs origines ;
5. Comprendre la distinction entre émotion apparente et émotion ressentie et l'utilité sociale du faire semblant ;

[4] Le TEC permet de mesurer le niveau général de compréhension des émotions chez des enfants âgés de trois ans jusqu'à l'âge adulte. Il mesure neuf composantes développementales de la compréhension des émotions à partir de scénari imagés. L'outil a été traduit en différentes langues (e.g. anglais, français, espagnol, italien, hollandais, quechua, norvégien, arabe, etc)

6. Distinguer les origines de la tristesse, de la colère et de la peur et apprendre à les gérer ;
7. Reconnaître les émotions dans des situations de perte, de séparation, d'abandon, d'exclusion et de harcèlement, et apprendre à les gérer ;
8. Cerner et comprendre les origines de la fierté et de la culpabilité ;
9. Définir ce que l'on aime et ce que l'on n'aime pas chez soi, chez l'autre ;
10. Noter les ressemblances et les différences dans les émotions ressenties par différentes personnes et comprendre l'origine de ces différences ;
11. Se mettre à la place d'une personne mal traitée et saisir ce qu'elle ressent ;
12. Reconnaître les influences et les conséquences des drogues sur les émotions ;
13. Comprendre comment l'adolescence peut avoir des influences sur les émotions (désirs, dépression, rage, toute-puissance, etc.) et comment gérer ce changement.

Les auteurs ont évalué l'effet du programme sur les capacités de compréhension des émotions de 36 enfants anglais d'un âge moyen de 9 ans. L'objectif était de diminuer les importantes différences individuelles initialement repérées par les auteurs et dont l'enseignement classique à l'école ne permet pas de les réduire. Le niveau général de compréhension des émotions des enfants est évalué deux fois au moyen du TEC, une première fois à la phase prétest et une deuxième fois, trois mois plus tard, lors de la phase post-test. Les enfants sont divisés en un groupe expérimental et un groupe contrôle. Seuls les enfants du groupe expérimental suivent, durant la phase d'intervention de trois mois, le programme d'enseignement SMILE administré par leur enseignant habituel. Les enfants du groupe contrôle ne suivent quant à eux aucun enseignement spécifique sur la compréhension des émotions durant cette période.

Deux résultats ressortent de cette recherche. Premièrement, le niveau général de compréhension des émotions s'est significativement amélioré chez les enfants qui ont suivi le programme SMILE contrairement aux enfants du groupe contrôle. Près des deux tiers des enfants du groupe expérimental ont progressé et ont maitrisé une composante de la compréhension supplémentaire à l'issue du programme (40 % ont progressé de deux composantes supplémentaires). Secondement, l'étendue des différences individuelles du groupe expérimental a eu tendance à diminuer, passant d'une dispersion des réponses de cinq à trois niveaux, mais n'est cependant pas statistiquement significative.

Izard et son équipe (Izard et al., 2008) ont développé le programme *Emotion-Based Prevention* (EBP) ayant pour objectif d'accélérer le développement des compétences émotionnelles et de diminuer les comportements inadaptés auprès d'enfants issus de milieux défavorisés américains (s'inscrivant dans le programme *Head Start)*. L'approche se veut la plus intégrative possible et implique activement à la fois, les enseignants de l'établissement, les chercheurs et les familles. Le programme s'établit sur 20 semaines et se déroule dans l'établissement scolaire. Les enseignants disposent de deux manuels d'application : l'un concernant les notions de base des compétences émotionnelles (centré sur les

émotions de joie, colère, tristesse, peur, intérêt et mépris) et l'autre comprenant le programme détaillé des 20 séances à proposer (séance hebdomadaire). Chaque séance (collective) se déroule de la façon suivante : la première partie consiste à introduire le thème de la séance via un spectacle de marionnettes. La seconde partie vise à améliorer les compétences de décodage et d'identification des signaux émotionnels dans les expressions. Les enfants s'exercent à dénommer les émotions à partir d'images, à comparer les différentes intensités pour chacune des émotions, ou encore à dessiner les expressions émotionnelles. La troisième partie a pour objectif de travailler les compétences de compréhension des causes et conséquences des émotions. Dans une situation de groupe de parole, les enfants sont invités à raconter une situation émotionnelle qu'ils ont vécue. Enfin la séance s'achève avec la lecture d'un conte traitant du thème qui a été abordé durant la séance et vise à aider les enfants à « fixer » ce qui a été appris et travaillé précédemment. En parallèle, l'équipe de recherche organise des observations et des entretiens bi-hebdomadaires avec les enseignants afin d'assurer le suivi du « traitement ». Les parents étaient, quant à eux, mis à contribution en recevant une note synthétique de ce qui a été abordé à chaque séance. L'enfant est tenu d'expliquer à ses parents ce qu'il a retenu durant la séance. L'équipe a par ailleurs mis en place quatre réunions de groupe de parole par mois avec les parents.

Le programme a été testé auprès d'un peu plus de 320 enfants âgés de 3 à 5 ans, la moitié issue d'un milieu rural et l'autre d'un milieu urbain. Le niveau de compétence émotionnelle est évalué deux fois (avant puis après le programme) au moyen d'une batterie de tests, investiguant les capacités d'expression, d'identification, de connaissance, de régulation des émotions ainsi que différents domaines pathologiques tels que la labilité émotionnelle, les comportements agressifs, anxieux et dépressifs. La batterie est composée à la fois d'outils d'évaluation en observation directe et de questionnaires à compléter par les parents et les enseignants. Les résultats montrent que le programme a permis aux enfants d'améliorer significativement leur connaissance des émotions et leur capacité à réguler leur émotion. Les auteurs montrent également que les enfants expriment moins d'émotions négatives, présentent moins d'interactions négatives avec leurs pairs, et ont un niveau d'agressivité, d'anxiété et de dépression diminué. L'étude révèle par ailleurs que le niveau de connaissance des émotions modère l'effet du programme sur les capacités de régulation émotionnelle, mais également sur les compétences sociales. Ces résultats viennent, une nouvelle fois, renforcer l'hypothèse de niveaux hiérarchiques dans l'émergence des compétences émotionnelles au cours du développement.

Pour aider les enfants autistes à mieux comprendre la pensée des autres, Howlin, Baron-Cohen et Hadwin (2010; 2017) ont développé un guide illustré d'intervention. Le programme est initialement destiné à des enfants autistes âgés de 4 à 13 ans présentant un minimum de langage, mais reste totalement adaptable selon les profils des sujets. Il est applicable par les enseignants, les éducateurs ou

même les parents. Le programme se décompose en trois composantes sous-jacentes à la compréhension des états mentaux : la compréhension des émotions concerne la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles ainsi que l'attribution d'émotion selon le contexte, les désirs et les croyances. La compréhension des états informationnels est la partie correspondant à la prise de perspective visuelle simple et complexe ainsi qu'au lien entre la perception, la connaissance et la croyance. La troisième partie correspond à la compréhension du jeu de faire semblant. Chaque composante se décline en 5 niveaux successifs de compréhension ; le niveau 1 étant le plus facile et le niveau 5 le plus difficile. Le principe général est de commencer l'enseignement au niveau correspondant à celui de l'enfant. Les niveaux d'apprentissage sont basés sur les modèles développementaux de la compréhension des états mentaux chez les enfants au développement typique.

La procédure est un peu particulière, mais a le mérite d'être facilement applicable, et ne nécessite pas que les outils soient dupliqués (entre évaluation et entrainement). Ici, les outils constituant le protocole servent dans un premier temps à évaluer l'enfant et le test s'arrête au niveau où celui-ci échoue. Les supports prévus pour les niveaux supérieurs sont alors utilisés pour l'enseignement de la composante (si un décalage développemental est repéré). Le suivi des évolutions s'effectue via un formulaire à compléter régulièrement par l'adulte qui dispense l'entrainement. Dans un souci écologique, les supports et exercices utilisés sont variés (jeu, support papier, informatisé, etc). Les auteurs mettent par ailleurs l'accent sur la nécessité d'apporter un feedback à toutes les tâches et réponses de l'enfant dans le but de l'aider à conscientiser son raisonnement lors d'une réussite ; de maintenir la motivation et éviter la persévération des erreurs lors d'un échec.

Le protocole a été élaboré et testé auprès de 30 enfants autistes âgés de 4 à 13 ans et d'âge verbal moyen de 5 ans. Les enfants ont été répartis selon trois groupes, chacun ayant suivi l'enseignement d'une des composantes de compréhension des états mentaux. Le programme a été proposé durant deux mois à raison de 8 séances de 30 minutes. Globalement les résultats montrent que tous les enfants furent capables de progresser dans les niveaux des composantes d'émotion et de prise de perspective. Le faire semblant spontané n'a en revanche pas progressé de manière significative. Les auteurs ont observé une tendance au transfert des acquis sur des compétences proches (mais non enseignées). Ils suggèrent que l'augmentation du nombre de séances et de la période totale de prise en charge pourrait permettre une évolution plus marquée.

Les travaux menés par l'équipe néerlandaise de Gevers et coll. (Begeer et al., 2011; Gevers, Clifford, Mager, & Boer, 2006) ont également porté sur l'établissement d'un protocole d'intervention auprès d'enfants autistes. Ici, les chercheurs ont examiné l'efficacité d'un programme plus élargi, intégrant l'entrainement à la théorisation de l'esprit, mais aussi d'autres compétences relevant de la cognition sociale. Le protocole est dispensé par les thérapeutes et s'établit sur des séances collectives (5-6 enfants) de 1h à 1h30 pendant 4 à 5 mois (volume horaire total de 24h). Le programme se

compose de 53 ateliers structurés et ludiques dont le niveau est progressif. Tout d'abord l'entrainement consiste à renforcer les domaines considérés comme précurseurs à la théorisation de l'esprit tels que l'écoute des autres, la perception, l'imitation, la communication. L'entrainement met ensuite l'accent sur la capacité à distinguer le réel et l'imaginaire, sur l'évaluation des situations sociales, ainsi que la reconnaissance des intentions et des émotions d'autrui (peur, colère, tristesse et joie). Sur cette base, l'entrainement se focalise pour finir sur les compétences élémentaires de la théorie de l'esprit telles que se mettre à la place d'autrui. Ce dernier aspect est travaillé par le biais de la tromperie (humour, sarcasme), notion élémentaire dans ces types de raisonnement de premier ordre, selon les auteurs. En parallèle, une formation psycho-éducative hebdomadaire auprès des parents était mise en œuvre. En outre, les parents étaient conviés pour assister aux 15 dernières minutes de chacune des séances au cours desquelles ils étaient informés du contenu de la séance et des exercices prévus pour la suivante.

Le programme a été testé auprès d'enfants autistes âgés entre 8 et 13 ans et présentant un QI dans la normale. La batterie d'évaluation pré-test et post-test comportent des outils de mesure de la théorie de l'esprit, de l'empathie, de la connaissance émotionnelle et du comportement social (évaluation directe et questionnaires complétés par les parents). Les résultats post-entrainement montrent de meilleures performances aux évaluations de la théorie de l'esprit (compréhension de croyance de premier ordre et compréhension de l'irone et de l'humour), mais également pour certains précurseurs (perception, imitation et simulacre). En revanche, aucun progrès significatif n'a été obtenu concernant la reconnaissance des émotions, la compréhension de la fausse croyance ou encore les capacités empathiques, et ce dans les deux études menées à ce sujet. Les auteurs se sont alors questionnés sur les éléments requis pour qu'un transfert sur la vie quotidienne se réalise.

Nous allons à présent évoquer succinctement l'existence de trois programmes d'intervention prévoyant l'usage de logiciels informatiques et visant à entrainer les compétences émotionnelles.

Émotion Trainer est un logiciel qui a été élaboré par Silver (Silver & Oakes, 2001) visant à entrainer à la reconnaissance et l'attribution d'émotion sur la base de photos de visage, de scènes sociales ou d'objets. Le programme se décompose en 5 sections progressives, chacune traitant un domaine spécifique et est composé de 20 items qu'il faut réussir pour passer à la section suivante. La première section correspond à une tache d'identification d'expressions faciales émotionnelles. La seconde, la troisième et la quatrième section sont une déclinaison de tâches d'attribution d'émotion et de désirs sur la base de photographies évoquant des situations sociales. La cinquième section est une tâche amenant l'enfant à faire la distinction entre ce qu'il apprécie et ce qu'il n'apprécie pas (sur la base d'image d'objets). Les auteurs ont testé l'effet d'un entrainement sur ce logiciel auprès de 11 adolescents autistes (12-18 ans) à raison de 10 séances de 30 minutes pendant 2 semaines. Les scores aux évaluations post-test ont significativement progressé à la tâche de reconnaissance des émotions

(photographie), et aux deux tâches d'attribution d'émotion (dessin animé et histoire étranges). Résultat intéressant, les progrès sont significativement et positivement corrélés avec le nombre de fois que le programme informatique a été utilisé.

Mind Reading est un logiciel élaboré par Baron-Cohen et son équipe (Baron-Cohen, Golan, Wheelwright, & Hill, 2004) conçu pour aider les personnes autistes à améliorer leur compétences d'identification, de discrimination et d'attribution des émotions. Il a la particularité de s'appuyer sur les points forts relatifs aux troubles autistiques et les exploiter pour travailler des domaines déficitaires tels que le décodage des émotions. L'outil présente une série d'exercices et d'ateliers ludiques et interactifs répartis en trois sections bien distinctes. *Emotion Library* constitue une base de données de plus de 400 émotions sur des supports statiques et dynamiques, présentés sous différentes modalités (faciale, vocale, posturale, scènes sociales, etc.) et par des groupes d'individus multi-ethniques et multi-générationnels. Chaque émotion est présentée visuellement et accompagnée par une description écrite et audio (manifestations corporelles, fonction, situation d'apparition) ainsi que les déclinaisons du vocabulaire en termes d'intensité et de synonymes. Cette banque de données est issue du corpus EU Émotion Stimulus Set qui a également été utilisé dans notre propre recherche (voir description détaillée dans la partie 2 - section 2.3.1 du chapitre 1). La section *Learning Centre* utilise aussi cette banque de données et propose une série de quiz de reconnaissance des émotions. Enfin, la section *Game Zone* comprend une série de jeux interactifs et immersifs dont le but est de deviner comment se sentent les personnages dans différentes situations (à l'école, au magasin). Cette partie propose également un jeu de cartes dynamiques consistant à apparier des visages et des expressions faciales. L'effet d'un tel programme sur les compétences émotionnelles auprès d'enfants autistes a été testé à plusieurs reprises. L'étude de Thomeer et coll. (2015) réalisée auprès de 43 enfants autistes de haut niveau montre que l'entrainement avec *Mind Reading* pendant 12 semaines a permis aux enfants qui en ont bénéficié d'améliorer leurs capacités de reconnaissance des émotions (facial et vocal). Les parents des enfants ayant suivi l'entrainement ont rapporté une amélioration dans le comportement et l'adaptation sociale au quotidien.

Enfin, *FaceSay* est un programme informatisé mis au point par Hopkins et son équipe (2011) destiné à améliorer les compétences sociales d'enfants présentant des troubles du spectre autistique. L'enfant dispose d'un avatar qui évolue dans un environnement écologique. Plusieurs jeux et ateliers sont à réaliser. L'objectif global est de promouvoir la prise de conscience des mouvements et des caractéristiques du visage, en particulier la zone autour des yeux. *Amazing Gazing* est un jeu conçu pour apprendre aux enfants à observer le regard, à répondre à l'attention conjointe et à comprendre que le regard peut transmettre l'intention. Le jeu consiste donc à ce que l'enfant touche l'objet (parmi plusieurs), le numéro ou le visage sur lequel l'avatar porte son regard. *Band Aid Clinic* est un jeu destiné à entrainer le traitement facial holistique et la reconnaissance faciale. L'enfant doit « reconstituer »

l'expression d'un visage sur la base d'un modèle déformé. Une fois reconstitué, le visage s'anime. *Follow the Leader* est conçu pour apprendre aux enfants à observer les mouvements autour des yeux afin d'améliorer leur capacité à distinguer les expressions faciales. Le jeu insiste spécifiquement sur la façon dont les changements subtils qui s'opèrent sur la région des yeux - souvent ignorés par les enfants atteints de TSA - peuvent modifier la perception de l'expression faciale. Le programme prévoit différents niveaux, correspondant à des paliers. L'effet d'un entrainement des compétences sociales via *FaceSay* a été testé par leurs auteurs auprès de 49 enfants autistes âgés de 6 à 15 ans. La moitié d'entre eux, dits de « bas niveau », présentaient un QI moyen de 55, tandis que l'autre moitié, dits de « haut niveau », présentaient un QI moyen normal (environ 91). Le protocole prévoyait des sessions d'entrainements de 10-25 minutes deux fois par semaine pendant 6 semaines. Les résultats montrent que tous les enfants ayant bénéficié du programme ont présenté une amélioration dans les évaluations en post-test. Les enfants autistes de « bas niveau » ont progressé dans deux domaines : la reconnaissance des émotions et les interactions sociales. Les enfants autistes de « haut niveau » ont également progressé dans ces mêmes domaines, mais également dans la reconnaissance faciale.

Cette liste n'est pas exhaustive. De nombreux programmes d'entrainement à la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles ont été développés et testés auprès de la population autiste (pour une revue plus complète à ce propos, voir Berggren et al., 2018).

En définitive, cette partie visait principalement à rendre compte de l'existence de programmes complets. On observe alors qu'ils ont tous la vocation d'intervenir sur au moins deux des trois niveaux du concept de compétence émotionnelle : le niveau de connaissance et le niveau des habiletés. On repère la nécessité frappante d'utiliser des contextes écologiques (support dynamique, multimodalité, situations réalistes et interactives) pour prétendre à un transfert des acquisitions sur d'autres domaines de la vie quotidienne. On repère également la nécessité d'une approche intégrative et d'une mise à contribution de l'ensemble des acteurs gravitant autour de l'enfant. Enfin, on constate l'intérêt de considérer les compétences comme un processus en perpétuel développement et en étroite dépendance les unes des autres ; un domaine ne peut être ni considéré si entrainé de manière isolée.

EN RÉSUMÉ de ce chapitre :

Les émotions ont un rôle adaptatif de survie et de communication. Elles se caractérisent par des modifications physiologiques, des expressions comportementales (posturales, faciales et vocales) et une expérience subjective. Enfin, l'émotion se qualifie par son aspect phasique et dynamique.

Les émotions permettent un ajustement social continu. Ceci est rendu possible par la capacité de l'individu à utiliser ses émotions au quotidien, via des compétences émotionnelles. Quatre compétences émotionnelles majeures sont répertoriées : l'expression, la reconnaissance, la compréhension et la régulation des émotions.

Typiquement, chacune de ces compétences se développe progressivement pendant l'enfance. Certaines semblent nécessaires au développement des autres. Ainsi, l'expression émotionnelle parait être le point d'ancrage, et contribue au développement des capacités de reconnaissance et de compréhension des émotions, qui elles-mêmes sont cruciales dans le développement des capacités de régulation.

Par ailleurs, les émotions engagent ou mobilisent de nombreuses sphères de l'organisme telles que la cognition, le langage, la motricité, la perception. Elles ont un retentissement majeur sur la vie quotidienne et sociale. Des troubles dans le développement des compétences émotionnelles amènent à une inadaptation, nécessitant une prise en charge adaptée.

CHAPITRE 2

LE SYNDROME DE PRADER-WILLI (SPW)

1. CARACTÉRISTIQUES GÉNÉTIQUES ET INCIDENCE

1.1. Caractéristiques génétiques de la maladie

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique rare, majoritairement accidentelle et sporadique, décrite pour la première fois en 1956 par les médecins suisses Prader, Willi et Labhart. Les caractéristiques génétiques n'ont été mises en évidence que trente ans plus tard, avec dans un premier temps l'identification systématique d'une anomalie du chromosome 15 (Ledbetter et al., 1981; Wisniewski, Witt, Ginsberg-Fellner, Wilner, & Desnick, 1980), puis dans un second temps la détection d'absence de la région 15q11-q13 (Cassidy, 1984).

Plus précisément, le SPW est causé par une absence ou la perte d'expression de gènes de la région q11-q13 du chromosome 15 paternel. Cette région représente une centaine de gènes, dont au moins une dizaine est soumise au phénomène d'empreinte génomique parentale, c'est-à-dire que les copies maternelle et paternelle des gènes assurent des fonctions différentes, mais complémentaires. De fait, la présence des deux versions parentales est requise pour un développement normal (Bittel & Butler, 2005; Tauber, Diène, Glattard, & Bieth, 2006; Wattendorf & Muenke, 2005)

Plusieurs types de défaillances peuvent être à l'origine de la non-expression de la région d'origine paternelle (Goldstone, Holland, Hauffa, Hokken-Koelega, & Tauber, 2008). Les trois premières sont les plus courantes (cf.Figure 3 ci-dessous) :

1. Une délétion touchant la région q11-q13 du chromosome 15 d'origine paternelle, c'est-à-dire la perte de cette région. C'est la plus fréquente, on l'observe entre 65 à 70% des cas. Deux types de délétions majeures ont été mises en évidence : la délétion de type I (impliquant la séquence la plus longue), et la délétion de type II (impliquant une séquence plus courte).
2. Une disomie uniparentale maternelle est observée dans environ 30 % des cas du SPW. Les deux chromosomes 15 proviennent de la mère et la copie paternelle est absente.
3. Dans 1 à 2 % des cas, on observe une mutation du « centre de l'empreinte » du chromosome 15 paternel. Cette zone est cruciale dans le contrôle du mécanisme de méthylation des gènes de la région q11-q13, et permet normalement leur expression. Cette mutation rend les gènes de cette région inactifs.

4. Dans de très rares cas, on observe des translocations réciproques. La région 15q11-q13 d'origine paternelle subit un échange avec un fragment d'un autre chromosome non homologue, impactant son expression.

Figure 3: Génétique du SPW.

a) *Illustration des trois principales étiologies génétiques du SPW : à gauche la délétion, au centre la disomie uniparentale maternelle et à droite le défaut de méthylation de l'ADN (Wattendorf & Muenke, 2005)*
b) et c) Illustration de la région 15q11-q13 avec les différents gènes candidats et les types de délétions Type 1 et Type 2 (Bittel & Butler, 2005; Tauber & al., 2006)

Figure 1 a)

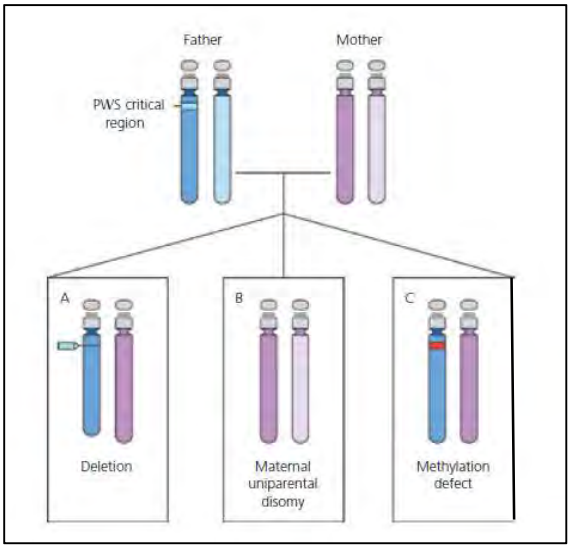


Figure 1 b)

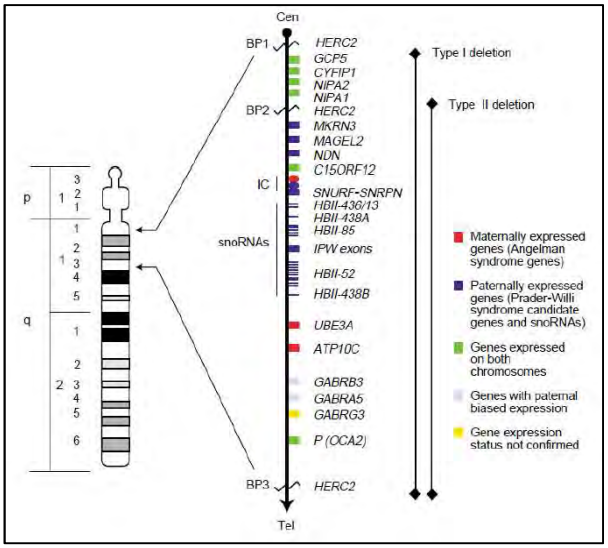
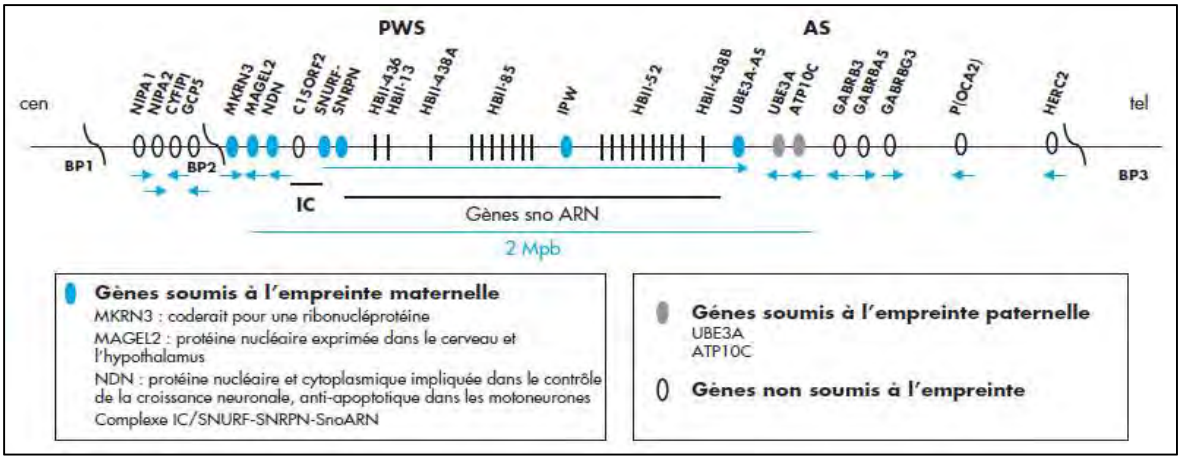


Figure 1 c)



1.2. Incidence à la naissance

L'incidence à la naissance du SPW est estimée à 1/25 000 et semble indépendant du sexe, du niveau socio-économique ou encore de la situation géographique (Vogels et al., 2004; Whittington et al., 2001).

Le SPW est issu, dans la majorité des cas, d'évènements dits *de novo*, c'est-à-dire que l'anomalie chromosomique survient sans antécédent dans le patrimoine génétique des parents. Dans ce cas (délétion paternelle ou disomie uniparentale maternelle), le risque de récurrence lors des grossesses futures est similaire à celui connu dans la population générale, c'est-à-dire inférieure à 1%. En revanche, le risque de récurrence augmente fortement dans les cas rares de translocation (10-20% de risque) et de mutation (ou délétion) affectant le « centre de l'empreinte » (50% de risque). Ces deux formes sont sujettes à un héritage familial (Goldstone et al., 2008).

Par ailleurs, certains facteurs environnementaux semblent favoriser le risque d'anomalies chromosomiques. En effet, il apparait que la consanguinité et l'âge avancé de la mère sont deux facteurs qui accentuent le risque de disomie (Orphanet, 2018).

2. Caractéristiques générales des personnes atteintes de SPW

2.1. Évolution naturelle de la maladie

Le SPW amène à un dysfonctionnement important du système hypothalamo-hypophysaire, touchant ainsi les mécanismes de régulation hormonale. Par conséquent, le syndrome comprend un ensemble de symptômes neurodéveloppementaux très variés. Ceux-ci se traduisent notamment par des problèmes de croissance, d'hypotonie ainsi que par la manifestation de troubles alimentaires (Diene, Postel-Vinay, Pinto, Polak, & Tauber, 2007).

Le diagnostic est en premier lieu clinique, puis confirmé par des analyses génétiques. Goldstone et coll. (2008) ont établi un tableau de critères cliniques justifiant l'analyse génétique (cf. Tableau 1 ci-dessous). Actuellement, le diagnostic génétique est relativement précoce et est majoritairement réalisé durant le premier trimestre (Bar et al., 2017; Diene et al., 2010). Le diagnostic prénatal est en revanche peu fréquent et est souvent issu d'une découverte fortuite à l'occasion d'un caryotype fœtal mené dans des cas à risques. Il peut aussi être conséquent à une amniocentèse pratiquée en raison de la détection d'une diminution de l'activité fœtale et/ou d'une quantité excessive de liquide amniotique (hydramnios ; Diene et al., 2007).

Tableau 1. Critères cliniques menant à une analyse génétique (Goldstone & al., 2008)

AGE	SIGNES CLINIQUES SUFFISANTS POUR DEMANDER UNE ANALYSE ADN
DE LA NAISSANCE À 2 ANS	- Hypotonie avec difficultés de succion
DE 2 À 6 ANS	- Hypotonie avec des antécédents de difficulté de succion - Retard global de développement - Petite taille et/ou retard statural associés à une accélération de la prise pondérale.
DE 6 À 12 ANS	- Antécédents d'hypotonie avec difficulté de succion (hypotonie persiste souvent) - Retard global de développement - Hyperphagie avec obsession pour l'alimentation avec obésité centrale si non contrôlée
DE 13 ANS À L'ÂGE ADULTE	- Difficultés cognitives avec retard mental modéré - Hyperphagie avec obsession pour l'alimentation avec obésité centrale si non contrôlée - Hypogonadisme hypothalamique et/ou problèmes de comportement caractéristiques (incluant crises de colère et comportement obsessionnel compulsif)

Le SPW se manifeste dès la naissance, voire pendant la période anténatale. L'évolution « naturelle » de la maladie se décline en deux phases majeures avec, pour chacune, des manifestations assez caractéristiques, mais dont la sévérité et le moment d'apparition sont très variables d'une personne à l'autre.

De la naissance à deux ans.

Hypotonie :

L'un des symptômes majeurs et presque systématiquement présent à la naissance est l'hypotonie (faiblesse extrême du tonus musculaire). L'enfant ne manifeste quasiment aucune expression, présente des difficultés respiratoires ainsi que des difficultés de succion et de déglutition. Ceci entrave sérieusement l'alimentation et par conséquent la prise de poids nécessaire au bon développement global. Les enfants sont généralement hospitalisés pour pallier ce déficit et le recours au gavage gastrique est parfois nécessaire, bien que la prise alimentaire par la bouche soit largement privilégiée (Diene et al., 2010). Après quelques mois, l'hypotonie peut diminuer progressivement, mais elle persistera néanmoins toute la vie. Inéluctablement, le développement moteur s'en retrouve impacté et l'acquisition de la marche et du langage est pour la plupart retardée.

Croissance :

Le SPW est à l'origine d'un retard de croissance relativement fréquent. À la naissance, l'enfant présente une taille normale, voire légèrement inférieure à la normale. Le poids à la naissance est généralement réduit. Dans l'étude de Diene et collaborateurs (2010), les individus constituant l'échantillon présentent une taille à la naissance déviante de - 0,9 SD, et un poids déviant de – 1,2 SD. L'hypotonie et les difficultés alimentaires renforcent le ralentissement de croissance pendant la période néo-natale. Le déficit en hormone de croissance est très fréquent – environ 80 % des cas. Actuellement, un traitement est proposé quasiment systématiquement aux enfants dès la première année.

Anomalies génitales :

Chez le garçon, on observe très fréquemment une cryptorchidie (88 % des cas). Les testicules restent dans l'abdomen et n'ont donc pas migré dans les bourses pendant la vie fœtale. Ceci amène à un dysfonctionnement des testicules et de nombreuses complications sont possibles. Une opération pendant les deux premières années est généralement nécessaire (Diene et al., 2010, 2007).

Dysmorphie :

On retrouve dans le SPW des signes dysmorphiques discrets, mais constants en particulier au niveau du visage : un front haut et étroit, des yeux en amande, une bouche triangulaire (lèvres supérieures minces) avec les coins orientés vers le bas, et un nez fin (pont nasal étroit). On observe également des petites mains et des petits pieds (acromicrie), ainsi qu'une hypopigmentation (notamment pour les délétions génétiques). La dysmorphie n'est pas forcément apparente à la naissance, et évolue lentement au cours de l'enfance (Cassidy et al., 2012; Diene et al., 2007).

À partir de deux ans.

Poids et comportement alimentaire :

Vers l'âge de deux ans, on observe un renversement du tableau clinique. On voit apparaitre alors des troubles du comportement alimentaire. L'intérêt pour la nourriture s'accroit plus ou moins progressivement et conduite à une hyperphagie accompagnée d'un défaut de satiété. La conséquence majeure est un risque important d'obésité morbide. L'obésité est très fréquente et est renforcée par le déficit de dépense énergétique (20% à 30 % de moins que la normale, conséquent à une faible masse musculaire). Elle requiert un apport calorique inférieur à la normale, et doit être pris en charge le plus précocement possible par un régime alimentaire adapté et une éducation alimentaire rigoureuse, sans quoi l'obésité devient inéluctable (Diene et al., 2007; Dimitropoulos et al., 2000; Miller et al., 2011).

Les troubles du comportement alimentaire fréquemment observés sont une consommation excessive de nourriture ou encore un grignotage intempestif. Il est fréquent d'observer des vols de nourriture la nuit nécessitant de fermer la cuisine ou les placards à clé. Dans des cas un peu moins fréquents, on observe des vols de nourriture dans les commerces, des vols d'argent pour se procurer de la nourriture, et, dans des cas extrêmes, l'ingestion d'éléments non comestibles (pica ; Miller et al., 2011).

Croissance et puberté :

Les individus avec SPW présentent une taille plus petite que la moyenne. Ceci devient saillant à partir de la période pré-pubertaire, et s'accentue avec l'absence du pic de croissance à la puberté (Diene et al., 2010). La puberté est très majoritairement incomplète. Chez le garçon, le sexe est de taille inférieure et les caractères sexuels secondaires tels que la pilosité ne sont que faiblement présents. Chez la fille, la poitrine se développe convenablement, mais reste souvent de petite taille. Les menstruations sont présentes, mais sont souvent irrégulières, et la ménopause est précoce (Diene et al., 2007).

Autres troubles fréquents :

Les troubles du sommeil sont fréquents chez les personnes avec SPW. On observe notamment des perturbations de cycle du sommeil qui se traduisent par des réveils réguliers pendant la nuit. Glattard (2012) rapporte des perturbations du sommeil nocturne pour 52, 9% des enfants SPW âgés de 2 ans ½ à 4 ans ½ et pour 18,5% des enfants SPW âgés de 6 ans ½ à 15 ans. L'auteur rapporte également des endormissements diurnes présents dans 23,5% des cas dans le groupe des plus jeunes et dans 40,7% des cas au sein du groupe des grands. Chez l'adulte, ces endormissements diurnes sont présents dans près de 33% des cas (Maas et al., 2010). Par ailleurs, on observe également des apnées du sommeil, sans pour autant qu'elles soient spécifiquement liées à l'obésité, mais plutôt liées à des difficultés respiratoires (Diene et al., 2007; Maas et al., 2010).

À partir de 6 ans, on constate régulièrement (de 63% à 85%) des comportements de grattage amenant à des lésions cutanées importantes. Ce type de comportement semble renforcé par une diminution de la sensibilité à la douleur. Le grattage se révèle également associé à une forme d'anxiété. En effet il est particulièrement observé dans des situations anxiogènes. Il peut alors prendre différentes formes dérivées équivalentes aux grattages telles que l'arrachage de cheveux ou poils, se ronger les ongles, se manger la peau des lèvres, des doigts ou encore grincer des dents. On observe des comportements très centrés sur la modalité sensorielle tels que se frotter le nez ou se toucher les pieds (Glattard, 2012; Lang et al., 2010).

On constate également des troubles de la régulation thermique. Cela peut se manifester par exemple par une forte fièvre sans infection manifeste, ou à l'inverse par une très faible réaction fiévreuse dans des cas d'infection avérée (Diene et al., 2007).

Enfin, les personnes avec SPW présentent fréquemment des problèmes oculaires (77% des cas) et particulièrement un strabisme (57% des cas). L'hypothèse majeure est qu'ils seraient conséquents à l'hypotonie, mais peu d'éléments permettent de le vérifier clairement. Les difficultés oculaires chez les personnes avec SPW sont très complexes à diagnostiquer et à corriger. On repère alors des risques élevés de myopie, d'astigmatie, ou d'hypermétropie (Butler et al., 2002). Il apparait que les personnes avec SPW présentent également des difficultés d'attention et de perception visuelle, sans pour autant savoir si elles sont conséquentes aux troubles oculaires ou non (Woodcock, Humphreys, & Oliver, 2009). Cet aspect sera davantage développé dans la partie suivante.

Le SPW provoque un certain nombre de complications notamment hormonales qui ont indéniablement des répercussions sur le développement global. Ainsi, on observe des répercussions sur le plan comportemental et psychologique (cognitif, langagier, psychomoteur, affectif et social). La partie suivante vise à rendre compte des connaissances actuelles sur la symptomatologie du SPW à ces niveaux.

2.2. Aspects cognitifs

La présence d'un déficit intellectuel est récurrente dans la population SPW. Les études menées à ce sujet rapportent des données consensuelles et indiquent des estimations moyennes de Quotient Intellectuel (QI) de 60- 70. Aucune différence selon le sexe et le poids n'est rapportée. Il apparait néanmoins que la déficience est très variable d'une personne à l'autre, s'étendant d'un retard profond (i.e. QI ≤ 35-40) à une efficience normale (i.e. QI de 90 à 109). La majorité (35 %) reste cependant dans la zone de retard léger (i.e. QI de 50 à 70 ; Chevalère et al., 2015; Copet et al., 2010; Curfs & Fryns, 1992; Dykens & Cassidy, 1995; Dykens & Kasari, 1997; Glattard, 2012; Jauregi et al., 2007; Lewis, Freebairn, Heeger, & Cassidy, 2002; Whittington & Holland, 2017; Whittington et al., 2004b).

Individuellement, il est fréquent de repérer une variabilité importante entre les sous-échelles QI Verbal (QIV) et QI Performance (QIP). Cependant, lorsque l'échantillon est considéré dans son ensemble, cette variabilité n'est plus aussi évidente. Ainsi, Jauregui et coll. (2007), Chevalère et coll. (2015) et Copet et coll. (2010) n'observent aucune différence significative entre les deux sous échelles au sein de leur échantillon adulte. Concernant la population enfants, Glattard (2012) rapporte un QIV moyen significativement supérieur au QIP moyen pour le groupe des plus jeunes (i.e de 2 ans ½ à 4 ans ½). En revanche cette différence disparait pour le groupe des plus grands (i.e. de 6 ans ½ à 15 ans).

Curfs, Verhulst & Fryns (1991) mettent en revanche en évidence une différence significative en faveur de l'échelle Performance chez des enfants et adolescents avec SPW âgés de 7 à 15 ans. Il y a par ailleurs, très peu de consensus dans la littérature concernant les points forts et les faiblesses sur les tâches, et ceci est d'ailleurs très peu documenté. Copet et coll. (2010) mettent en évidence, sur un échantillon de 99 adultes avec SPW, une faiblesse pour les tâches de mémoire d'empan, de codes, de symboles et de compréhension verbale. La tâche de vocabulaire représenterait leur point fort. Chez les enfants, Glattard (2012) montre qu'aucune tâche spécifique ne se dégage en force ou faiblesse dans le groupe des plus âgés. En revanche pour le groupe des plus jeunes, on repère assez nettement (35% des cas) une faiblesse dans la tâche des cubes. En point fort, deux tâches ressortent : assemblage d'objets et compréhension de mots. À l'inverse, Curfs et coll. (1991) montrent que la tâche des cubes ainsi que les tâches de code et de labyrinthe semblent constituer le point fort de leur échantillon. Ici, les données sont trop lacunaires et trop peu consensuelles pour pouvoir dégager une tendance en ce qui concerne les points forts et faiblesses.

Plus précisément sur les aspects mnésiques, les études rapportent unanimement (enfants comme adultes) un déficit hétérogène. On observe ainsi une faiblesse concernant la mémoire à court terme (MCT) et la mémoire de travail (MDT), tandis que la mémoire à long terme (MLT) apparait relativement préservée (Cassidy, 1997; Copet et al., 2010; Dykens, Hodapp, Walsh, & Nash, 1992; Glattard, 2012). Jauregi et coll. (2007) et Dykens et coll. (1992) mettent en évidence que la mémoire spatiale à court terme est particulièrement affectée. Par ailleurs, les erreurs sont plus fréquentes lorsque les essais nécessitent un traitement séquentiel que lorsqu'ils nécessitent un traitement simultané.

Un certain nombre de comportements inadaptés spécifiques aux SPW (crises de colère, intolérance à la frustration et au changement, impulsivité, comportements stéréotypés) ont conduit les chercheurs à s'intéresser au fonctionnement exécutif chez ces personnes. Walley et Donaldson (2005) ont fait passer à des patients SPW adultes une batterie de tests des fonctions exécutives (inhibition, planification, flexibilité mentale, fluence verbale, catégorisation sémantique). Les auteurs n'ont pas mis en évidence de troubles dysexécutifs spécifiques sur leur échantillon. Ces résultats rejoignent ceux obtenus par Tager-Flusberg, Sullivan et Boshart (1997) selon lesquels leur échantillon d'enfants SPW ne présente pas de déficit particulier sur les tâches d'inhibition et de flexibilité. Cependant, des résultats contradictoires ont été mis en évidence. D'autres études montrent que les personnes SPW (adultes comme enfants) présentent des lacunes évidentes en termes de flexibilité mentale, d'inhibition, de planification, de ressources attentionnelles ou encore de fluence verbale (Gross-Tsur, Landau, Benarroch, Wertman-Elad, & Shalev, 2001; Jauregi et al., 2007; Stauder et al., 2005; Woodcock et al., 2009). Chevalère et coll. (2015) se sont interrogés sur le fait de savoir si ces déficits étaient relatifs à la déficience intellectuelle ou au contraire spécifique au SPW. Les résultats montrent qu'après contrôle

du QI des patients, seuls les déficits sur les tâches d'inhibition et de flexibilité persistent. En d'autres termes, il existe un déficit global des fonctions exécutives dans le SPW qui semble être étroitement lié à la déficience intellectuelle, mais aussi au syndrome lui-même (notamment pour la flexibilité et l'inhibition). Cette faiblesse de flexibilité et d'inhibition pourrait expliquer en partie la présence récurrente de crises de colère dans le syndrome. Par ailleurs, ces déficits suggèrent un ralentissent global du traitement de l'information (Woodcock, Oliver, & Humphreys, 2011).

La littérature rapporte unanimement que les personnes avec SPW présentent un intérêt accru pour les puzzles, et semblent présenter des performances supérieures aux populations typiques. Plus précisément, cet intérêt semble particulièrement marqué dans les cas de délétions (cf. partie suivante pour plus de précisions sur la distinction phénotypique entre délétion et disomie). Les travaux de Whittington et Holland (2004) , ou encore de Dykens (2002), montrent que paradoxalement les performances aux tâches visuo-spaciales (e.g. cubes et assemblage d'objets) restent lacunaires. Les niveaux sont nettement plus faibles que ceux des personnes au développement typique (et même à un niveau intellectuel équivalent). Les personnes avec SPW qui ont beaucoup d'intérêt pour les puzzles présentent néanmoins de meilleures capacités visuo-spatiales que les personnes qui témoignent peu d'intérêt. Whittington et Holland (2004) suggèrent que c'est la pratique intensive du jeu qui amène ces personnes à performer autant. Cependant, sur une tâche de discrimination de forme, Fox et coll. (2001) montrent que les personnes SPW avec délétion ont un niveau équivalent aux personnes au développement typique ayant le même âge mental. Les travaux de Woodcock et coll (2009) ont permis de préciser ce paradoxe. Ils montrent ainsi que les personnes avec SPW (en particulier celles qui ont une délétion), performaient à un niveau équivalent aux personnes avec développement typiques pour les tâches d'identification de formes. En revanche, leurs performances étaient particulièrement altérées dans les tâches de localisation dans l'espace. Selon les auteurs, ces deux types de tâches ne requièrent pas le même processus neuronal. Les tâches nécessitant la localisation spatiale des éléments visuels sont associées à l'activation du circuit dorsal du cerveau tandis que l'identification visuelle est associée à l'activation du circuit ventral. Ces travaux montrent ainsi un déficit spécifique du circuit dorsal dans le SPW (et notamment dans le cadre de la délétion).

2.3. Langage et communication

Les troubles de l'oralité présents dès la naissance (en partie en lien avec l'hypotonie) se répercutent durant tout le développement de l'individu. La déficience intellectuelle semble également appuyer ce déficit. Les enfants présentent ainsi un retard de langage. On voit apparaitre les premiers mots entre 18 et 24 mois et les premières phrases autour de 36 mois (Van Borsel, Defloor, & Curfs, 2007). Il apparait cependant que le traitement précoce à l'hormone de croissance peut permettre une diminution du retard de l'acquisition du langage (mais pas en totalité). Ainsi, Myers et coll. (2007)

montrent que les enfants ayant bénéficié de ce traitement prononcent leurs premiers mots entre 14 et 20 mois et leurs premières phrases autour de 24 mois ; ce qui représente un gain non négligeable. Malgré des prises en charge précoce, les déficits dans les différents domaines langagiers restent marqués tout au long de la vie des personnes avec SPW.

Des particularités phonatoires et vocales persistent. Les études rapportent des cas fréquents d'hypernasalité (62% ; Lewis et al., 2002) et plus rarement d'hyponasalité (14%) (Akefeldt, Åkefeldt, & Gillberg, 2007). Lewis et coll. (2002) rapportent également que dans 39% des cas, la voix est considérée comme discordante ou rauque. Son intensité est souvent faible et la tonalité haute, rendant le ton monotone (Defloor, Borsel, & Curfs, 2002; B. A. Lewis et al., 2002).

Les difficultés articulatoires s'améliorent au cours du développement, mais persistent dans plus de 80% des cas. Cela concerne particulièrement la prononciation des consonnes (Akefeldt et al., 2007; Defloor et al., 2002; Kleppe, Katayama, Shipley, & Foushee, 1990; B. A. Lewis et al., 2002). Lewis et coll. (2002) mettent en évidence que les problèmes articulatoires sont plus marqués chez les plus âgés. Ici, les auteurs n'envisagent pas spécifiquement un effet développemental, mais plutôt un effet de prise en charge précoce : les plus âgés ont bénéficié de prises en charge tardives, du fait de la méconnaissance du syndrome à l'époque. Par ailleurs, Defloor et coll. (2002) mettent en évidence que les difficultés phonologiques s'effacent avec l'âge, tandis que les difficultés phonétiques persistent fortement.

Concernant les aspects syntaxiques et grammaticaux, les études menées à ce sujet rapportent des difficultés dans ces deux domaines par rapport à ce qui est attendu selon l'âge. Les constructions de phrases restent simples, et sinon, sont souvent déstructurées. Le vocabulaire est également pauvre et les capacités de catégorisations sémantiques sont lacunaires (Akefeldt et al., 2007; Bertella et al., 2005; B. A. Lewis et al., 2002).

Enfin sur les aspects communicationnels, les études mettent en évidence des difficultés dans les capacités expressives et réceptives, et ce de manière plus importante que ce que laissent transparaitre les estimations du QI Verbal. Les capacités réceptives sont néanmoins moins altérées que les capacités expressives (Bertella et al., 2005; Dimitropoulos, Ferranti, & Lemler, 2013; Glattard, 2012; B. A. Lewis et al., 2002). Enfin, les études rapportent des lacunes concernant la compréhension des concepts et des situations sociales, ainsi que des difficultés liées aux aspects pragmatiques (Chen et al., 2010; Ho & Dimitropoulos, 2010; Van Borsel et al., 2007).

2.4. Aspects psychomoteurs

L'hypotonie, nous l'avons vu précédemment, est quasiment systématique dans le cadre du SPW. Ceci amène à un retard psychomoteur important (présent dans 90 à 100% des cas), où les étapes développementales sont acquises à environ le double de l'âge normal. Ainsi le tonus axial et le maintien

de la tête sont acquis vers 6 mois (au lieu de 3 mois) ; la position assise est observée vers 12-15 mois (au lieu de 6-8 mois) et la marche est acquise autour de 24-32 mois (au lieu de 9-18 mois) (Cassidy et al., 2012; Eiholzer & Whitman, 2004; Glattard, 2012).

Plus largement, le déficit est neuro-moteur (Yamada, Matsuzawa, Uchiyama, Kwee, & Nakada, 2006). Ainsi les personnes avec SPW présentent des difficultés en motricité globale, c'est-à-dire des difficultés de posture, d'initiation du mouvement, de coordination, ainsi qu'une lenteur. On observe alors des difficultés pour courir, sauter ou même grimper. La motricité fine est aussi largement altérée, et persiste davantage tout au long du développement comparé à la motricité globale, malgré une prise en charge. On observe des difficultés pour écrire, dessiner, attraper de petits objets et tout ce qui concerne les mouvements de précision (Chen et al., 2010; Festen et al., 2007, 2008).

2.5. Aspects émotionnels et comportements sociaux

Les difficultés émotionnelles et sociales chez les personnes avec SPW restent encore aujourd'hui très peu documentées, alors que celles-ci sont omniprésentes au quotidien. Certains auteurs suggèrent que les troubles du comportement tiendraient leurs origines dans un déficit du traitement de l'information sociale et émotionnelle (localisation orbito-frontale), plutôt qu'un déficit exécutif à proprement parler (Koenig, Klin, & Schultz, 2004; Walley & Donaldson, 2005).

Sur les aspects sociaux, les individus avec SPW démontrent une faiblesse dans les capacités d'adaptation sociales. Cela se traduit par des comportements de retrait social (tendance à préférer les activités solitaires), des difficultés pour engager, maintenir ou réguler la relation et l'interaction, ou encore un manque d'empathie (Dimitropoulos, Ferranti, et al., 2013; Reddy & Pfeiffer, 2007; Rosner et al., 2004). Dans leur étude, Koening et coll (2004) concluent que les individus avec SPW ont des difficultés pour comprendre les autres et les situations sociales. Ils éprouvent une faiblesse marquée dans l'interprétation et l'utilisation des informations sociales, en particulier présentées visuellement. Dans le cadre d'une tâche d'attribution sociale, les auteurs montrent que les participants avec SPW n'utilisent que 15% des informations sociales pertinentes pour juger la situation. Autrement dit, il y a potentiellement 85% des éléments informationnels qui leur échappent. Associé au fait que ces personnes ont tendance à s'attacher aux détails, il est donc difficile pour eux de se faire une représentation globale de la situation rendant l'interprétation et l'inférence erronée ou complexe.

Ces difficultés s'expriment au-delà du déficit cognitif et semblent ainsi constituer une spécificité du SPW (Koenig et al., 2004; Reddy & Pfeiffer, 2007; Rosner et al., 2004). Il apparait que les difficultés de socialisation s'accentuent progressivement au cours de l'enfance, pour être particulièrement fréquentes à la période de l'adolescence. Ainsi Steinhausen (2004) montre une nette augmentation des comportements antisociaux dans le groupe des adolescents (13 ans et plus) comparé aux deux groupes d'enfants (7-13 ans ; 7 ans et moins). Dans la même veine, Glattard (2012) observe dans son

échantillon de participants qu'aucun enfant du groupe des plus jeunes (i.e. groupe de 2 ans ½ à 4 ans ½) ne présente un score pathologique concernant les aspects de retrait social, tandis que 40% des enfants du groupe des plus âgés (6 ans ½ à 15 ans) atteignent le seuil.

Concernant les aspects émotionnels, le peu d'études menées montre que globalement les personnes avec SPW présentent un déficit marqué dans la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles. Comparées à la population typique, les personnes avec SPW reconnaissent globalement moins bien les émotions, et les résultats sont très variables selon le type d'émotion et la tâche (e.g. identification, appariement, dénomination, tri, etc). Elles conservent néanmoins le même profil que la population typique concernant les proportions de reconnaissance selon les types d'émotion. Ainsi, la joie (entre 90-100% de bonnes réponses) est l'émotion la mieux reconnue, suivi de la colère (entre 40-90% de bonnes réponses) et de la tristesse (entre 55- 85 % de bonnes réponses). La peur (entre 35 – 75 % de bonnes réponses), la surprise (entre 11 – 70 % de bonnes réponses) et le dégout (autour 30-40 % de bonnes réponses) sont les émotions généralement les moins bien reconnues (Debladis et al., submitted; Glattard, 2012; Whittington & Holland, 2011). Le déficit persiste au-delà du retard de développement cognitif, et ce, pour la majorité des émotions. Seule la peur est l'émotion pour laquelle les individus avec SPW obtiennent des taux de reconnaissance supérieurs à ceux des enfants typiques ayant un âge de développement comparable (Glattard, 2012). Aussi, Chevalère (2014) met en évidence un biais de positivité dans des tâches de jugement émotionnel d'image. En effet, peu importe la valence cible des images (positive, négative ou neutre), les participants avec SPW démontrent une tendance à les juger plus positives que les participants contrôles.

Glattard (2012) a également exploré les capacités des enfants avec SPW à attribuer une émotion en fonction du contexte de la situation (i.e. compréhension des émotions). À ce niveau également, les enfants avec SPW présentent un déficit marqué pour toutes les émotions. Les taux d'attribution sont tous inférieurs au niveau observé dans la population typique, même pour un âge de développement équivalent. Néanmoins, ils conservent un profil similaire à la population typique sur les proportions de bonnes réponses selon le type d'émotion (i.e. joie > tristesse > colère > peur > surprise). L'auteur a également exploré les justifications des enfants quant à leur choix d'attribution. Il apparait clairement que la majorité est focalisée sur des détails de la situation et ne formule pas de réelles inférences (36% des réponses correctes et 20% des réponses erronées). Ceci corrobore les résultats obtenus par Koenig et coll (2004).

Plus largement, sur le traitement des visages et des expressions faciales, les études mettent, là encore, en évidence un déficit chez les personnes avec SPW (Feldman & Dimitropoulos, 2014; Glattard, 2012; Halit, Grice, Bolton, & Johnson, 2008). Ainsi Feldman et Dimitropoulos (2014) observent dans leur étude que près de 90% de leurs participants avec SPW présentent un déficit limite ou sévère sur

les tâches de discrimination faciale et d'appariement selon l'angle du visage et selon l'expression. Halit et coll. (2008) observe également des difficultés marquées chez les participants avec SPW (notamment avec délétion) sur les taches de détection du regard. Ils montrent que leur fonctionnement neuronal s'apparente à celui observé chez les personnes autistes. Enfin, Tager-Flusberg et coll. (1998) mettent en évidence que les personnes avec SPW éprouvent plus de difficultés pour reconnaitre les expressions faciales à partir de la zone des yeux que les personnes avec syndrome de Williams-Beuren (SW) ou au développement typique. Cette tendance est également constatée dans la très récente étude de Debladis et coll. (submitted), qui montre également une stratégie d'exploration faciale atypique chez les patients avec SPW. Ces derniers portent davantage leur intérêt sur la région de la bouche, et explorent moins la région des yeux (spécifiquement pour les disomies).

Enfin, il nous a semblé important de relater l'unique étude à notre connaissance qui a exploré les capacités perceptives visuelles et auditives chez les personnes avec SPW. Salles et coll. (2016) ont utilisé une tâche de discrimination vocale et une tâche de détection de stimuli présentés sous une forme soit unimodale, soit bimodale. Les auteurs montrent que les personnes avec SPW présentent un déficit spécifique dans la discrimination des voix humaines parmi des sons environnementaux. Par ailleurs, contrairement aux individus au développement typique, les personnes avec SPW ne semblent pas tirer profit de la présentation multimodale (i .e. visuel et auditif) des stimuli pour les détecter. Selon les auteurs, les personnes avec SPW ne seraient pas en mesure de faire converger les informations émanant des différents canaux.

2.6. Troubles associés

2.6.1. Troubles du comportement

Les troubles du comportement sont extrêmement fréquents chez les personnes avec SPW (70 à 90 % ; Cassidy et al., 2012). Ils ont fait l'objet d'un nombre d'études relativement conséquent. Ils apparaissent dans cette population avec une prévalence supérieure aux autres troubles neurodéveloppementaux avec retard mental. Les troubles du comportement restent très variables d'une personne à l'autre, autant en termes d'occurrence qu'en termes d'intensité/sévérité. Leurs apparitions semblent cependant progressives tout au long de l'enfance (Dimitropoulos, Feurer, Butler, & Thompson, 2001; Dykens & Cassidy, 1995; Holland et al., 2003; Steinhausen et al., 2004). Il existerait un certain nombre de troubles de comportements caractéristiques du SPW : d'une part des comportements impulsifs et extériorisés (crises de colère, labilité émotionnelle, persévération et obstination, agressivité, etc.), et d'autre part des comportements obsessionnels et anxieux (rituels et répétitions, grattages, etc ; Dimitropoulos, Blackford, Walden, & Thompson, 2006; Dimitropoulos et al., 2001; Glattard, 2012; Greaves, Prince, Evans, & Charman, 2006; Hartley, MacLean, Butler,

Zarcone, & Thompson, 2005; Ho & Dimitropoulos, 2010; Holland et al., 2003; Reddy & Pfeiffer, 2007; Wigren & Hansen, 2005).

Un certain nombre de ces troubles de comportements ressemblent fortement à ceux observés dans les cas d'autres troubles (Wigren & Hansen, 2005). Nous allons a présent détailler cet aspect.

2.6.2. Troubles de l'attention

Les comportements impulsifs et les difficultés attentionnelles sont similaires à ceux repérés dans le cadre d'un déficit de l'attention-hyperactivité (TDAH). Le diagnostic n'est cependant que très rarement posé, car, dans le cas du SPW, il est souvent entremêlé avec des troubles compulsifs (Gross-Tsur et al., 2001; Whitman, Myers, Carrel, & Allen, 2002). Wigren et Hansen (2005) révèlent dans leur étude, à partir d'un questionnaire parental évaluant les comportements inadaptés et troubles de l'attention, que 26 % de l'échantillon présente un déficit sévère, 12 % un déficit modéré, 22 % un déficit léger et enfin 40 % sont positionnés dans la norme. Glattard (2012) observe que 28% de son échantillon présente un score limite ou pathologique à la sous-échelle « troubles de l'attention » du CBCL. 53% de l'échantillon atteint le seuil pathologique sur le questionnaire d'hyperactivité. Ces résultats suggèrent que le TDAH est fréquent dans le cadre du SPW, mais nécessite des études plus approfondies avec des outils davantage adaptés.

2.6.3. Troubles du spectre de l'autisme (TSA)

La littérature rapporte régulièrement des similarités entre le profil comportemental dans le SPW et le tableau clinique des troubles du spectre autistique (TSA). Celles-ci concernent les comportements ritualisés et répétitifs, la tendance au repli sur soi et aux comportements antisociaux, une forte labilité émotionnelle et sensibilité au changement, des comportements rigides et impulsifs, des troubles de la communication, émotionnels, perceptifs et visuels (Dimitropoulos & Schultz, 2007; Glattard, 2012; Holland et al., 2003; Steinhausen et al., 2002; Veltman et al., 2004). Le taux d'occurrence des traits autistiques dans le SPW est très variable d'une étude à l'autre et dépend de l'outil d'évaluation utilisé. Ainsi, ils sont observés dans 7 à 36% des cas, et la présence d'un TSA est observée dans 0 à 12% des cas de SPW (Bennett, Germani, Haqq, & Zwaigenbaum, 2015; Glattard, 2012; Steinhausen et al., 2002; Veltman, Craig, & Bolton, 2005; Veltman et al., 2004). Enfin, sur le plan génétique, il apparait que dans 1 à 4 % des cas de TSA, la région 15q11-q13 est impliquée et démontre un certain dysfonctionnement (Muhle, Trentacoste, & Rapin, 2004).

2.6.4. Troubles de la personnalité et de l'humeur

Trois types de troubles psychiatriques sont fréquemment retrouvés dans le SPW. Tout d'abord on constate régulièrement la présence de symptômes dépressifs tels qu'une tristesse marquée, une

faible estime de soi et des comportements de retraits. La symptomatologie se développe progressivement à partir de l'âge scolaire et est particulièrement marquée pendant la période adolescente et jeune adulte. Elle s'établit en lien avec la prise de conscience des difficultés et l'écart qui peut se creuser avec les pairs. L'image négative du corps du fait de la prise de poids est également un facteur. Ainsi, la littérature rapporte que 10 à 33% des personnes avec SPW répondent à des critères dépressifs (Dykens & Shah, 2003; Glattard, 2012; Hartley et al., 2005; Hiraiwa, Maegaki, Oka, & Ohno, 2007).

Différentes formes de psychoses et troubles psychotiques sont observés dans le cas du SPW et semblent émerger plus précocement (13 – 30 ans) que la normale. Le taux de présence de symptômes psychotiques (15% des cas) est plus important que celle estimée auprès de la population avec retard mental. Ainsi, la littérature fait régulièrement part de symptomatologie des troubles bipolaires et de psychoses (cycliques ou transitoires). Cela se caractérise principalement par des hallucinations (auditives et/ou visuelles), des distorsions de la pensée et confusion, une agitation et une labilité émotionnelle importante. Les accès de psychoses sont particulièrement soudains et violents dans le cadre du SPW (Descheemaeker et al., 2002; Glattard, 2012; Hartley et al., 2005; Hiraiwa et al., 2007; Verhoeven, 2003; Vogels et al., 2004).

Les troubles anxieux sont très fréquemment observés dans le cadre du SPW et de manière bien plus importante que dans une population avec retard mental. Ils se manifestent par des comportements de type obsessionnels et/ou compulsifs dans le but de réduire cette anxiété. Cela se traduit par des comportements ritualisés, répétitifs, de grattage, ainsi que la fixation des idées et des intérêts (Descheemaeker, Govers, Vermeulen, & Fryns, 2006; Glattard, 2012; Hiraiwa et al., 2007; Holland et al., 2003; Verhoeven, 2003). Selon Dykens et Shah (2003), il existe un risque accru chez les personnes SPW de développer un Désordre Obsessionnel-Compulsif (DOC).

2.7. Différences phénotypiques selon le profil génétique

De nombreux travaux ont relaté l'existence de différences phénotypiques selon le type de profil génétique, et notamment entre les délétions et les disomies. L'ensemble des connaissances est résumé dans le tableau 2 synthétique suivant. À noter que ces différences sont susceptibles d'évoluer dans la mesure où le syndrome est de mieux en mieux connu, diagnostiqué et pris en charge. Cela peut notamment expliquer une part des résultats contradictoires observés dans la littérature. Par ailleurs, la proportion de la prévalence de disomie et de délétion semble évoluer, et tend actuellement à se présenter sur une proportion plus équilibrée (même si le taux de délétion reste la plupart du temps le plus élevé), ce qui peut venir nuancer ces différences (Whittington & Holland, 2017).

Tableau 2. Synthèse des différences phénotypiques selon le profil génétique

	Délétion	**Disomie**	*Références*
Caractéristiques physiques :			
- Dysmorphie faciale	>		*Cassidy et al. (2012)*
- Hypogonadisme	>/=		*Dykens & Roof (2008)*
- Seuil à la douleur	>		*Ho & Dimitropoulos (2010)*
- Grattage	>		
- Troubles du sommeil	<		
- Poids à la naissance	<		*Dykens & Roof (2008)*
- IMC	=		
- Hyperphagie	>/=		
- Acquisition de la marche	>		
- Hypotonie	>		*Veltman et al.(2004)*
- Coordination motrice	<		
Caractéristiques cognitives et sociales :	**Délétion**	**Disomie**	
- QI total	=/<		*Cassidy et al.(2012)*
- QI performance	>		*Dimitrpoulos, Ferranti et al.(2013)*
- QI verbal	<		*Ho & Dimitropoulos (2010)*
- Fonctions exécutives			*Key, Jones, & Dykens (2013)*
			Stauder et al.(2005)
o Inhibition	>		*Veltman et al.(2004)*
o Empan mnésique	<		*Walley & Donaldson (2005)*
o Planification	>/=		*Whittington & Holland (2017)*
- Capacités visuo-perceptives	>		*Woodcock et al.* (2009)
- Capacités de langage expressif et réceptif	<		

- Discriminations faciales - Traitement des visages - Reconnaissance des émotions - Labilité émotionnelle - Compétences sociales - Pro-social	>/ = >/ = = > </= >	*Debladis & al.* (submitted) *Dimitropoulos, Ho, & Feldman (2013)* *Dykens & Roof (2008)* *Feldman & Dimitropoulos (2014)* *Halit et al.* (2008) *Key, Jones, & Dykens (2013)* *Whittington & Holland (2017, 2011)*
Caractéristiques psychiatriques / troubles associés : - Troubles du comportement - TDAH - TSA - Psychoses	**Délétion Disomie** > > <	*Cassidy et al.(2012)* *Dimitropoulos & Schultz (2007)* *Ho & Dimitropoulos (2010)* *Verhoeven (2003)* *Vogels (2003)* *Wigren & Hansen (2005)*

Comme le montre le Tableau 2, deux profils phénotypiques se dessinent selon la forme génétique du SPW. Les personnes ayant une délétion présentent des atteintes physiques plus marquées, telles que la dysmorphie faciale, l'hypotonie, l'hypogonadisme, l'hyposensibilité à la douleur. Sur le plan comportemental, cette forme génétique se caractérise par des troubles du comportement particulièrement marqués, notamment des troubles extériorisés ainsi que des troubles de l'attention avec hyperactivité. Sur le plan cognitif et socio-émotionnel, ces personnes se distinguent par des difficultés langagières et de communication, une lenteur d'exécution, une mémoire d'empan particulièrement altérée, un défaut d'inhibition, ainsi qu'une forte labilité émotionnelle. Elles démontrent néanmoins un profil pro-social.

Le phénotype associé à la disomie maternelle se caractérise quant à lui par des troubles du sommeil plus fréquents. Ici, les difficultés relatives aux aspects perceptivo-moteurs, organisationnels et repères dans l'espace sont plus saillants (tels que des troubles de la coordination motrice, des capacités visuo-perceptives, de discriminations faciales ou de mouvements, de la planification). Le QI Performance est ainsi plus faible. Les personnes avec disomie démontrent moins de labilité émotionnelle et une tendance à avoir une meilleure compréhension des situations sociales. Néanmoins ils présentent davantage de comportements anti-sociaux, avec une forte propension à développer des symptômes autistiques ainsi que des troubles psychiatriques tels que des psychoses.

Il est important de rappeler à ce niveau que la caractérisation de ces deux types de phénotypes n'est absolument pas exhaustive, et ne garantit en aucun cas que tel ou tel profil est dépourvu de certaines symptomatologies. Par exemple, bien que l'hypotonie semble plus saillante dans les cas de délétion, elle reste quasiment systématique dans le SPW, et ce, peu importe le type de configuration génétique. Par ailleurs, la caractérisation de ces deux formes est actuellement incomplète et nécessite d'être poursuivie. Ces données pourraient notamment aider à adapter les prises en charge futures et faire en sorte de correspondre au plus près des besoins.

3. PRISES EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DU SPW

Le SPW nécessite une prise en charge thérapeutique importante et pluridisciplinaire. La partie suivante vise à rendre compte succinctement des soins et traitements dont les patients SPW peuvent bénéficier au moment ou cette thèse est rédigée.

3.1. Traitements hormonaux

Le déficit hypothalamo-hypophysaire dans le SPW nécessite que les patients bénéficient d'un suivi en endocrinologie.

Depuis un peu moins de 20 ans le traitement par hormones de croissance (hormone GH) est proposé aux patients SPW. Le traitement peut être proposé dès les premiers mois du bébé, et peut être nécessaire jusqu'à la fin de la croissance. Aujourd'hui le traitement est prescrit systématiquement dans les cas de SPW (à la demande de la famille) et bénéficie d'une prise en charge totale par la sécurité sociale en France. Ce traitement présente des effets positifs sur de nombreux symptômes. Tout d'abord, il permet une nette amélioration de la vitesse de croissance ainsi que l'augmentation de la taille à l'âge adulte. Les traits dysmorphiques sont plus atténués. Secondement, le traitement par GH améliore clairement la composition corporelle, en diminuant la masse grasse au profit du développement musculaire. Par conséquent, l'hypotonie est atténuée (mais reste présente malgré le traitement). Ceci facilite le développement des performances physiques en permettant l'amélioration des dépenses énergétiques (Bakker et al., 2015; Carrel & Allen, 2018; Cassidy et al., 2012; Coupaye et al., 2013; Diene et al., 2010, 2007; Lo, Festen, Tummers-de Lind van Wijngaarden, Collin, & Hokken-Koelega, 2015). Le traitement par hormone GH permet également d'améliorer les capacités langagières et cognitives des patients. Les QI apparaissent plus élevés, les capacités de communication sont meilleures et les comportements sont plus adaptés (Dykens, Roof, & Hunt-Hawkins, 2017; Myers et al., 2007; Whitman et al., 2002). À noter que ces améliorations sont relatives et que ces capacités demeurent plus faibles que la normale.

Malgré un traitement à l'hormone de croissance précoce, la puberté reste bien souvent incomplète et nécessite fréquemment d'être favorisée, voire déclenchée, par des traitements hormonaux substitutifs (œstrogènes/progestérone ou testostérone). Ce traitement permet un développement pubertaire complet. Il améliore la minéralisation osseuse et ainsi augmente le capital osseux qui se constitue au moment de la puberté sous l'effet des estrogènes (pour les deux sexes ; Diene et al., 2007).

Les troubles du sommeil, relativement fréquents chez les personnes qui présentent un SPW peuvent être diminués par un traitement à la Mélatonine. Cette neurohormone joue un rôle central dans la régulation des rythmes chronobiologiques. Ainsi l'administration de Mélatonine permettrait d'allonger le temps total de sommeil et de réduire le nombre de réveils nocturnes (Braam, Didden, Smits, & Curfs, 2008).

Très récemment, les chercheurs ont porté leur intérêt sur l'Ocytocine (OT). Cette neurohormone a été identifiée comme un élément clé dans les interactions sociales et les situations socio-émotionnelles en favorisant la reconnaissance des pairs et les comportements relationnels (notamment le lien mère-enfant à la naissance). Elle apparait comme centrale dans l'élaboration des comportements empathiques et dans le développement de la théorisation de l'esprit. Certains travaux ont déjà montré que l'administration de l'OT par voie nasale améliore la reconnaissance des émotions et le traitement du visage chez les personnes en bonne santé et autistes. Depuis peu, des essais thérapeutiques de traitement par OT ont été réalisés auprès des personnes avec SPW. Les premiers travaux montrent de potentiels effets bénéfiques sur les comportements sociaux, l'adaptation sociale et la sociabilité des personnes. Certains résultats tendent à montrer un effet bénéfique sur les comportements alimentaires, mais ceci n'est pas observé systématiquement. Par ailleurs, les bénéfices de l'OT semblent être plus importants chez les plus jeunes (Einfeld et al., 2014; Kabasakalian, Ferretti, & Hollander, 2017; Kuppens, Donze, & Hokken-Koelega, 2016; Miller, 2018; Miller et al., 2011; Rice, Einfeld, Hu, & Carter, 2017; Tauber et al., 2011). L'étude réalisée par Tauber et coll. (2017) auprès de nourrissons, montre que l'administration de l'OT améliore les capacités de déglutition et de succion. Les auteurs montrent également que ce traitement de quelques semaines semble avoir des effets bénéfiques à long terme. Ils observent ainsi que les mêmes enfants à 24 mois présentent une meilleure tonicité et coordination motrice (la majorité se déplacent en rampant ce qui n'est que rarement observé habituellement chez les enfants SPW), ainsi que de meilleures relations sociales. De futures études nécessitent d'être menées afin de préciser l'effet bénéfique de cette neurohormone.

3.2. Prises en charge non médicamenteuses

La prise en charge du SPW doit être pluridisciplinaire et il apparait que les traitements hormonaux ne sont clairement pas suffisants. Ainsi, les prises en charge et les domaines d'interventions vont varier selon les besoins prioritaires et en fonction de l'âge de la personne (Cassidy et al., 2012; Diene et al., 2007; Glattard, 2012) :

- Concernant les problématiques autour de la sphère orale et langagière. Dès la naissance les bébés ont besoin d'être suivis par un phoniatre et/ou un orthophoniste afin d'améliorer rapidement les capacités de succion et de déglutition (et éviter au maximum le gavage par sonde gastrique). Ce soutien permet de stimuler la motricité bucco-faciale et d'assurer une guidance parentale concernant les troubles de la déglutition. L'enfant pourra ensuite être suivi par un orthophoniste durant toute son enfance pour soutenir le développement du langage et de la communication ; mais également aider aux apprentissages scolaires.
- Concernant les problématiques alimentaires, la personne pourra être suivie par un nutritionniste. Dans tous les cas, le régime alimentaire à vie est crucial pour les personnes avec SPW et doit être accompagné d'une activité physique adaptée régulière.
- Concernant les problématiques liées à l'hypotonie. Dès les premiers mois, les enfants peuvent être suivis par des kinésithérapeutes ou des psychomotriciens afin d'améliorer le développement musculaire et la coordination motrice, en particulier pour favoriser l'acquisition des positions assises et de la marche. La prise en charge en psychomotricité se poursuit ensuite durant l'enfance de façon à remédier aux problématiques de posture (scoliose), de coordination motrice, mais également de repères dans l'espace. Une prise en charge en orthopédie peut être nécessaire notamment en ce qui concerne le traitement des scolioses et des problèmes de postures. Un suivi ophtalmologique est recommandé compte tenu des risques de strabismes et une rééducation orthoptique peut être requise.
- Un suivi psychologique et/ou psychiatrique apparait également être nécessaire pour accompagner le développement socio-affectif, l'autonomie, mais également les apprentissages scolaires. Il peut ainsi apporter un soutien concernant les problématiques comportementales. Une prise en charge est requise pour les personnes présentant des troubles psychiatriques. Elle peut aussi être mise en place au titre de prévention.

EN RÉSUMÉ de ce chapitre,

Le SPW est une maladie génétique rare localisée sur le chromosome 15 qui amène à un dysfonctionnement important du système de régulation hormonale. Il se caractérise notamment par un retard de croissance, de l'hypotonie, des troubles alimentaires et du sommeil.

Le SPW provoque un trouble neurodéveloppemental complexe qui touche de nombreuses fonctions psychologiques :

- **Sur le plan cognitif : un déficit intellectuel, des dysfonctionnements mnésiques, exécutifs et perceptifs**
- **Un retard du langage (articulation, syntaxique, sémantique)**
- **Un retard en motricité globale et surtout fine**
- **Sur le plan social : des difficultés d'ajustement social, une tendance à l'isolement et à la recherche de relation exclusive**
- **Sur le plan émotionnel : un déficit en reconnaissance, compréhension et régulation des émotions (labilité émotionnelle)**
- **Des troubles du comportement de type impulsifs et obsessionnels / anxieux.**

Le SPW nécessite une prise en charge pluridisciplinaire et soutenue.

PROBLÉMATIQUE

Les émotions, nous l'avons vu, sont fondamentales au quotidien, autant dans l'établissement et la régulation des relations interpersonnelles, que pour l'adaptation de manière générale. Elles contribuent au développement global de la personne. Ceci est notamment rendu possible par la capacité de l'individu à utiliser ses émotions au quotidien, via des compétences émotionnelles. Quatre compétences émotionnelles majeures sont répertoriées : l'expression, la reconnaissance, la compréhension et la régulation des émotions. Elles peuvent être appréhendées selon trois niveaux : le niveau de connaissance, le niveau d'habileté et le niveau des dispositions (Mikolajczak et al., 2009).

Actuellement nous disposons de connaissances très lacunaires sur le fonctionnement émotionnel des personnes avec SPW et encore plus sur son développement pendant l'enfance. Si les aspects médicaux du SPW ont été particulièrement étudiés, les difficultés comportementales et notamment émotionnelles ont été longtemps délaissées. Pourtant très tôt, les diverses études s'intéressant à ce syndrome décrivent une symptomatologie telle que des crises de colère, une labilité émotionnelle, des comportements impulsifs, anxieux et des difficultés d'adaptation sociale, suggérant des troubles dans les compétences émotionnelles (Dimitropoulos, Ho, et al., 2013; Glattard, 2012; Reddy & Pfeiffer, 2007; Rosner et al., 2004; Whittington & Holland, 2011).

Les quelques études menées sur le fonctionnement émotionnel des personnes avec SPW rapportent des difficultés dans la reconnaissance et la compréhension des émotions de base. On observe notamment que les individus avec SPW font en moyenne 10 à 20% plus d'erreurs d'identification et d'attribution des émotions que la population typique, même avec un âge de développement similaire (Glattard, 2012; Whittington & Holland, 2011). Il apparait en effet que les personnes avec SPW présentent des particularités dans le traitement de l'information suggérant que ceci pourrait en partie être responsable de ces lacunes. Les individus avec SPW ne prennent en compte que très peu d'éléments informationnels pour juger une situation. Ils s'attachent à des détails qui sont la plupart du temps non pertinents. Ajouté à cela, ils éprouvent une grande difficulté pour avoir une représentation globale de la situation. Concernant le traitement des visages, on observe que ces personnes ont tendance à négliger la région des yeux alors qu'il s'agit de la partie du visage qui comporte le plus d'éléments informationnels sur les expressions (en particulier pour la distinction des émotions négatives). Ils ont alors tendance à se focaliser sur la partie centrale et basse du visage. On observe qu'ils explorent particulièrement la partie du nez, alors qu'il s'agit d'une région du visage qui renseigne peu sur la nature des expressions (Debladis et al., submitted; Feldman & Dimitropoulos, 2014; Halit et al., 2008; Koenig et al., 2004; Tager-Flusberg et al., 1998). En outre, par définition, les émotions se caractérisent par leur aspect multimodal et dynamique, ce qui permet de faire face aux contraintes

situationnelles dans lesquelles elles s'établissent. Il apparait que les personnes avec SPW démontrent des difficultés pour faire converger les informations émanant de différents canaux. En effet, contrairement à ce qu'on observe dans la population typique, les personnes avec SPW ne semblent pas tirer profit de la présentation multimodale des stimuli pour les détecter (Salles et al., 2016). Cette particularité est ainsi susceptible de compromettre leur capacité de reconnaissance émotionnelle et donc de les mettre en difficulté dans les situations quotidiennes (adaptation).

En somme, les personnes avec SPW présentent de fortes lacunes dans le traitement de l'information émotionnelle, rendant l'élaboration des connaissances sur le processus émotionnel difficile. Ainsi, dans le cadre du SPW, les émotions sont au cœur de la problématique neurodéveloppementale.

Les études menées sur le fonctionnement émotionnel des personnes avec SPW contiennent beaucoup de limites. Tout d'abord, du fait de la rareté du syndrome, de nombreuses études ont été réalisées sur des échantillons avec des écarts d'âge importants (englobant enfants, adolescents et adultes). Par exemple, l'échantillon de l'étude de Whittington et Holland (2011) était composé de 52 personnes avec SPW âgés de 6 à 51 ans, et celui de l'étude de Feldman et Dimitropoulos (2014) de 44 personnes âgées de 9 à 44 ans. Ajouté à cela, le SPW, comme beaucoup de troubles neurodéveloppementaux, présente une forte variabilité individuelle. Ceci pose la question de l'interprétation des résultats et de leur représentativité. Aussi, ceci empêche d'envisager une certaine évolution des difficultés émotionnelles en fonction de l'âge.

L'approche développementale apparait fondamentale pour mieux caractériser les difficultés émotionnelles liées au SPW. Glattard (2012) a pu montrer dans une étude transversale que les enfants avec SPW de 6 à 15 ans présentent des faiblesses dans les tâches de reconnaissance et de compréhension des émotions. Les enfants avec SPW présentent un déficit spécifique qui n'est pas uniquement imputable au retard cognitif. Ils semblent néanmoins suivre une trajectoire développementale similaire à la population typique, laissant penser à un retard important, plutôt qu'à un profil atypique. Ces travaux ont permis d'alimenter les connaissances sur le développement émotionnel des enfants avec SPW. Cependant, les aspects d'expression et de régulation émotionnelle dans le SPW ne sont toujours pas exploités, et ceci ne permet pas d'avoir une vision complète du développement émotionnel. Pourtant l'expression émotionnelle parait être le point d'ancrage dans le développement des compétences émotionnelles. Elle contribue au développement des capacités de reconnaissance et de compréhension des émotions, qui elles-mêmes sont cruciales dans le développement des capacités de régulation. Cette capacité est au fondement de l'établissement des relations inter-personnelles, elle correspond au premier mode de communication du bébé avec son entourage. Elle reflète également la capacité de contrôle corporel. Il semble alors essentiel d'explorer

cette capacité dans le cadre du SPW compte tenu des difficultés manifestes dans les autres compétences émotionnelles, mais aussi cognitives. De plus, les nombreuses atteintes du système moteur et neuro-moteur suggèrent que les capacités expressives puissent être impactées. De la même manière, la littérature décrit des difficultés certaines dans les capacités de régulation émotionnelle sans pour autant les préciser. Il conviendrait en effet de pouvoir connaitre les particularités éventuelles dans les stratégies de régulation. À notre connaissance, aucune étude n'a été réalisée à ce sujet. Pourtant ceci permettrait d'éclairer le développement émotionnel à la lumière des spécificités du SPW.

Les émotions, au fondement des interactions sociales, mobilisent de nombreuses sphères telles que la cognition, le langage, la motricité, la perception. Ainsi il apparait que les capacités langagières détiennent un rôle dans le développement de la compréhension, de l'expressivité, de l'autorégulation des émotions (Beck et al., 2012; Fujiki et al., 2004; Roben et al., 2013; Vallotton & Ayoub, 2011). Par ailleurs, les capacités perceptives (visuelles, auditives) et cognitives sont centrales dans l'interprétation des situations émotionnelles et par conséquent dans la compréhension des émotions. Aussi, les capacités expressives sont dans une certaine mesure fonction des capacités motrices. Dans le cadre du SPW, tous ces domaines sont également déficitaires. Appréhender le déficit émotionnel des enfants avec SPW au regard de cette atteinte pluridimensionnelle devrait permettre de le caractériser précisément et de proposer une prise en charge adaptée et précoce.

Le SPW nécessite clairement une prise en charge pluridisciplinaire soutenue (Glattard, 2012; Tauber et al., 2006). Aussi, il apparait que les difficultés émotionnelles manifestées par les personnes avec SPW se répercutent sur de nombreux domaines de prises en charge et peuvent régulièrement entraver le travail thérapeutique et de rééducation. L'accompagnement des compétences émotionnelles apparait alors comme fondamental et doit s'inscrire dans un parcours de soin global. Néanmoins, les thérapeutes semblent actuellement manquer d'outils et de protocoles adaptés pour traiter la problématique des émotions avec ces enfants. Il convient alors de répondre à ces besoins et de concevoir ces types d'outils afin d'améliorer la qualité des prises en charge.

L'enjeu majeur de ce travail de recherche réside dans le fait d'élaborer un programme qui s'insère dans un parcours de soin global et dont les bénéfices pourraient se répercuter sur les différents domaines de la vie quotidienne (famille, école, etc). Il s'agit en effet de mettre au point un programme permettant aux enfants avec SPW d'augmenter leur niveau de connaissance sur le processus émotionnel et de renforcer leur niveau d'habileté, c'est-à-dire leur capacité à utiliser ces connaissances en situation émotionnelle. En définitive, il s'agit de favoriser le processus de théorisation des émotions chez ces enfants. Pour favoriser le transfert des acquisitions et leur mise en pratique dans la vie quotidienne, un certain nombre de conditions semblent requises à la lumière des programmes existants. Il convient en effet d'utiliser au maximum des tâches et exercices écologiques, d'englober

l'ensemble des acteurs gravitant autour de l'enfant et de considérer l'ensemble des compétences émotionnelles.

L'objectif de ce projet de recherche (projet « EMOT ») est donc double : augmenter les connaissances sur le développement émotionnel des enfants avec SPW et tester auprès d'eux l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique centré sur les compétences émotionnelles.

Le premier objectif fait l'objet d'une étude transversale intitulée « **Étude des compétences émotionnelles chez des enfants avec SPW âgés de 5 à 10 ans** ». Cette étude vise à évaluer le niveau des compétences émotionnelles (expression, reconnaissance, compréhension et régulation émotionnelle) auprès de 25 enfants avec SPW âgés de 5 à 10 ans. Leur niveau est comparé à celui d'enfants au développement typique apparié d'une part sur l'âge chronologique, et d'autre part sur l'âge développemental. Une attention particulière est portée sur l'établissement de profils développementaux au regard des corrélats entre les différentes compétences.

Le second objectif fait l'objet d'une étude longitudinale intitulée « **Étude de l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique centré sur les émotions auprès d'enfants avec SPW : le programme EMOT** ». Le programme EMOT a été élaboré dans l'optique d'aider les enfants avec SPW à améliorer leurs compétences émotionnelles. Le programme a été proposé par un des thérapeutes habituels des enfants et s'est établi sur six semaines. L'effet du programme est mesuré sur la base d'une comparaison entre l'évaluation pré-test (cf. étude transversale) et deux évaluations post-tests. Une attention particulière est portée sur l'évolution des compétences émotionnelles au travers des trois évaluations (robustesse) selon le profil développemental et mise en perspective avec le niveau de référence des enfants au développement typique de l'étude transversale.

L'ensemble des travaux de recherche sont présentés dans la partie suivante qui est divisée en trois chapitres. Chacun des chapitres est constitué d'une introduction qui permet de contextualiser et de définir précisément les objectifs, et d'une discussion qui permettra de faire le lien avec la théorie. Le chapitre 1 vise à précisément rendre en compte des outils méthodologiques utilisés dans les deux études suivantes. La seconde partie de ce chapitre 1 présente une description détaillée des enfants avec SPW qui ont constitué notre échantillon. L'étude transversale est présentée dans le chapitre 2, et l'étude longitudinale dans le chapitre 3. Ce manuscrit s'achèvera par une discussion générale permettant de faire des liens entre les différentes études et de les discuter à la lumière de la littérature, d'évoquer les limites et les points forts de ces travaux et enfin d'évoquer des pistes de réflexion pour des perspectives futures.

PARTIE 2

TRAVAUX DE RECHERCHE

CHAPITRE 1

MÉTHODOLOGIE ET DESCRIPTION GÉNÉRALE DE L'ÉCHANTILLON SPW

1. INTRODUCTION

L'étude du développement des émotions suscite, nous l'avons vu, beaucoup d'intérêt. La méthodologie employée y est extrêmement variable, dépendante de la conception théorique de référence, mais également de l'âge des enfants constituant les échantillons.

Ce premier chapitre a pour objectif de rendre compte des outils utilisés dans les présents travaux de recherches, compte tenu de l'objectif principal qui est d'explorer le niveau des enfants avec SPW dans les quatre compétences émotionnelles retenues (l'expression, la reconnaissance, la compréhension et la régulation des émotions). Les outils pour évaluer les capacités de reconnaissance sont particulièrement nombreux, tandis que ceux pour évaluer les capacités d'expression des émotions sont presque inexistants. Aussi, certaines capacités ne sont évaluées que par des outils de type questionnaires, par exemple pour la régulation des émotions.

Dans les travaux de recherche qui suivent, il est question de créer une batterie d'évaluation complète des compétences émotionnelles, combinant à la fois des outils basés sur le point de vue d'un tiers (rendant compte d'un fonctionnement quotidien), et des outils basés sur l'observation directe de l'enfant. Par ailleurs, il est également question d'élaborer un programme d'intervention dont les outils utilisés sont différents de ceux utilisés en évaluation, mais sensiblement proches pour favoriser un transfert des acquisitions. Pour les mêmes raisons, l'enjeu est également d'avoir recours à des stimuli qui se réfèrent à des situations réalistes de la vie quotidienne. La première section de ce chapitre vise donc à présenter les formulaires et questionnaires utilisés pour rendre compte des caractéristiques détaillées de la population d'étude, ainsi que les outils utilisés dans la batterie d'évaluation des compétences émotionnelles et dans le programme d'intervention EMOT.

Une très forte variabilité inter-individuelle se manifeste au sein des populations présentant un trouble neurodéveloppemental. Ajouté à cela, le SPW amène à une atteinte pluridimensionnelle particulièrement importante. Il convient donc de considérer un certain nombre d'informations concernant les participants qui peuvent entrer en jeu dans la variabilité des profils existant. La seconde partie de ce chapitre vise donc à rendre compte de manière détaillée des caractéristiques de l'échantillon constituant nos travaux de recherche sur la base des données descriptives des participants.

2. MATÉRIEL ET OUTILS

2.1. Données descriptives des participants

2.1.1. Formulaire d'information des participants

Le formulaire d'information des participants se décompose en deux parties : d'une part, les informations liées à la famille et d'autre part les informations spécifiques à l'enfant participant à l'étude.

2.1.1.1. Informations relatives à la famille

La première partie du formulaire d'information est destinée à recueillir les informations personnelles de la part de chacun des parents à savoir, date de naissance et coordonnées afin de pouvoir assurer le suivi longitudinal de l'étude.

Pour évaluer le niveau socio-économique de la famille, le formulaire comprend ensuite trois questions nécessaires à l'établissement du score d'Hollingshead (Hollingshead, 1975): la situation maritale, le niveau d'étude et le type d'emploi exercé pour chacun des parents. L'échelle d'Hollingshead s'établit sur 5 niveaux progressifs :

- Niveau 1 (score de 8 à 19) correspondant au niveau le plus faible et regroupant les travailleurs non qualifiés, les personnes occupant des postes non qualifiés ou les personnes inactives (e.g. personnel d'entretien, livreur ; niveau d'étude collège) ;
- Niveau 2 (score de 20 à 29) regroupant des travailleurs semi-qualifiés ou des postes nécessitant une faible qualification (e.g. métier du BTP, travailleur de la petite enfance ; niveau d'étude équivalent au CAP, BEP);
- Niveau 3 (score de 30 à 39) regroupant les travailleurs qualifiés, des salariés ou des employés occupant des postes nécessitant une qualification (e.g. commercial, agriculteur ; niveau d'étude équivalent au Bac, Bac Professionnel) ;
- Niveau 4 (score de 40 à 54) regroupant les travailleurs avec une qualification avancée ou occupant des postes nécessitant une qualification avancée (e.g. personnel soignant, administratif, technicien spécialisé ; niveau d'étude équivalent au Bac + 2/3) ;
- Niveau 5 (score de 55 à 66) correspondant au niveau le plus élevé et regroupant les travailleurs avec une qualification supérieure ou occupant des postes hautement qualifiés (e.g. professions intellectuelles et scientifiques, cadre, dirigeant d'entreprise ; niveau d'étude équivalent au Bac + 5 et plus)

Enfin, le formulaire propose deux questions relatives à la composition de la fratrie et à la position de l'enfant participant à l'étude au sein de cette fratrie (i.e rang).

2.1.1.2. Informations relatives à l'enfant participant à l'étude

Le premier volet de cette partie du formulaire vise à relever les informations de base de l'enfant participant à l'étude à savoir, date de naissance et sexe.

Le second volet vise à obtenir des informations relatives à la scolarisation de l'enfant : classe ou établissement dans lequel il est inscrit pour l'année scolaire en cours et s'il dispose d'une Aide à la Vie Scolaire (AVS).

Le troisième volet vise à rendre compte de l'historique des prises en charge dont l'enfant a pu bénéficier en orthophonie, psychothérapie et psychomotricité. Les parents ont par ailleurs été invités à indiquer les diverses activités et loisirs que leur enfant a pu faire. Les activités et loisirs apportent des bénéfices dans le développement de l'enfant qui ne peuvent pas être ignorés (par exemple pratiquer l'équitation aide fortement à renforcer la tonicité).

Enfin les parents étaient invités à indiquer si leur enfant présente des difficultés visuelles et/ou auditives, et spécifier de quelle nature. Cette information était particulièrement importante pour anticiper l'évaluation et savoir si des aménagements étaient, de facto, nécessaires (par exemple se positionner à la droite de l'enfant si celui-ci présente une mauvaise audition de l'oreille gauche, etc).

2.1.2.Questionnaire de Communication Sociale (SCQ)

Ce questionnaire permet de repérer les comportements correspondant aux Troubles du Spectre Autistique (TSA) dans les domaines des interactions sociales, de la communication et des comportements restreints, répétitifs et stéréotypés (Rutter, Bailey, & Lord, 2003; adaptation française Kruck, Baduel, & Rogé, 2013). Ce questionnaire est à compléter par un parent ou un adulte proche de l'enfant et peut être utilisé à partir de 4 ans (enfants et adultes ayant un âge mental supérieur à 2 ans). La version « vie entière » utilisée ici comprend 40 items et permet d'appréhender les comportements de l'enfant sur l'ensemble de la période de vie. Une partie est spécifiquement centrée sur les comportements de l'enfant durant la période de 4 à 5 ans.

Les items sont présentés sous forme de questions relatives à la présence ou l'absence de comportement spécifique chez l'enfant. L'adulte indique si « oui » ou « non » l'enfant présente ou a présenté tel ou tel comportement. Les items sont codés par 0 ou 1 et le score total peut varier de 0 à 39 (le premier item n'est pas comptabilisé). Plus le score est élevé, plus l'enfant manifeste des comportements se référant aux troubles du spectre autistique. Un score de 15 ou plus démontre une forte proportion de traits autistiques, et un score de 22 ou plus, une forte tendance à présenter un trouble du spectre de l'autisme (TSA)

Les versions anglaise et française détiennent de bonnes qualités psychométriques. Dans sa version anglaise, l'outil possède une forte discrimination d'une part entre les enfants porteurs d'un TSA

et ceux hors du spectre (sensibilité = 0.90 ; spécificité = 0.86), et d'autre part entre les enfants présentant des traits autistiques et les enfants hors du spectre (sensibilité = 0.88 ; spécificité = 0.72). L'outil est en revanche légèrement moins discriminant entre les enfants présentant des traits autistiques et ceux présentant un TSA avéré. Par ailleurs, l'outil n'est pas affecté par le QI ou le niveau socio-économique des parents (Chandler et al., 2007). Les résultats sont similaires dans la version francophone : le score de 15 est la valeur seuil permettant une discrimination optimale entre les enfants présentant un TSA et ceux qui n'en présentent pas (sensibilité = 0.87 ; spécificité = 0.95 ; Kruck, Rogé, & Lacot, 2015).

Ainsi, l'outil – rapide de passation - permet d'appréhender efficacement les traits autistiques dans notre échantillon et répond donc parfaitement aux objectifs de l'étude.

2.1.3. Le Profil Socio-Affectif (PSA)

Le Profil Socio-Affectif est un questionnaire permettant d'appréhender les capacités d'adaptation sociale des enfants âgés de 2 à 6 ans (Dumas, Lafrenière, & Capuano, 1997). Cet outil est à compléter par un parent ou un éducateur. Il comporte 80 items présentés sous forme d'affirmations relatives à des comportements de l'enfant concernant l'expression de son affectivité et les caractéristiques de ses interactions sociales avec d'autres enfants et avec les adultes. Pour chaque affirmation, l'adulte indique la fréquence du comportement observé chez l'enfant selon le continuum suivant : 1. Jamais ; 2. Rarement ; 3. A l'occasion ; 4. Régulièrement ; 5. Souvent ; 6. Toujours.

Le résultat permet d'attribuer à l'enfant des scores sur huit échelles de base différentes et s'établissant sur un continuum. Trois d'entre elles concernent l'adaptation affective : anxieux-confiant, déprimé-joyeux et irritable-tolérant ; trois autres concernent les interactions sociales avec les pairs : égoïste-prosocial, isolé-intégré et agressif-contrôlé ; et deux autres concernent les interactions sociales avec les adultes : dépendant-autonome et résistant-coopératif. Ces huit échelles de base se regroupent en quatre échelles globales : compétence sociale, problèmes intériorisés, problèmes extériorisés et enfin l'indice d'adaptation générale. Le score brut pour chacune des échelles est transformé en score standardisé. Cette conversion permet d'homogénéiser les résultats divergeant selon le sexe et l'âge du sujet (moins ou plus de 4 ans). Les scores standardisés peuvent varier de 30 à 70 points. La moyenne centrale est de 50 et les 80 % de la distribution normale s'établissent sur des scores de 38 à 62 points ; au-delà de ces valeurs, les scores correspondent à des profils atypiques (voir Annexe 1, p. 245).

La version française utilisée ici fait preuve de très bonnes qualités psychométriques puisqu'elle démontre une bonne consistance interne autant sur les échelles globales que pour les échelles de base (alpha de Cronbach variant de .79 à .92). Par ailleurs, l'outil détient une bonne fidélité inter-juge (de .70 à .91) ainsi qu'une bonne fidélité test-retest (de .70 à .87) et stabilité temporelle (au-delà de 6 mois ;

de .59 à .76). Enfin, le PSA montre une très bonne validité convergente avec le CBCL (*Child Behavior Checklist* ; Edelbrock & Achenbach, 1984).

Le PSA apparait comme l'outil idéal compte tenu de nos objectifs. Il permet ainsi de décrire de façon précise et nuancée le profil développemental de l'enfant concernant ses capacités d'adaptation sociale et émotionnelle. L'existence des 8 échelles de base ainsi que des 4 échelles globales est un atout majeur et permet de caractériser le profil de manière approfondie.

2.1.4.Quotient intellectuel

Les données relatives à l'évaluation du quotient intellectuel des enfants ont été récupérées auprès de l'équipe thérapeutique qui les suit. L'évaluation devait dater de moins de 2 ans. Dans le cas où l'évaluation datait de plus longtemps (et qu'aucune n'était en projet d'être réalisée) ou bien qu'aucune n'ait été faite au moment de l'inclusion, une évaluation rapide était proposée avec la NEMI-2 (Nouvelle Echelle Métrique de l'Intelligence 2 ; Cognet, 2006).

La NEMI-2 est une refonte de la NEMI de Zazzo (1966), elle-même issue de l'échelle de Binet-Simon de 1911. Quatre épreuves permettent de calculer l'indice d'efficience cognitive (IEC) :

- *Connaissance* : Permet d'évaluer la capacité globale de l'enfant de structurer un ensemble de savoir – acquis de manière active ou passive. Elle donne un aperçu de la manière dont l'enfant comprend et se représente le monde environnant. Cette épreuve informe également sur le rapport au savoir de l'enfant. Par des échanges verbaux, l'enfant est sollicité à propos de connaissances concrètes dans différents domaines.
- *Comparaison* : Permet d'évaluer les capacités de conceptualisation et de catégorisation. La première partie de l'épreuve (huit items, pour les plus jeunes) consiste à déterminer les différences entre deux objets. La seconde partie (19 items, pour les plus âgés) consiste à déterminer les caractéristiques communes entre deux ou trois objets ou concepts.
- *Les matrices analogiques* : Permet d'évaluer les capacités d'induction, de déduction et de mémoire de travail. L'objectif est de cerner la relation logique engagée dans la matrice et trouver l'élément qui la complète. Cette épreuve donne également un aperçu des capacités attentionnelles, d'adaptation et de flexibilité.
- *Vocabulaire* : Permet d'évaluer les connaissances du lexique et les formations de concepts verbaux. L'enfant est ainsi invité à définir des objets ou concept. Une attention particulière est portée sur le niveau de structuration du discours. Cette épreuve informe également sur la capacité à communiquer son savoir ; elle mobilise davantage le « savoir dire » plutôt que le « savoir » à proprement parler. Elle requiert une bonne capacité d'adaptation sociale.

L'outil propose également trois épreuves facultatives selon les besoins du bilan :

- *Adaptation sociale :* Permet d'évaluer les connaissances et les capacités de compréhension des conventions et des règles sociales de la vie quotidienne.
- *Répétition de chiffres :* Permet d'évaluer l'empan mnésique (envers et endroit), autrement dit les capacités de mémoire à court terme, de mémoire de travail, mais également les capacités attentionnelles.
- *Copie de figures (pour les moins de 9 ans) :* Permet d'évaluer les capacités de représentations visuo-spatiales et perceptives.
- *Comptage de cubes (pour les plus de 9 ans) :* Permet d'évaluer les capacités de représentations visuo-spatiales, mémoire de travail, mais également les capacités attentionnelles.

Pour chaque épreuve, le niveau de l'enfant est signifié en note standard et en âge de développement. L'IEC est formulé sous forme d'intervalle de confiance et est rapporté à un niveau qualitatif (i.e. Inférieur, Faible, Moyen-Faible, Moyen, Moyen-Fort, Fort ou Supérieur).

L'outil est étalonné sur un échantillon de 837 enfants et les normes de références sont établies pour 16 groupes d'âge de 4 ;6[5] ans à 12 ;6 ans. Le test dispose de très bonnes qualités psychométriques : le coefficient de fidélité test/ re-test varie de .82 à .90 et la corrélation avec le WISC – III est de .80. La NEMI 2 présente également une très bonne corrélation avec les évaluations scolaires nationales.

La NEMI-2 apparait donc particulièrement adaptée pour notre étude. Elle englobe les tranches d'âge préscolaire et scolaire permettant un recouvrement total de la tranche d'âge visées dans notre étude (i.e 5-10 ans), contrairement aux échelles de Wechsler qui nécessitent d'utiliser différentes versions (WPPSI pour les moins de 7 ans et WISC pour les plus de 7 ans). L'outil dispose d'une très bonne validité et reste parfaitement comparable avec les autres outils de mesure de l'intelligence susceptibles d'avoir été utilisés auprès des enfants déjà évalués de notre échantillon (pour plus de précisions sur les tests utilisés, voir section suivante, p. 104). Enfin, la NEMI-2 fait preuve d'un atout majeur de par sa simplicité et sa rapidité d'administration (35 min environ pour les épreuves obligatoires). Ainsi l'outil est idéal dans notre cas, à savoir pour appréhender globalement le niveau cognitif des enfants n'ayant jamais été évalué.

La partie suivante vise à présenter les outils utilisés dans la batterie d'évaluation des compétences émotionnelles.

[5] Système de notation de l'âge qui se lit de la façon suivante : année ; mois (ex. « 7 ;6 ans » = « 7 ans et 6 mois »)

2.2. Évaluation des compétences émotionnelles

L'objectif est de créer une batterie d'évaluation des capacités d'expression, de reconnaissance, de compréhension et de régulation des émotions. Un certain nombre d'outils ont nécessité une adaptation afin de répondre à des contraintes à la fois temporelles et de cohérence. Tout d'abord, pour des raisons pratiques qui seront évoquées plus loin, la durée de l'évaluation ne devait pas excéder une heure. Deuxièmement, les outils choisis ont initialement été créés de manière indépendante ; certains prennent en compte un panel d'émotions plus ou moins conséquent. Ainsi, dans un souci d'harmonisation entre les épreuves, tous les outils ont été « réduits » afin de se focaliser sur seulement quatre émotions de base : la joie, la peur, la tristesse et la colère. Ce choix s'est fixé sur ces quatre émotions spécifiquement car elles sont consensuellement considérées comme fondamentales dans développement de l'individu. Enfin, nous l'avons évoqué en introduction de ce chapitre, peu d'outils existent pour évaluer certaines compétences (i.e. expression et régulation), nécessitant de créer entièrement certaines épreuves.

2.2.1. Évaluation de l'expression des émotions

2.2.1.1. Expressions spontanées : Le Questionnaire d'Expressivité de Berkeley (BEQ)

Le questionnaire d'expressivité de Berkeley (BEQ ; Gross & John, 1997) vise à mesurer l'expressivité de la personne, c'est-à-dire sa tendance à extérioriser ses émotions (visage, gestualité, langage). Dans sa version originale, le BEQ est complété par le participant lui-même (auto-rapporté). Il est composé de 16 items sous forme d'affirmation à évaluer selon un degré d'accord (échelle de Lickert en 7 points « pas du tout d'accord » à « tout à fait d'accord »). Les scores peuvent s'étendre de 16 à 112. L'outil permet d'appréhender trois facettes de l'expressivité : l'intensité des expressions (*Impulse Strength)*, l'expressivité positive (*Positive Expressivity)* et l'expressivité négative *(Negative Expressivity)*. Les résultats au questionnaire donnent un score d'expressivité générale, ainsi qu'un score aux trois sous-échelles correspondant aux trois facettes.

L'outil fait preuve de bonnes qualités psychométriques puisque les trois sous échelles sont toutes inter-corrélées au-delà de .50. L'outil dispose d'une bonne validité corrélationnelle avec les autres outils d'évaluation de l'expressivité, mais également une bonne discrimination avec des comportements de type agressifs et impulsifs. L'outil semble par ailleurs peu affecté par les biais liés à l'auto-évaluation. En effet, la version hétéro-rapportée (les items ont été édités à la troisième personne du singulier) corrèle à .58 avec la version auto-rapportée, ce qui renforce la validité du questionnaire. La cohérence interne et la structure factorielle de la version francophone du BEQ (Séguin, 1988) ont été vérifiées par Ouellet, Provencher et Langlois (2012). Elles sont comparables à celles de la version originale. Actuellement la fidélité et la validité du BEQ-F n'ont pas été testées.

Malgré tout, cet outil reste le plus intéressant étant donné son ancrage théorique en trois facettes et sa bonne corrélation entre la version auto-rapportée et hétéro-rapportée. Ainsi la version française a été utilisée et transformée en hétéro-questionnaire. Il est donc destiné à évaluer l'expressivité des enfants par leurs parents.

2.2.1.2. Expressions spontanées : réactions face à une vidéo (« EMORéa »)

Cette tâche a été créée pour appréhender l'expressivité émotionnelle des enfants en observation directe. Elle consiste à faire visionner à l'enfant une vidéo sans consigne particulière, et de filmer son visage simultanément. L'objectif est donc d'appréhender les réactions faciales spontanées de l'enfant face à la vidéo.

Les vidéos sont celles utilisées dans l'étude de Famelart et Guidetti (2017). Les trois vidéos ont une durée similaire (en moyenne 130 secondes) et sont sensiblement proches dans leur contenu et leur format. Chacune représente un extrait d'un spectacle de clownerie - de nature humoristique - mettant en scène deux personnages réalisant des actions répétitives et absurdes, et se terminant par une chute marquante.

L'enregistrement du visage de l'enfant est effectué par la webcam de l'ordinateur sur lequel la vidéo est diffusée.

Méthode d'analyse et codage : Les vidéos d'enregistrement des réactions faciales des enfants ont été analysées avec le logiciel FaceReader (Noldus, 2016). Ce logiciel est spécifiquement conçu pour l'analyse automatique des expressions faciales émotionnelles. Basé sur le système FACS (Ekman & Friesen, 1978), il analyse sept émotions de base (i.e. surprise, joie, peur, tristesse, dégout et colère) en calculant des scores de probabilité et d'intensité des expressions émotionnelles sur une échelle continue de 0 à 1. De plus, FaceReader analyse la valence des expressions faciales (résultante des 7 émotions, valeur entre -1 et +1), la direction du regard et d'autres informations par exemple l'état d'ouverture des yeux (ouverts/fermés), de la bouche (ouverte/fermée), et des sourcils (levées/froncés). Le logiciel prend en charge les images, mais également les vidéos. Pour ces dernières, l'analyse s'effectue par une méthode d'analyse image par image. Par ailleurs, dans la version 7, il est possible de spécifier l'origine ethnique, le sexe et l'âge de l'individu, mais également de calibrer manuellement le visage avant l'analyse. Dans notre cas, ce dernier point s'est avéré particulièrement intéressant.

L'outil fait preuve d'une très bonne validité corrélationnelle et démontre une précision au-delà de 95% (par rapport à des annotateurs manuels). Dans la version 7, l'outil a l'avantage de développer une méthode supplémentaire : deux analyses des expressions s'effectuent en parallèle selon deux méthodes différentes (i.e. *Active Appearance Model (AAM)* et *deep artificial neural network*), celles-ci sont ensuite combinées pour donner une classification finale.

2.2.1.3. Expressions volontaires : production d'expressions sur demande (« EMOMime »)

Cette tâche a été créée pour évaluer la capacité de l'enfant à exprimer volontairement les émotions de base (i.e. joie, colère, tristesse et peur) en observation directe. Elle consiste à demander à l'enfant de produire/mimer chaque émotion.

L'enfant est en position debout face à une caméra sur trépied et est filmé entièrement.

Méthode d'analyse et codage : L'objectif étant d'appréhender l'expression émotionnelle sous son aspect multimodal, une grille de codage a été créée de manière à analyser les expressions faciales, les expressions corporelles et les expressions vocales. Le codage de chacune des modalités est issu d'un système de codage distinct[6] (voir Annexe 2, p. 246) :

- Expressions faciales : codage issu du système MAX / AFFEX (Izard, 1979; Izard, Dougherty, & Hembree, 1983) et du système FACS (Ekman & Friesen, 1978)
- Expressions corporelles : codage issu du système BEEOS (*Behavior and Emotion Expression Observation System* ; Johnson, Finlon, & Izard, 2016)
- Expressions vocales : codage issu des travaux de Juslin et coll. (Juslin & Laukka, 2003; Juslin & Scherer, 2005)

Le codage des enregistrements vidéos s'est effectué via le logiciel d'assistance à l'annotation et à l'analyse de vidéos ELAN (*version 5.0.0 - alpha*, 2017; Lausberg & Sloetjes, 2009). Le principe de base du codage consiste à relever toutes les unités d'action mobilisées par l'enfant dans chacune des modalités, et ce, pour chacune des conditions. Les vidéos ont été analysées par la méthode du double codage en aveugle qui consiste à faire analyser les vidéos par deux codeurs naïfs indépendants. La concordance entre leur codage respectif est ensuite examinée par des analyses corrélationnelles. Cette méthode permet ainsi d'atténuer les biais liés à l'observation (subjectivité, attention, perception, etc).

Pour pouvoir interpréter les résultats, les données brutes issues du codage ont ensuite fait l'objet d'un traitement permettant d'extraire le taux de correspondance entre les productions des enfants et une combinaison attendue (pour chacune des modalités). Plus exactement, pour chaque émotion et pour chaque modalité, une combinaison théorique a été élaborée, correspondant aux patterns expressifs des émotions (issus de la littérature). Ainsi, la combinaison produite par l'enfant sera rapportée à la combinaison théorique. Par exemple pour l'expression faciale de la peur, la combinaison théorique correspond à l'agrandissement de l'ouverture des yeux et une remontée des sourcils (surtout les coins internes) associés à l'ouverture de la bouche et l'étirement des lèvres vers l'extérieur. L'enfant qui produit une expression montrant l'agrandissement des yeux et la remontée des sourcils, mais

[6] A notre connaissance, aucun système de codage des expressions émotionnelles ne prévoit une analyse multimodale de ce type.

conserve la bouche fermée a généré une expression qui n'est composée que de la moitié de la combinaison théorique.

2.2.2. Évaluation de la reconnaissance des émotions

Pour évaluer les capacités de reconnaissance chez les enfants nous avons utilisé l'adaptation française (Lacroix et al., 2009) de la batterie informatisée du SANAFE (San Diego Affective Facial Expression ; Reilly & Stiles, 2006).

Cette batterie se compose d'une banque d'images d'expressions faciales de trois femmes et de deux hommes. Les expressions faciales émotionnelles sont basées sur le système FACS (Ekman & Friesen, 1978). Dans sa version d'origine, la batterie est composée de cinq épreuves. Les deux premières correspondent à des épreuves contrôles et reposent sur des expressions non-émotionnelles. Les trois autres épreuves reposent quant à elles sur les expressions faciales de cinq émotions de base (joie, colère, peur, tristesse, surprise) :

- Discrimination faciale : évalue la capacité à discriminer deux visages
- Mouvements faciaux : évalue la capacité à détecter les mouvements faciaux
- Appariement d'émotions : évalue la capacité à détecter des expressions émotionnelles similaires pour des visages différents.
- Identification d'émotions : évalue la capacité à détecter des expressions émotionnelles à partir d'un label
- Dénomination d'émotion : évalue la capacité à nommer verbalement des expressions émotionnelles.

Dans le cadre de ce projet, seulement les trois dernières épreuves ont été reprises et ont fait l'objet d'une adaptation : les émotions cibles ont été réduites à quatre (i.e. joie, peur, colère, tristesse).

La tâche d'appariement d'émotions consiste à trouver (pointer avec le doigt) l'image du visage exprimant la même émotion que celle exprimée dans l'image cible. Ce visage est à choisir parmi trois expressions faciales produites par trois visages différents (cible, distracteur, neutre). Cette épreuve est composée de 32 items (4 items par émotion, la série est répétée une fois afin de vérifier la cohérence dans les réponses.). Le score maximal est donc de 32.

La tâche d'identification d'émotions consiste à trouver (pointer avec le doigt) le visage exprimant l'émotion indiquée par consigne verbale. Ce visage est à choisir parmi trois expressions faciales produites par trois visages différents (cible, distracteur, neutre). Cette épreuve est composée de 32 items (4 items par émotion, la série est répétée une fois afin de vérifier la cohérence dans les réponses). Le score maximal est donc de 32.

La tâche de dénomination d'émotions a fait l'objet d'un changement de stimuli. Les images initialement utilisées ont été remplacées par des stimuli dynamiques (vidéo-clips). Ceux-ci sont issus de la base de données GEMEP Core Set (*Geneva Multimodal Expression Corpus* , Bänziger, Mortillaro, & Scherer, 2012). Les vidéo-clips présentent un homme ou une femme exprimant une émotion en double modalité : facial et vocal. Concernant la modalité vocale, la personne produit une phrase dénuée de sens (pseudo phrase ; e.g. « *nekal ibam soud molen* »), afin de faire ressortir au maximum les paramètres acoustiques de la voix. La durée des vidéo-clips est très courte, en moyenne deux secondes. La tâche consiste à visionner le vidéo-clip puis nommer verbalement l'émotion exprimée par le personnage. Cette épreuve est composée de 16 items (2 items par émotion, la série est répétée une fois afin de vérifier la cohérence dans les réponses). Le score maximal est donc de 16.

2.2.3. Évaluation de la compréhension des émotions

Pour évaluer les capacités de compréhension des émotions chez les enfants, nous avons utilisé l'adaptation française (Thommen et al., 2010) de l'AJQ (Affective Judgment Questionnaire ; Reilly & Delahanty, 1997).

Dans sa version d'origine, l'outil est composé de deux épreuves. La partie A évalue la capacité à identifier et nommer les expressions faciales émotionnelles d'après des photos du visage d'une femme (i.e. joie, colère, peur, tristesse et surprise). La partie B est une tâche d'attribution d'émotion à autrui à partir de scenarii imagés. Au total, cette tâche est composée de 13 scenarii, soit deux pour chaque émotion (joie, peur, colère, tristesse, surprise, culpabilité) sauf pour la honte qui n'en présente qu'un seul.

Dans le cadre de ce projet, seulement la partie B a été utilisée et a fait l'objet d'une adaptation : les émotions cibles ont été réduites à quatre (i.e. joie, peur, colère, tristesse). Les scenarii correspondent à de courtes histoires imagées mettant en scène un personnage principal. Dans les dessins, les expressions du visage des personnages sont absentes (visage « vide », de profil ou caché). L'enfant doit inférer l'émotion du personnage principal selon le contexte. Ainsi, après avoir présenté l'histoire à l'enfant (lecture à voix haute et présentation des images), celui-ci doit indiquer quelle émotion va ressentir le personnage et justifier sa réponse.

Méthode d'analyse et codage : La réponse de l'enfant est retranscrite et cotée de la manière suivante. Concernant la désignation de l'émotion, 2 points sont attribués si celle-ci correspond à l'émotion cible. Un score de 1 point est attribué lorsque l'émotion citée est compatible avec l'histoire racontée, mais n'est pas l'émotion cible. Lorsque les enfants n'attribuent pas spontanément une émotion, il est possible de proposer un choix multiple impliquant toujours des valences opposées. Une réponse correcte au choix forcé se voit alors attribuer un score de 1 point également. Toutes autres erreurs amènent à l'attribution d'un score de 0. Les résultats moyens au-dessus de 1 signifient donc

une certaine compréhension de l'émotion, et plus le score s'approche de 2, plus cette compréhension est précise. Au total, 8 scenarii sont présentés, soit deux par émotion et le score maximal est de 16.

Concernant la justification des réponses, celles-ci sont catégorisées selon leur nature. Les justifications de type « I » suggèrent une inférence complète, c'est-à-dire que la réponse est justifiée logiquement par des détails ou des évènements présents dans l'histoire. Les justifications de type « P » sont spécifiquement liées au personnage, c'est-à-dire que la réponse est basée sur des traits de caractère que l'enfant infère au personnage. Les justifications de type « C » sont particulièrement centrées sur le détail, c'est-à-dire que la réponse est essentiellement composée de détails de l'histoire sans pour autant qu'il y ait d'inférence. Enfin, les justifications de type « A » correspondent à toutes réponses ne rentrant dans aucune des catégories précédentes ; l'enfant utilise soit des détails périphériques qui ne sont pas directement pertinents par rapport à la réponse émotionnelle du personnage ou qui reposent sur une information qui est absente de l'histoire.

2.2.4. Évaluation de la régulation des émotions

2.2.4.1. Questionnaire de régulation émotionnelle (ERC)

Ce questionnaire permet d'évaluer les capacités de régulation émotionnelle des enfants sur la vie quotidienne (Shields & Cicchetti, 1997; adaptation française Nader-Grosbois & Mazzone, 2015). Il est complété par un parent ou un adulte proche et est applicable pour des enfants âgés de 3 à 12 ans (avec et sans troubles du développement). L'outil est composé de 24 items présentés sous forme d'affirmation relative à des comportements de la vie quotidienne, et est à évaluer selon la fréquence d'apparition (échelle de Lickert en 4 points de « jamais » à « presque toujours »). Les résultats permettent d'obtenir deux scores relatifs à deux sous-échelles : l'échelle de régulation émotionnelle (RE) traduisant l'expression des émotions appropriées, l'empathie et la conscience de ses émotions ; et l'échelle de dysrégulation émotionnelle (DE) traduisant un manque de flexibilité, une labilité émotionnelle ainsi qu'une mauvaise régulation des émotions négatives. Les scores bruts peuvent être transformés en scores moyens allant de 1 à 4. Plus le score en RE est élevé, plus l'enfant régule ses émotions. Plus le score en DE est élevé, plus l'enfant montre des difficultés à réguler ses émotions. Il est ensuite possible de calculer le score global de régulation émotionnelle (RE composite) qui prend en compte les deux sous échelles (score RE et score DE inversé). Plus le score RE Composite est élevé plus la régulation émotionnelle est adaptée.

La version française utilisée ici fait preuve de très bonnes qualités psychométriques puisqu'elle démontre une bonne consistance interne autant sur l'échelle globale RE composite que pour les deux sous-échelles (alpha de Cronbach variant de .70 à .82). Les échelles sont aussi positivement corrélées avec l'âge de développement et le niveau d'efficience. Par ailleurs, l'outil détient une bonne fidélité inter-

juge (de .86 à .88) ainsi qu'une bonne stabilité test-retest (de .90 à .92). Enfin, l'ERC montre une très bonne validité corrélationnelle avec les autres mesures de régulation émotionnelles et compétences sociales (telles que le PSA).

Ainsi, l'ERC-vf apparait comme un outil parfaitement approprié compte tenu de nos objectifs et de la tranche d'âge envisagée de notre échantillon (i.e. 5-10 ans). Il est par ailleurs très fréquemment utilisé dans les protocoles de recherche en outil de complément avec les observations directes, mais également comme outil pour évaluer l'effet d'un programme d'entrainement de compétences sociales ou émotionnelles.

2.2.4.2. Jeu de société : « La grande course des fourmis »

Cette tâche a été imaginée pour évaluer la capacité de l'enfant à réguler ses émotions dans un contexte de jeu de société (observation directe). Elle est inspirée des travaux de Baurain et Nader-Grosbois (2011, 2013). L'objectif est de créer un jeu de société (type jeu de course) spécifiquement élaboré pour provoquer des situations de jeu générant de l'excitation et de la frustration chez l'enfant.

L'enfant est en compétition avec l'expérimentateur et le jeu consiste à terminer en premier le parcours du plateau de jeu (chemin avec 10 cases, voir Annexe 3, p. 248). À tour de rôle, les joueurs retournent une carte indiquant le déplacement de leur pion (i.e. une fourmi) à réaliser. L'objectif est de provoquer 3 situations « d'échec » (1 échec important et deux modérés) susceptibles de générer de la frustration et 3 situations de « réussite » (1 réussite modérée et deux importantes) susceptibles de générer de l'excitation ; le tout correspondant à 6 blocs :

- Une réussite modérée (RM) correspond au fait que l'enfant avance peu (+ 1) ou bien avance beaucoup (+2 ou +3), mais l'écart avec l'adulte reste modéré (ec 0 ou 1). L'enfant se situe devant l'adulte.
- Une réussite importante (RI) correspond au fait que l'enfant avance beaucoup et que ceci génère un écart important avec l'adulte (ec 2 ou 3). L'enfant se situe devant l'adulte.
- Un échec modéré (EM) correspond au fait que l'enfant recule peu (-1) avec un écart modéré avec l'adulte (ec 0 ou 1, devant ou derrière l'adulte) ou bien l'enfant avance peu, mais reste derrière l'adulte avec un écart modéré.
- Un échec important (EI) correspond au fait que l'enfant recule beaucoup (-2 ou -3) et que ceci le place derrière l'adulte avec un écart important (ec 2 ou 3).

L'enfant commence le jeu et gagne systématiquement. Le jeu se réalise en 10 coups (10 cartes retournées pour l'enfant et 9 pour l'adulte ; total de 19 cartes). Trois sets de jeu ont été réalisés pour lesquels l'ordre d'apparition des blocs diffère (voir Annexe 3, p. 248). Le design des cartes a été spécialement pensé afin que l'information soit compréhensible même pour les plus jeunes enfants. Ainsi la carte présente une partie du chemin du plateau (7 cases) avec la fourmi positionnée au milieu.

Le code couleur vert est utilisé pour indiquer d'avancer et la couleur rouge pour reculer ; le nombre de cases colorées indique le nombre de déplacements (voir Annexe 3, p. 248).

L'enfant et l'expérimentateur sont positionnés côte à côte (dans le sens du jeu). L'ensemble du jeu est filmé par la caméra sur trépied.

Méthode d'analyse et codage : L'objectif étant d'appréhender les types de stratégies de régulation émotionnelles mobilisés par l'enfant, une grille de codage est créée de manière à extraire les comportements relatifs à une éventuelle tentative de régulation (voir Annexe 4, p. 249).

Le codage des enregistrements vidéos s'est effectué via le logiciel d'assistance à l'annotation et à l'analyse de vidéos ELAN (version 5.0.0 - alpha, 2017; Lausberg & Sloetjes, 2009). Les vidéos ont également été analysées par la méthode du double codage en aveugle. L'analyse « brute » s'est effectuée bloc par bloc. Les données brutes ont ensuite fait l'objet d'un traitement consistant à qualifier les comportements de l'enfant bloc par bloc et les rapporter à une éventuelle stratégie de régulation émotionnelle. Les différentes stratégies émotionnelles sur lesquelles nous avons porté notre intérêt sont issues des travaux de Gross (1998), et pour chacune, une combinaison théorique a été élaborée. Par exemple la stratégie par redéploiement attentionnel est susceptible de se traduire par la redirection du regard et de l'attention sur un détail ou un objet, ou encore par un sujet de conversation sans lien avec le jeu. Cette analyse permet de recenser les différentes stratégies mobilisées selon le type de bloc, autrement dit selon si l'enfant est potentiellement en état d'excitation ou de frustration.

La partie suivante vise à présenter les outils utilisés dans le cadre du programme d'intervention.

2.3. Programme d'intervention EMOT

L'objectif était de créer un programme d'entrainement afin de favoriser le développement des compétences émotionnelles des enfants. Les outils et supports ont été développés de manière à conserver une cohérence avec la batterie d'évaluation, sans pour autant que les exercices soient identiques. Cela a donc nécessité d'utiliser des stimuli différents ainsi que des tâches proches, mais sensiblement contrastées.

Le programme s'établissait sur 6 séances (une séance hebdomadaire pendant 6 semaines) à raison de 30 minutes par séance. Il était administré par un des thérapeutes habituels de l'enfant, durant les séances de prise en charge déjà instaurées (pour plus de précisions, voir Chapitre 3, p. 163). Chaque séance est composée des mêmes exercices ; les supports et stimuli sont en revanche évolutifs de manière à ce que la tâche se complexifie au fil des séances.

A chaque séance, le programme prévoit des exercices pour entrainer aux compétences d'expression, de reconnaissance et de compréhension des émotions. La compétence de régulation émotionnelle n'a volontairement pas été entrainée. En effet, comme nous l'avons évoqué en première partie, les capacités de régulation semblent dépendantes des capacités d'expression, de reconnaissance et de compréhension. D'une certaine manière, ces trois compétences sembleraient constituer une forme de prérequis à la régulation (voir encadré n°3, p. 41). Cette dernière apparait comme une compétence de niveau supérieur et sa maturation est plus tardive sur le plan développemental. Compte tenu de cela, notre protocole nous offre l'opportunité de tester le postulat selon lequel un entrainement aux compétences d'expression, de reconnaissance et de compréhension permettra d'améliorer les capacités de régulation. A noter également que la construction du programme était dépendante de contraintes temporelles des séances de prise en charge qui n'excédaient pas 30 min, mais aussi de la période globale qui pouvait difficilement excéder 6 semaines. Ces contraintes ont également motivé ce choix puisqu'un entrainement à la régulation émotionnelle aurait indéniablement nécessité une durée d'intervention plus conséquente.

2.3.1. Entrainement à la reconnaissance des émotions

Deux exercices sont proposés sur tablette tactile visant à travailler la reconnaissance des émotions. Les stimuli utilisés sont issus de la base de données EU Emotion Stimulus Set (O'Reilly et al., 2016). Cette base de données comprend une collection de stimuli présentant des expressions émotionnelles faciales, vocales, corporelles et sociales dans un format dynamique (vidéos et audios), mais également statique (images). Les expressions sont produites par un groupe multiethnique d'acteurs enfants et adultes.

2.3.1.1. Le tri d'expressions faciales émotionnelles statiques

L'interface de la tablette présente huit images de visage exprimant une émotion (deux images par émotion). L'exercice se déroule en deux temps. Dans un premier temps, l'enfant est invité à trier les images et répartir les expressions dans deux catégories relatives à leur valence (« content » vs. « pas content »). Cette étape permet de travailler la dichotomie des émotions selon leur valence ; qui s'apparente à l'une des premières étapes dans le développement de la discrimination émotionnelle. Elle s'appuie essentiellement sur la partie basse du visage dans les expressions faciales émotionnelles, à savoir le sourire ou non.

Dans un second temps, l'enfant est invité à trier plus précisément les expressions initialement catégorisées comme « pas content », selon trois émotions : colère, peur et tristesse. Cette étape permet de travailler la discrimination des émotions négatives, qui reposent sur des différences plus subtiles principalement localisées sur la partie haute du visage telle que les yeux et les sourcils, mais également au niveau de la bouche.

Lors de ces deux étapes, l'enfant est invité à justifier ses réponses, c'est-à-dire expliquer sur quels indices il se base pour juger les ressemblances et les dissemblances dans les expressions faciales[7].

Sur six séances, 16 images sont utilisées au total, soit 4 images par émotion (deux visages d'adultes et deux visages d'enfants). L'enfant est en tout exposé trois fois à chaque image au travers des 6 séances (6 ordres), ce qui lui laisse la possibilité d'assimiler chaque image et d'en effectuer une comparaison avec une image différente.

2.3.1.2. La dénomination d'expressions émotionnelles dynamiques

L'exercice consiste à présenter un vidéo-clip muet montrant une personne exprimant une émotion (visage et buste) ainsi qu'une bande-son dans laquelle cette même personne exprime verbalement l'émotion (une phrase en anglais). Le vidéo-clip et la bande-son sont présentés successivement à l'enfant via la tablette, qui doit indiquer l'émotion éprouvée par la personne. L'enfant est ensuite invité à justifier sa réponse, c'est-à-dire à expliquer sur quels indices il s'est basé (faciaux et vocaux) pour identifier l'émotion exprimée.

A chaque séance, les quatre émotions (joie, peur, tristesse et colère) sont travaillées de cette manière. Les stimuli changent systématiquement au fil des six séances (24 vidéo-clips et bande-son utilisés au total, soit 6 par émotion).

2.3.2. Entrainement à l'expression émotionnelle

L'exercice s'effectue via la caméra frontale de la tablette tactile. L'enfant est invité à mimer chacune des quatre émotions, pour laquelle une photo est prise. Cet exercice se décompose en réalité en trois étapes. Dans un premier temps, la caméra frontale faisant office de miroir aide l'enfant à prendre conscience de son visage et des mouvements possibles. Dans un second temps, l'enfant est invité à produire les expressions émotionnelles, compte tenu de ce qui a été travaillé précédemment lors des deux exercices de reconnaissance des émotions. Dans un troisième temps, l'ensemble des 4 productions (4 photos) sont reprises et l'enfant est invité à identifier ses propres expressions émotionnelles. L'objectif est que l'enfant puisse juger s'il est satisfait de ses productions, s'il les trouve vraisemblables, et le cas échéant trouver les éléments qui auraient pu être améliorés.

[7] La justification est centrale dans l'ensemble des exercices du programme. Cet exercice de justification peut apparaitre difficile pour l'enfant lors des premières séances. Il constitue néanmoins un double avantage. Tout d'abord, cela permet de mieux cerner le raisonnement à l'origine du choix de l'enfant (Berthoud-Papandropoulou & Kilcher, 2008; Piaget, 1937). Secondement, l'exercice de justification permet de faciliter l'intégration (ou intériorisation) des éléments par la verbalisation et la prise de conscience (Vygotsky, 1933).

2.3.3. Entrainement à la compréhension des émotions

Les supports utilisés dans cet exercice sont issus et adaptés de la batterie d'évaluation employée dans les travaux de Nader-Grosbois (voir par exemple Nader-Grosbois & Thirion-Marissiaux, 2011a). Les stimuli sont des planches présentant de courtes histoires (reprises et illustrées par Emeline Bellon, étudiante en infographie) mettant en scène un personnage dans une situation potentiellement source d'émotion. Chaque planche se compose de trois vignettes introduisant l'histoire (partie « cause émotion ») ainsi que trois autres vignettes présentant trois issues possibles pour le personnage principal (partie « conséquence émotion »).

L'exercice consiste dans un premier temps à présenter les trois premières vignettes à l'enfant et l'inviter à attribuer une émotion au personnage principal, compte tenu de la situation. Dans un second temps, l'enfant est convié à choisir l'issue de l'histoire la plus cohérente (parmi trois issues) selon le scénario et l'émotion vécue par le personnage principal. L'enfant doit donc identifier les causes et les conséquences des émotions du personnage de l'histoire et est sollicité pour justifier toutes ses réponses, c'est-à-dire expliquer sur quels indices (sociaux et environnementaux) il s'est basé pour attribuer l'émotion et choisir l'issue.

Seulement deux scénarii sont travaillés par séance, c'est-à-dire deux émotions. Sur les six séances, un total de 12 scénarii sont utilisés, et il existe trois scénarii par émotion ; ce qui veut dire que l'enfant travaille au total trois fois chaque émotion avec des scenarii différents.

Enfin pour clôturer la séance, l'enfant est invité à raconter une situation personnelle ayant généré chez lui l'état émotionnel dont il est question dans le scénario. Il est ainsi invité à évoquer ce qui a induit cette émotion (causes) et ce qu'il s'est passé ensuite (conséquences). Cet exercice sollicite une forme de réflexion introspective à propos de situations vécues. Il permettrait d'aider l'enfant à prendre du recul sur certaines expériences émotionnelles, mais également à construire une « théorie de l'émotion » nécessaire au développement des capacités de régulation émotionnelle (Stegge & Meerum Terwogt, 2007).

3. CARACTÉRISTIQUES DESCRIPTIVES DE LA POPULATION D'ÉTUDE

3.1. Procédure de recrutement des participants à l'étude

Le recrutement des participants s'est effectué en partenariat avec le Centre de Référence National du SPW. Le Centre de référence coordonnateur, situé à l'hôpital des Enfants de Toulouse, a pour objectifs d'optimiser la prise en charge des patients avec SPW, d'informer et de former les professionnels de santé et de favoriser la recherche. Il coordonne et organise le maillage territorial d'un ensemble de structures de prise en charge intégrées dans des hôpitaux de différentes villes de France identifiées sous le nom de « centres de compétences » (21 centres sur toute la France). Ces centres de compétences ont vocation à assurer la prise en charge et le suivi des patients avec SPW à proximité de leur domicile et à participer à l'ensemble des missions du centre de référence.

Il s'agissait donc d'un recrutement à l'échelle nationale qui s'est opéré sur une durée totale d'un an et demi. La procédure consistait à diffuser l'appel à participation à l'ensemble des centres de compétences. Ces derniers étaient invités à transmettre l'appel aux familles de tous leurs patients avec SPW répondant aux critères d'âge (i.e. 5-10 ans). En parallèle, l'appel à participation a également été diffusé via l'association « Prader-Willi France ». Les familles qui souhaitaient être incluses dans le protocole contactaient directement l'équipe de recherche.

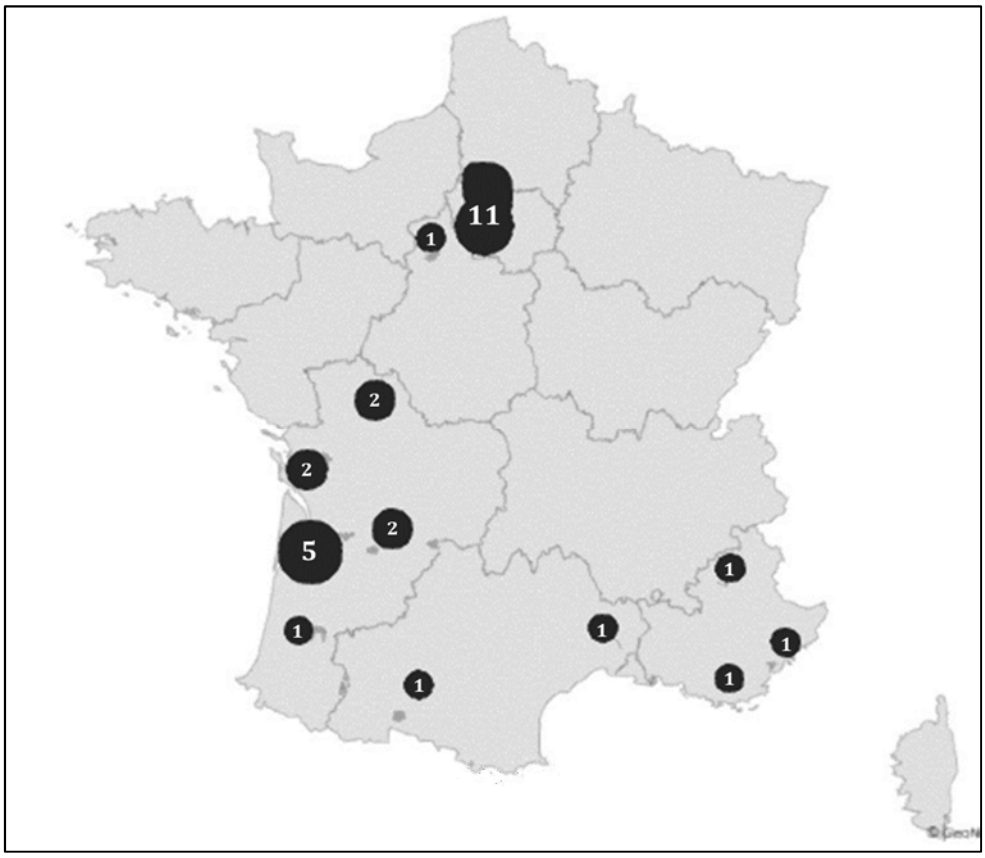
Au total, 29 enfants avec SPW et leur famille ont été inclus dans le protocole EMOT. Nous allons à présent tâcher de spécifier les profils de la population d'étude. Dans un premier temps nous présenterons les données descriptives relatives aux familles, puis dans un second temps celles concernant les enfants avec SPW spécifiquement.

3.2. Caractéristiques familiales

3.2.1. Données démographiques

Nous l'avons évoqué précédemment, le recrutement des participants s'est effectué à l'échelle nationale, et l'ensemble des évaluations s'est effectué au domicile des participants. Comme le montre la Figure 4 ci-après, notre population d'étude était principalement localisée sur l'ensemble du sud de la France (en particulier le sud-ouest) ainsi que sur la région parisienne.

Figure 4. Répartition géographique des participants



3.2.2.Niveau Socio-économique (NSE)

Le niveau socio-économique des familles a été évalué avec l'échelle d'Hollingshead (1975), qui comprend 5 niveaux ; le niveau 1 étant le plus faible. Comme le montre le Tableau 3 ci-dessous, le niveau socio-économique médian de notre population est de 4. La répartition par niveau révèle que plus de la moitié de la population se situe à un niveau de 4 ou 5 (58,6%), ce qui montre une légère tendance à un NSE élevé.

Tableau 3. Niveau Socioéconomique des familles

NSE Total *Médiane (Q1 – Q3)*	4 (3-4)	
Répartition des effectifs par niveau	**n**	**%**
Niveau 1	3	10,3
Niveau 2	2	6,9
Niveau 3	7	24,1
Niveau 4	12	41,4
Niveau 5	5	17,2

3.2.3. Composition familiale

Comme le présente le Tableau 4 ci-dessous, la majorité des parents des enfants vivent en couple au moment de l'inclusion dans le protocole.

Concernant la composition de la fratrie, 27 enfants avec SPW (93 %) ont des frères et sœurs, tandis que seulement 2 sont enfant unique. Les tailles des fratries varient de 2 à 8 enfants, et plus des trois quarts d'entre elles sont composés de 2 ou 3 enfants. Dans 37 % des cas, l'enfant SPW est l'aîné, et dans 40,7 % des cas le dernier de la fratrie.

Tableau 4. Composition familiale : statut marital et fratrie

	n	%
Parents en couple		
Oui	25	86,2
Non	4	13,8
Composition de la fratrie - *Méd (Q1 – Q3)*	3 (2-3)	
1	2	6,9
2	10	34,5
3	13	44,8
4	2	6,9
7	1	3,4
8	1	3,4
L'enfant SPW est l'aîné		
Oui	10	37,0
Non	17	62,9
L'enfant SPW est le dernier		
Oui	11	40,7
Non	16	59,2

Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile

À noter que trois fratries se sont avérées un peu particulières. Deux cas de gémellités se sont présentés : dans le premier cas, les deux enfants étaient atteints du SPW (jumeaux homozygotes) ; dans le second cas, seul un des enfants était atteint du SPW (jumeaux hétérozygotes). Enfin une fratrie était composée de triplés, dont l'un des enfants était atteint du SPW.

3.3. Données descriptives des enfants SPW

3.3.1. Âge, sexe et génétique

Notre population était initialement composée de 14 filles et de 15 garçons (cf. Tableau 5 ci-dessous). Le test de Khi-deux confirme l'équivalence d'effectif entre les deux sexes.

L'âge moyen est de 7 ;6 ans[8] pour l'ensemble du groupe. Le test t de Student ne révèle aucune différence significative d'âge entre les filles (*m* = 7 ;9 ans) et les garçons (*m*= 7 ;4 ans), montrant que les deux groupes sont équivalents à ce niveau.

Concernant le diagnostic génétique, 37 % des enfants présentent une délétion, 51,7 % présentent une disomie, et trois enfants ont un diagnostic inconnu.

Tableau 5. Données descriptives de la population SPW : sexe, âge et diagnostic génétique

	Filles	**Garçons**	**Tous**	**Test d'équivalence des groupes**
Effectif	14	15	29	$\chi^2_{(1, N=29)} = 0.034$; *ns*[1]
Âge chronologique (année ; mois) m (sd) *(min-max)*	7 ;9 *(1 ;7)* *(5 ;9 – 10 ;4)*	7 ;4 *(1 ;3)* *(5 ;5 – 9 ;7)*	7 ;6 *(1 ;5)* *(5 ;5 – 10 ;4)*	$t_{(27)} = 0.760$; *ns*[2]
Diagnostic génétique n (%)				
Délétion	8	3	11 (37,9 %)	
Disomie	5	10	15 (51,7 %)	
Non renseigné	1	2	3 (10,3 %)	

M : Moyenne ; SD : Écart-Type
[1]χ² : test de Khi-deux ; [2] t : test t de Student

[8] Système de notation de l'âge qui se lit de la façon suivante : année ; mois (ex. « 7 ;6 ans » = « 7 ans et 6 mois »)

3.3.2. Quotient intellectuel et âge développemental

Les données descriptives relatives à l'évaluation du quotient intellectuel (QI) des enfants sont présentées dans le Tableau 6 ci-dessous.

Tableau 6. Données descriptives de la population SPW : QI et âge développemental

	Filles	**Garçons**	**Tous**	**Test d'équivalence des groupes**
Quotient intellectuel (N=26) m (sd) *(min-max)*	78,3 *(18,5)* *(44-103)*	69,8 *(17,1)* *(42-102)*	74,4 *(18,0)* *(42-103)*	$t_{(24)} = 1{,}200$; *ns*[2]
Âge développemental (en mois) (N=27) m (sd) *(min-max)*	5 ;11 *(1 ;8)* *(3 ;2 – 9 ;1)*	4 ;9 *(1 ;2)* *(2 ;10 – 7 ;0)*	5 ;4 *(1 ;6)* *(2 ;10 – 9 ;1)*	$t_{(25)} = 2{,}043$; $p = .052$; *ns*[2]
Répartition selon le niveau de QI médiane *(Q1 – Q3)*	75,0 ; Limite *(62,5 – 89,3) ; (Très faible – Moyen faible)*			
« **Moyen** », n (%) (115 > QI ≥ 100)	2 (7,7 %)			
« **Moyen faible** », n (%) (100 > QI ≥ 85)	7 (26,9 %)			
« **Limite** », n (%) (85 > QI ≥ 70)	8 (30,7 %)			
« **Très faible** », n (%) (70 > QI)	9 (34,6 %)			

m : Moyenne ; sd : Écart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile
[2] t : test t de Student
ns : p >.05

Rappelons que les données de QI des enfants ont été obtenues par la passation rapide de la NEMI 2 (48% des enfants) ou bien récupérées auprès des équipes thérapeutiques (45% des enfants ; outils utilisés : WPPSI, WISC, WNV, PEP, EDEI). Par conséquent, elles ne sont pas toutes issues du même test, mais sont toutes présentées sous forme de quotient, ce qui les rend à minima comparables.

Globalement, le QI moyen du groupe entier SPW est de 74,4 ce qui correspond à un niveau Limite. L'étendue des QI s'établit d'un niveau Très faible (34,6%) à un niveau Moyen (7,7 %). Notons ainsi que près des deux tiers des enfants du groupe présentent un déficit intellectuel : un tiers a un déficit avéré (i.e. QI < 70), et l'autre tiers un déficit limite (i.e. 85 < QI < 70). Le QI moyen varie

légèrement entre les filles et les garçons, mais les scores restent statistiquement équivalents entre les deux sous-groupes.

L'âge développemental moyen des enfants est de 5 ;4 ans. L'âge développemental des filles (*m* = 5 ;11 ans) est sensiblement plus élevé que celui des garçons (*m* = 4 ;9 ans), mais le résultat au test t de Student indique que les deux groupes peuvent être considérés comme équivalents, bien que la signification soit tendancielle.

Les données descriptives (âges et QI) selon le profil génétique sont présentées dans le Tableau 7 ci-dessous. On observe que les deux groupes sont équivalents sur l'âge chronologique, le QI et l'âge de développement.

Tableau 7. Âges et QI selon le profil génétique

	Disomie	**Délétion**	**Test d'équivalence des groupes**
Âge chronologique (en mois) (N=26) m (sd) *(min-max)*	7 ;7 *(1 ;7)* *(5 ;9 – 10 ;4)*	7 ;4 *(1 ;5)* *(5 ;5 – 9 ;7)*	$t_{(24)} = -0{,}364$; *ns*[2]
Quotient intellectuel (N=24) m (sd) *(min-max)*	70,5 *(20,5)* *(42 - 103)*	78,4 *(14,7)* *(52 - 94)*	$t_{(22)} = 1{,}054$; *ns*[2]
Âge développemental (en mois) (N=24) m (sd) *(min-max)*	5 ;3 *(1 ;5)* *(3 ;0 – 9 ;1)*	5 ;9 *(1 ;7)* *(3 ;2 - 9 ;1)*	$t_{(22)} = 0{,}808$; *ns*[2]

m : Moyenne ; sd : Écart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile
[2] *t : test t de Student*
ns : p >.05

3.3.3. Communication sociale et profil socio-affectif

3.3.3.1. Questionnaire de communication sociale (SCQ)

Le SCQ permet de repérer les comportements correspondant aux Troubles du Spectre Autistique (TSA). Un score de 15 ou plus démontre une forte proportion de traits ou symptômes autistiques (SA), et un score de 22 ou plus, une forte tendance à présenter un Trouble du Spectre de l'Autisme (TSA).

Les résultats sont présentés dans le Tableau 8 ci-dessous. Le score moyen est de 12,7 et se situe en dessous du seuil de SA (i.e. score de 15 ou plus). Les scores s'étendent de 8,5 à 17,5. Les trois quarts des enfants se situent en dessous du seuil SA, tandis que 8 enfants (27,6%) atteignent ce seuil. En revanche, aucun enfant ne présente de score au-delà du seuil du TSA (i.e. score de 22 ou plus). Aucune

différence significative n'est repérée entre les scores obtenus par les filles et ceux obtenus par les garçons. Notons néanmoins que seulement 14,3% des filles atteignent le seuil SA, tandis que chez les garçons, 40,0 % l'atteignent.

Tableau 8. Résultats au SCQ

	Filles **N=14**	**Garçons** **N=15**	**Tous** **N=29**	**Comparaison des groupes** *Test t de Student*
SCQ m (sd) *(min-max)*	11,8 *(2,8)* *(8,5-17,0)*	13,6 *(2,9)* *(8,5-17,5)*	12,7 *(2,9)* *(8,5-17,5)*	$t_{(27)} = -1,689$; *ns*
Répartition selon les seuils médiane *(Q1 – Q3)*	11,0 (10,0-12,8)	14,5 (11,8-15,8)	12,0 (10,0-15,5)	
Sans TSA , n (%) (15 > score ≥ 0)	12 (85,7%)	9 (60,0%)	21 (72,4 %)	
SA, n (%) (22 > score ≥ 15)	2 (14,3%)	6 (40,0%)	8 (27,6 %)	
TSA, n (%) (39 ≥ score ≥ 22)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0 %)	

M : Moyenne ; SD : Écart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile
*ns : p >.05 ; ¤ tendance ; * p < .05 ; ** p < .01 ; ***p < .001*

Le Tableau 9 ci-après présente les résultats au SCQ selon le profil génétique des enfants. Le résultat au test de Wilcoxon-Mann-Whitney (test non paramétrique pour échantillons indépendants) suggère une différence tendancielle entre les deux groupes. Les enfants présentant une disomie (méd = 11,5) tend à présenter davantage de symptômes autistiques que ceux présentant une délétion (méd = 15,0). Le score médian du groupe avec disomie se situe au niveau du seuil SA ; avec 46,7% des enfants qui atteignent ce seuil. En revanche, aucun enfant présentant une délétion ne dépasse ce seuil.

Tableau 9. Résultats au SCQ selon le profil génétique

	Délétion N=11	**Disomie N=15**	**Tous N=29**	**Comparaison des groupes** *Test de Wilcoxon-Mann-Whitney*
SCQ m (sd) *(min-max)* médiane *(Q1 – Q3)*	11.3 *(1,8)* *(8,5-15,0)* 11,5 (10,3-12,0)	13,8 *(3,2)* *(9,5-17,5)* 15,0 (10,3-16,8)	12,7 *(2,9)* *(8,5-17,5)* 12,0 (10,0-15,5)	$W = 47$; $p = .068$ ¤
Sans TSA , n (%) (15 > score ≥ 0)	11 (100%)	8 (53,3%)		
TSA, n (%) (22 > score ≥ 15)	0 (0%)	7 (46,7%)		
Autisme, n (%) (39 ≥ score ≥ 22)	0 (0%)	0 (0%)		

m : Moyenne ; sd : Écart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile
¤ tendance ;

3.3.3.2. Profil Socio-Affectif (PSA)

Le Profil Socio-Affectif est un questionnaire permettant d'appréhender les capacités d'adaptation sociale. Le profil est constitué de huit échelles de base s'établissant sur un continuum. Ces huit échelles de base se regroupent en quatre échelles globales : compétence sociale, problèmes intériorisés, problèmes extériorisés et enfin l'indice d'adaptation générale. Rappelons également que les scores standardisés peuvent varier de 30 à 70 points (plus le score est élevé, plus l'adaptation est bonne), avec la moyenne établie à 50 et l'écart type à 10. Les scores entre 30 et 38 ainsi qu'entre 62 et 70 correspondent à des profils atypiques (i.e. seuil de la norme ; au-delà de 2 écarts-types de la moyenne [2 SDnorme]).

Les résultats sont résumés dans la Figure 5 ci-dessous (pour plus de détails, voir tableau synthétique Annexe 5 , p. 251). Le score moyen à l'échelle d'adaptation générale est de 42,5 ($sd = 5,6$). Bien que ce score soit situé dans la norme, il présente une tendance basse (1 SDnorme), traduisant une faible adaptation sociale. Notons que le score du premier quartile est de 38,5 ce qui correspond à la limite du seuil de la norme.

Le score moyen à l'échelle globale de problèmes intériorisés est particulièrement bas ($m = 41,7$; $sd = 6,3$), ce qui traduit une tendance générale à l'introversion, et à l'isolement. En revanche, les scores aux échelles de base qui composent cette échelle globale ne sont pas particulièrement bas (i.e. Joyeux-Déprimé ; Anxieux-Confiant ; Isolé-Intégré ; Dépendant-Autonome).

Les sous-échelles de base pour lesquelles les scores moyens sont particulièrement bas sont l'échelle Tolérent-Irritable (*m* = 39,9 ; *sd* = 5,3) et l'échelle Coopératif-Résistant (*m* = 40,9 ; *sd* = 5,8), dont près de 50% des enfants sont en dessous du seuil de la norme. Ces deux échelles constituent en partie l'échelle globale de problèmes extériorisés, qui paradoxalement ne présente pas de score spécialement bas (*m* = 43,8 ; *sd* = 4,3).

Les analyses de comparaison (test t de Student) entre les filles et les garçons révèlent que les groupes diffèrent sur l'échelle globale des problèmes intériorisés ($t_{(27)}$ = 2,521 ; p = .018). Les filles présentent significativement moins de problèmes intériorisés (*m* = 44,5 ; *sd* = 6,7) que les garçons (*m*=39,1 ; *sd*=4,9), ce qui situe ces derniers à la limite du seuil de la norme. Sur les échelles de base, les groupes diffèrent pour l'échelle Contrôlé-Agressif ($t_{(27)}$ = -2,637; *p* = .014) où les filles présentent des scores plus bas (*m*= 47,1 ; sd = 3,5) que les garçons (*m*= 50,7 ; *sd* = 3,7). La tendance est la même pour l'échelle Prosocial-Egoïste ($t_{(27)}$ = 2,657; *p* = .013 ; filles : *m* = 43,0 ; *sd*= 3,5 ; garçons : m=46,6 ; sd=3,7). Enfin, une différence est perçue pour l'échelle Autonome-Dépendant ($t_{(27)}$ = 2,413; *p* = .023) où les filles présentent une meilleure autonomie (*m*=46,9, *sd*=5,7) que les garçons (*m*=41,9 ; *sd*=5,3).

Il nous a semblé pertinent de comparer les scores au PSA entre les profils de délétion et de disomie. Les résultats sont résumés dans la Figure 6 ci-dessous (pour plus de détails, voir tableau synthétique Annexe 6, p. 252).

Les analyses de comparaison (test t de Student) suggèrent une différence tendancielle entre les deux groupes de profil génétique pour l'échelle globale des problèmes intériorisés ($t_{(24)}$ = 1,618 ; *p* = .119), où les enfants avec délétion tendent à présenter des scores plus élevés (*m*=44,1 ; *sd*=4,3) que ceux avec disomie (*m*=40,3 ; *sd*=6,9). Notons que pour ces derniers, plus de la moitié présentent un score en dessous du seuil de la norme (méd = 37,0). Une différence tendancielle apparait également pour l'échelle globale des problèmes extériorisés ($t_{(24)}$ = -1,694 ; *p* = .103), pour laquelle les enfants avec disomie présentent des scores plus élevés (*m*=45,4 ; *sd*=4,8) que ceux avec délétion (*m*=42,6 ; *sd*=3,3). Enfin, les groupes diffèrent significativement sur l'échelle de base Autonome-Dépendant ($t_{(24)}$ = 2.136; *p* = .043). Les enfants avec délétion présentent une meilleure autonomie (*m*=46,8 ; *sd*=3,5) que ceux avec disomie (*m*=42,2 ; *sd*=6,4).

Figure 5. Graphique des scores au PSA, selon le sexe

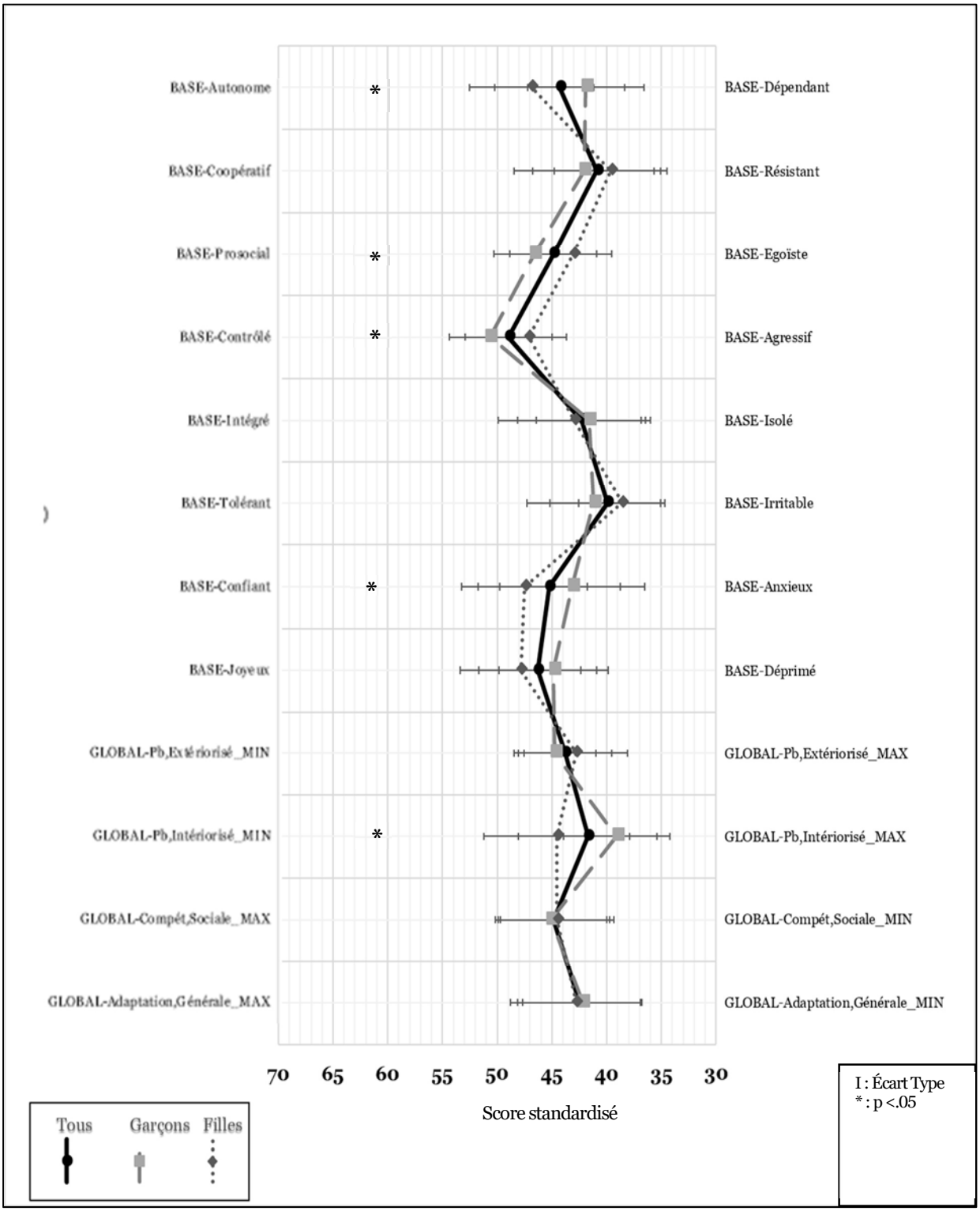
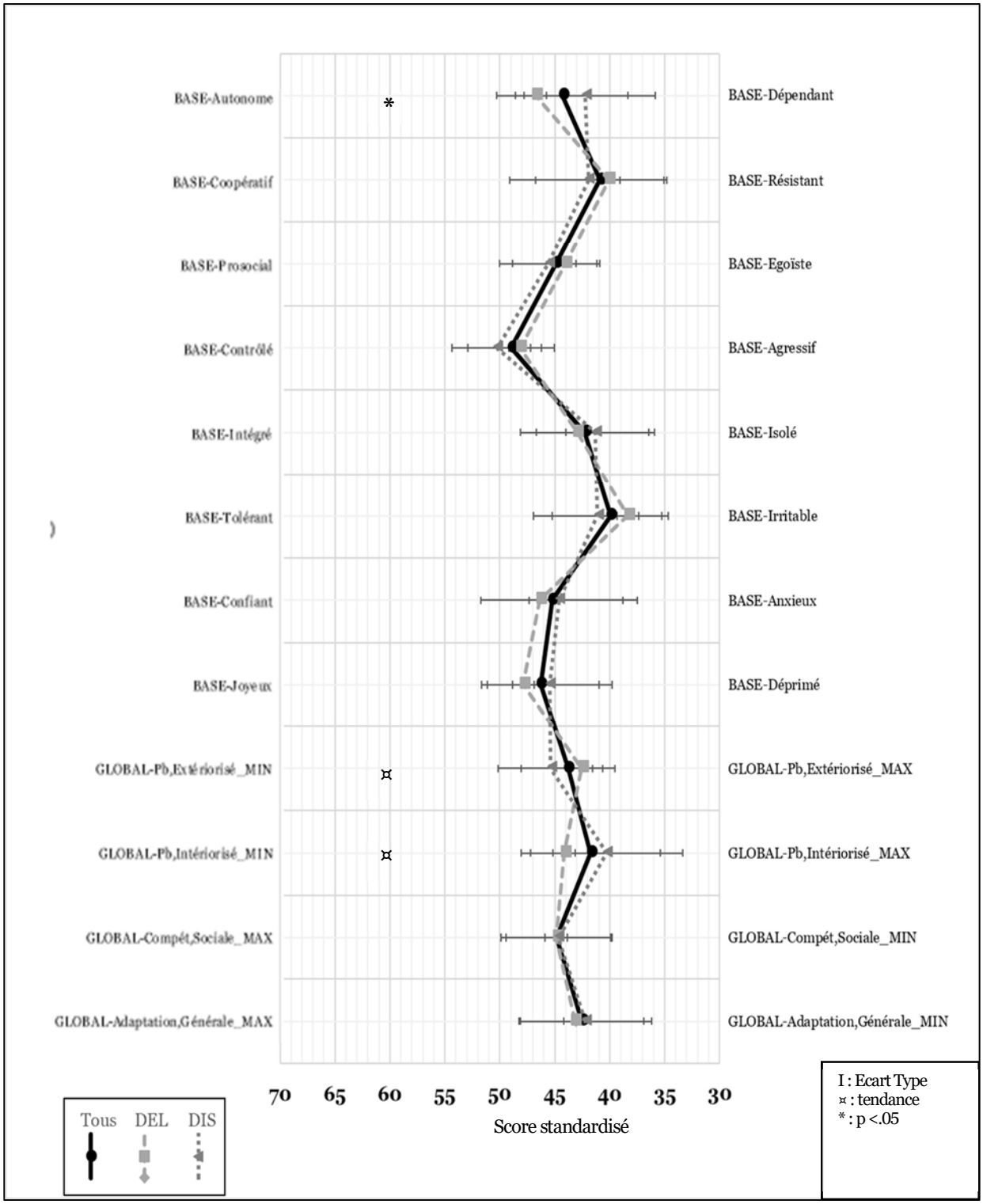


Figure 6. Graphique des scores au PSA, selon le profil génétique



3.3.4.Scolarité

Les données relatives à la scolarisation des enfants sont résumées dans le Tableau 10 ci-dessous. Globalement, 90% des enfants étaient scolarisés en milieu ordinaire au moment de l'inclusion dans le protocole, allant de la Petite Section de Maternelle au CM1, avec une majorité en Grande Section de Maternelle (37,9%). Deux enfants étaient pris en charge en Institut Médico-Educatif (IME) et un enfant dans un établissement de type Institut d'Education Motrice (IEM).

Pour ceux scolarisés dans le milieu scolaire ordinaire, les enfants présentaient en moyenne un an de retard par rapport à l'âge théorique de la classe, avec une étendue de 0 à 4 ans de retard. Notons que les deux enfants dans les niveaux de classe les plus élevés (i.e. CE2 et CM1) ne présentent aucun retard de scolarisation. Par ailleurs, 84,6% d'entre eux bénéficiaient d'une Aide à la Vie Scolaire (AVS), avec un volume horaire moyen de 17h. On relève une plus faible proportion d'AVS dans les classes ULIS (Unité Localisées pour l'Inclusion Scolaire), avec un volume horaire deux fois plus faible. Ceci n'est cependant pas surprenant dans la mesure où les ULIS sont en elles-mêmes des dispositifs d'enseignements spécialisés, avec des effectifs de classe réduits et un nombre d'encadrants plus important.

Tableau 10. Niveau scolaire, retard et Aide à la Vie Scolaire

Niveau de scolarisation	**Effectif** *n (%)*	**Années de retard** *m (min-max)*	**AVS** *n de « OUI » (%)*	**AVS nb d'heures** *m (min-max)*
TOTAL	29	1 (0-4)	22 (84,6)	17,4 (8-24)
PSM	1 (3,5)	4 (4-4)	1 (100)	*Donnée manquante*
GSM	11 (37,9)	1 (0-2)	11 (100)	19 (12-24)
CP	5 (17,2)	1 (0-2)	4 (80)	18 (14-20)
CE1	3 (10,3)	1 (0-1)	3 (100)	10,5 (8-15)
CE2	1 (3,5)	0 (0-0)	1 (100)	20 (20-20)
CM1	1 (3,5)	0 (0-0)	1 (100)	20 (20-20)
ULIS	4 (13,8)		1 (25)	12 (12-12)
IME	2 (6,9)			
Autre (IEM)	1 (3,5)			

M : Moyenne ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile

3.3.5. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge du SPW doit être très précoce et pluridisciplinaire. Il nous a paru alors intéressant de pouvoir rendre compte de l'historique des prises en charge (PEC) en orthophonie, en psychomotricité et en psychothérapie.

Comme le montre le Tableau 11 ci-dessous, tous les enfants de notre population d'étude ont bénéficié d'une prise en charge en orthophonie et en psychomotricité. Au moment de l'inclusion dans le protocole, seul un enfant avait arrêté l'orthophonie et trois enfants avaient arrêté la psychomotricité. Les âges de début de prise en charge sont extrêmement variables (de 1 mois à 6 ;10 ans). L'âge médian en orthophonie est de 16 mois tandis qu'il est de 6,5 mois pour la psychomotricité, ce qui est beaucoup plus précoce que ce que laissent transparaitre les moyennes. À noter également que pour certains enfants, la prise en charge précoce a pu être assurée par d'autres thérapeutes comme des phoniatres ou des kinésithérapeutes.

La prise en charge en psychothérapie s'est avérée être beaucoup moins systématique puisque seulement 12 enfants en ont bénéficié, et seulement 8 poursuivaient la prise en charge au moment de l'inclusion dans le protocole. L'âge moyen du début de la prise en charge est beaucoup plus tardif (4 ;2 ans) et le suivi à une fréquence moins importante (hebdomadaire ou mensuelle, comparé à une fréquence bi-hebdomadaire voire tri-hebdomadaire pour l'orthophonie ou la psychomotricité).

Tableau 11. Historique des prises en charge en orthophonie, psychomotricité et psychothérapie

PRISE EN CHARGE N=29	**Bénéficie d'une PEC (ou a déjà bénéficié)** *n (%)*	**PEC toujours en cours** *n (%)*	**Âge du début de la PEC (en mois)** *m (sd)* *(min-max)* *Méd (Q1-Q3)*
Orthophonie	29 (100)	28 (96,6)	18,6 (17,6) (1-82) 16 (3-28)
Psychomotricité	29 (100)	25 (86,2)	16,6 (21,6) (1-82) 6,5 (2-24)
Psychothérapie / Psychiatrie	12 (41,4)	8 (66,7)	50,6 (27,5) (4-91) 49,5 (39-67,8)

M : Moyenne ; sd : Écart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile

Enfin, il nous a paru intéressant de recenser les activités et loisirs effectués régulièrement, qui potentiellement peuvent leur apporter un bénéfice dans leur développement au-delà d'une prise en charge thérapeutique. Ainsi, la moitié (*n*=15 ; 51,7%) des enfants effectue une activité de loisir. Parmi eux, 10 enfants (66,6%) pratiquent un sport, 1 enfant (6,7%) pratique une activité culturelle artistique et enfin 4 enfants (26,7%) pratiquent à la fois un sport et une activité culturelle artistique. Les activités physiques recensées sont très variées, comme la danse, l'équitation, le judo ou encore la natation. Parmi les activités culturelles et/ou artistiques, on recense notamment la pratique de la musique, du théâtre, ou des arts plastiques.

4. DISCUSSION

Ce premier chapitre avait pour but de caractériser de manière concise et précise le profil de notre population d'étude concernant le fonctionnement socio-affectif et cognitif, ainsi que du cadre familial, scolaire, et de prise en charge. L'objectif était donc d'avoir une vue d'ensemble de différents domaines de la vie quotidienne directement concernés par les émotions.

4.1. Caractéristiques familiales

Globalement, les familles incluses dans le protocole se répartissent sur deux grandes parties de la France : la région parisienne et le sud du pays. Alors que l'appel à participation a été diffusé à l'échelle nationale, cette répartition dichotomique interpelle. Il semblerait que la transmission de l'information n'a pas été suffisamment efficace dans certaines zones du territoire (notamment le Nord-Ouest). Ceci pourrait aussi relever d'un biais lié à la pluralité des protocoles en cours sur les mêmes périodes : les familles ne peuvent s'engager sur plusieurs protocoles de recherche en même temps, ceci est trop chronophage et énergivore pour elles. Un protocole de recherche était notamment en cours dans le Nord-Ouest de la France durant les mêmes périodes que ce projet de recherche.

Les enfants vivent dans des familles dont la grande majorité des parents sont en couple. En moyenne ils évoluent au sein d'un milieu socio-économique moyen-supérieur (i.e. niveau 4). Légèrement élevé, le NSE reste néanmoins cohérent avec les données de la littérature. Glattard (2012) obtient ainsi un score moyen de 39 à l'échelle d'Hollingshead, ce qui correspond à la limite entre le niveau 3 et 4. Rappelons également qu'il s'agit d'un biais fréquent dans la recherche : les personnes avec NSE élevé, de par leurs revenus aisés et par leur niveau d'études élevé, sont plus enclins à être volontaires dans des protocoles de recherche, comparé aux personnes avec NSE faible (Heckman, 1979).

L'étude de la composition des fratries nous montre que la grande majorité (93%) des enfants avec SPW ont des frères et sœurs (taille médiane de la fratrie à 3 enfants). Ils évoluent ainsi dans un environnement familial avec plusieurs enfants, constituant une base non négligeable pour le développement de l'adaptation sociale. La littérature sur le SPW renseigne rarement ces informations. Glattard (2012) obtient néanmoins des résultats similaires, avec des tailles de fratries variant de 1 à 7 enfants (médiane à 2 enfants). Par ailleurs, dans notre population d'étude, l'enfant SPW était l'aîné dans 37% des cas (comparable à Glattard, 2012, qui l'observe dans près de 43% des cas). Cette observation est plutôt positive et souligne que malgré la lourdeur de la prise en charge quotidienne du handicap, cela ne semble pas limiter les parents dans leur projet d'avoir d'autres enfants, contrairement à ce qui peut être observé au sein des familles avec d'autres types de handicaps.

4.2. Caractéristiques de la population d'étude SPW

4.2.1.Niveau cognitif

Notre population d'étude est composée initialement de 29 enfants âgés de 5 ;5 ans à 10 ;5 ans. L'analyse des niveaux cognitifs nous montre que le QI moyen du groupe (*m*= 74,4 ; *sd* = 18,0) se situe dans le niveau Limite. Un tiers des enfants présente un déficit intellectuel avéré, tandis qu'un autre tiers présente un déficit limite ((i.e. 85 < QI < 70). Ces résultats semblent légèrement supérieurs à ce qui est indiqué dans la littérature. Globalement, la plupart des études relatent des QI moyens autour de 60-65 (Dykens & Roof, 2008; Dykens et al., 2017; Glattard, 2012; B. A. Lewis et al., 2002; Whittington & Holland, 2017, 2004). Néanmoins, si on s'intéresse plus précisément aux études réalisées avec des enfants, on repère que les QI sont légèrement supérieurs – c'est-à-dire de 62 à 73. Il semblerait même que les QI diminuent avec l'âge avancé des sujets. En effet, il apparait que les études portant sur des échantillons d'enfants comportant une tranche d'âge restreinte présentent des QI moyens plus élevés que les échantillons englobant une large tranche d'âge (i.e. enfant, adolescent et/ou adulte) ou que les échantillons d'adultes. Ainsi, Lewis et coll. (2002) montrent que les enfants SPW âgés de 2 à 5 ans présentent un QI moyen de 92 ; ceux âgés de 5 à 12 ans présentent un QI moyen de 73 et les adolescents de plus de 12 ans présentent un QI moyen de 62. De la même manière, Glattard (2012) montre que l'échantillon des plus jeunes (de 2 ;6 à 4 ;6 ans) présente un QI moyen 65,7, tandis que l'échantillon des plus âgés (de 6 ;6 à 15 ans) présente un QI légèrement plus bas de 62,6. Ces résultats corroborent également les données obtenues par Dykens et Cassidy (1995) qui relèvent un QI moyen de 71 pour leur échantillon d'enfants âgés de 4 à 12 ans. On peut ainsi faire l'hypothèse que ce phénomène soit en partie lié à l'amélioration de la connaissance sur le syndrome et de sa prise en charge précoce.

Notons, la similarité proche du QI moyen de notre population d'étude avec ceux obtenus dans les études de Dykens et Cassidy (1995) et de Lewis et coll. (2002) pour lesquels la tranche d'âge est équivalente. Il est important de rappeler que les QI de notre population ne sont pas issus des mêmes tests, ce qui peut éventuellement expliquer le niveau légèrement plus élevé par rapport à la littérature.

L'étendue des QI de notre population est de 42 à 103. Ceci représente une grande variabilité, et se répercute sur les âges développementaux qui s'étendent de 2 ;10 ans à 9 ;2 ans (*m*= 5 ;4 ans ; *sd* = 18,6 mois). Ainsi, même en utilisant une tranche d'âge restreinte au maximum, la variabilité des QI conduit à obtenir finalement une large amplitude d'âges de développement.

4.2.2.Communication sociale et profil socio-affectif

L'étude des résultats au questionnaire SCQ nous indique qu'un peu plus d'un quart des enfants de notre population (27,6%) présentent une forte proportion de traits autistiques. Ces résultats sont cohérents avec les données de la littérature, qui, rappelons-le, sont extrêmement variables (traits

autistiques dans 7 à 36% des cas, et la présence d'un TSA est observée dans 0 à 12% des cas de SPW). À l'issue de deux méta-analyses réalisées par Veltman et coll. (2005) et par Bennett et coll. (2015), la prévalence des traits autistiques dans le SPW a été estimée respectivement à 25,3% et 26,7%. Ainsi, ces estimations concordent totalement avec les résultats relatifs à notre population.

L'analyse du Profil Socio-Affectif (PSA) nous indique que de manière générale, les enfants avec SPW présentent un profil atypique. Tout d'abord l'indice d'adaptation générale est relativement bas (inférieur à 35% de la moyenne de la norme), indiquant une tendance à éprouver des difficultés d'adaptation sociale dans les diverses situations de la vie quotidienne. Ces résultats, sans surprise, sont cohérents avec l'ensemble des descriptions du syndrome dans la littérature.

Plus précisément, la qualification du profil échelle par échelle, nous permet de spécifier les « points forts » et les « points faibles » de notre population selon les domaines de compétence. En ce qui concerne les capacités d'adaptation affectives, il apparait que le score à l'échelle de base Joyeux-Déprimé se situe dans la norme (m=46,6 ; sd=5,4) et constitue ainsi un de leurs points forts. Ainsi, ceci se traduit par une tendance générale à être d'humeur positive, joueur, et à réaliser des activités avec enthousiasme et curiosité. Dans le même secteur d'adaptation, les enfants présentent en revanche un score particulièrement bas pour l'échelle Tolérant-Irritable ; avec plus de 25% des enfants qui se situent en dessous du seuil de la norme. Ceci représente un de leurs points faibles et se traduit par une forte irritabilité, une intolérance à la frustration et une forme de labilité émotionnelle.

En ce qui concerne le secteur des interactions sociales, les enfants présentent un score très proche de la norme pour l'échelle de base Contrôlé-Agressif. Ceci représente un de leurs points forts et se traduit par le fait que les comportements avec les pairs sont relativement ajustés, et qu'ils ne présentent pas spécialement d'agressivité dans les situations de conflits. Par contraste, les enfants présentent un point faible concernant l'échelle de base Coopératif-Résistant. Ce résultat se traduit par de nombreux comportements d'opposition face à l'adulte, avec des difficultés considérables pour accepter des compromis et pour s'adapter aux situations changeantes.

Enfin, concernant les échelles globales, le domaine le plus déficitaire concerne les problèmes intériorisés avec plus de 25% des enfants qui présentent un score en dessous du seuil de la norme. Ce résultat révèle des difficultés dans les interactions sociales avec des comportements d'évitement (surtout lorsque les situations sont nouvelles). Ils recherchent le contact et le soutien de l'adulte dans la réalisation des tâches quotidiennes. Ils développent ainsi de l'anxiété surtout dans les situations où ils éprouvent des difficultés. Paradoxalement, on n'observe pas spécialement de « point faible » aux échelles de base qui composent cette échelle globale de problème intériorisé (i.e. Joyeux-Déprimé ; Anxieux-Confiant ; Isolé-Intégré ; Dépendant-Autonome). Concrètement, les points faibles des enfants sont situés sur les échelles de bases qui composent l'échelle globale de problèmes extériorisés (i.e.

Tolérent-Irritable, Contrôlé-Agressif, Prosocial-Egoïste et Coopératif-Résistant) ; alors que le score à cette échelle n'est pas spécifiquement bas.

Globalement, les résultats relatifs au PSA sont cohérents avec la description du syndrome dans la littérature. On retrouve ainsi ce profil atypique et paradoxal concernant le domaine affectif avec cette forte labilité émotionnelle (humeur joyeuse et enthousiaste avec une forte irritabilité). On le retrouve aussi concernant les interactions sociales avec des difficultés avec les pairs et des comportements de retrait social à leur égard (problèmes intériorisés) ; tandis qu'ils sont dans la recherche permanente de la présence et du soutien de l'adulte tout en exprimant de nombreux comportements d'opposition, d'intolérance à la frustration et de rigidité mentale (problèmes extériorisés). La littérature rapporte la présence de troubles intériorisés et extériorisés dans la population SPW. Les conclusions divergent à la question de savoir si un type de trouble est plus représentatif que l'autre dans le SPW. Il apparait simplement que ceux-ci émergent autour de 5-6 ans et se développent considérablement jusqu'à l'adolescence (Dimitropoulos et al., 2006, 2001; Glattard, 2012; Greaves et al., 2006; Hartley et al., 2005; Ho & Dimitropoulos, 2010; Holland et al., 2003; Reddy & Pfeiffer, 2007; Wigren & Hansen, 2005; Woodcock et al., 2011).

La comparaison des scores au PSA entre les filles et les garçons conduit au constat intéressant selon lequel les deux groupes se distinguent en particulier sur l'échelle globale de problèmes intériorisés, mais ne se différencient pas pour les problèmes extériorisés. Ainsi, les filles SPW présentent moins de problèmes intériorisés que les garçons SPW, tandis que le taux est équivalent entre les deux sexes pour les problèmes extériorisés. Selon les résultats de l'étude d'étalonnage du PSA (Dumas et al., 1997), les filles présentent typiquement de meilleures compétences sociales et manifestent moins de problèmes extériorisés. En revanche, les filles et les garçons présentent des taux comparables de problèmes intériorisés. Ainsi, dans notre population d'étude SPW, il apparait que l'effet du sexe sur les comportements intériorisés et extériorisés est inverse par rapport à ce qui est typiquement observé.

4.2.3.Scolarisation

Les caractéristiques de scolarisation des enfants avec SPW sont rarement renseignées dans la littérature. Pourtant, elle informe sur l'impact des difficultés rencontrées par les enfants sur la vie quotidienne ainsi que sur leur potentiel d'apprentissage. Certaines études comme celle de Whittington et coll. (2004a) mettent en avant l'existence d'un potentiel certain pour les apprentissages scolaires dans le SPW. En revanche les possibilités de suivre un cursus scolaire ordinaire sont davantage dépendantes des problèmes de comportements (plutôt que du QI). Ainsi, ces résultats sont en faveur d'un maintien d'une scolarisation en école ordinaire avec un soutien individuel, par exemple une Aide à la Vie Scolaire (AVS).

Dans notre population d'étude, 90% des enfants étaient scolarisés dans le milieu ordinaire (maternelle et élémentaire) au moment de l'inclusion dans le protocole ; parmi eux, 4 enfants (13%) étaient en classe ULIS. Autrement dit, près de 75% des enfants étaient inscrits en classe ordinaire. Ces derniers présentaient en moyenne un an de retard par rapport à l'âge attendu pour leur niveau scolaire. Ces données montrent ainsi une volonté de maintenir au maximum les enfants dans un cursus scolaire ordinaire, malgré un retard développemental (retard moteur, langagier, autonomie). Ce résultat pourrait aussi être partiellement expliqué par le niveau socio-économique légèrement élevé des familles. En effet les familles ayant les niveaux les plus élevés sont susceptibles de pouvoir mobiliser davantage de moyens pour maintenir leur enfant en le milieu scolaire ordinaire (prise en charge précoce, écoles privées, etc.).

Nos données concordent avec les résultats de l'étude de Glattard (2012) qui observe une proportion similaire d'enfants scolarisés en établissement ordinaire (89% dans la population des 6 ;5-15 ans). En revanche, l'auteur recense une proportion plus importante d'enfants inscrits en classe ULIS d'école élémentaire (29,6% ; anciennement CLIS). Par ailleurs, dans cette étude, seulement 39% des enfants scolarisés en milieu ordinaire (élémentaire) bénéficient d'une AVS. Tandis que dans notre population d'étude, 84,6% des enfants en bénéficient, avec un nombre d'heures hebdomadaires moyen de prise en charge de 17h (ce qui représente un 70% du temps scolaire). Ces résultats suggèrent ainsi qu'il y a une volonté de scolariser les enfants SPW en classe ordinaire, la reconnaissance du handicap permet probablement une meilleure prise en charge par une AVS et semble plus systématique (ce qui évite un passage en ULIS trop hâtif). À noter néanmoins que l'étendue d'âge de la population d'étude de Glattard (2012) est beaucoup plus large et peut expliquer en partie cette différence importante. En effet l'auteur relève le fait que la proportion d'enfants inscrits en classe ordinaire diminue au cours de l'école élémentaire. Les écarts se creusent avec l'âge et la moitié d'entre eux ont besoin d'être orientés en classe spécialisée, voire en établissement spécialisé. On perçoit un phénomène similaire dans notre population d'étude, mais dans une moindre mesure. Il apparait ainsi que les enfants scolarisés en établissement spécialisé étaient les enfants les plus âgés. Aussi, deux enfants initialement inscrits en école ordinaire au moment de l'inclusion ont basculé dans un IME au cours du protocole. En outre, ces deux enfants présentaient des traits autistiques marqués qui entravaient clairement leur scolarité en milieu ordinaire.

4.2.4.Prises en charge thérapeutique

L'étude de l'historique des prises en charge thérapeutique nous révèle que tous les enfants de notre population d'étude ont bénéficié d'une prise en charge précoce en orthophonie et psychomotricité. L'âge médian du début de la PEC était de 16 mois pour l'orthophonie et de 6,5 mois pour la psychomotricité (avec une étendue pour les deux de 1 à 82 mois). Les données coïncident avec

celles obtenues par Glattard (2012) qui observe que les rééducations dans ces deux domaines ont toutes débuté avant l'âge de 2 ans. Notons néanmoins que pour cette population d'étude, la psychomotricité a débuté plus tardivement (21 mois) que dans notre population. Ceci s'explique en partie par le fait que de nombreux enfants sont d'abord pris en charge en kinésithérapie (les premiers mois) avant de basculer sur une rééducation en psychomotricité. Conformément aux recommandations recensées dans la littérature (Bar et al., 2017; Cassidy et al., 2012; Diene et al., 2007), la prise en charge dans ces deux domaines semble être de plus en plus précoce. L'étendue d'âge de début de prise en charge reste cependant très importante. Ceci révèle que la prise en charge n'est pas encore systématiquement mise en place dès la naissance, malgré les recommandations du centre de référence (Diene et al., 2007).

La prise en charge en psychothérapie est beaucoup moins systématique, puisque seulement 41,4% des enfants de notre population en ont bénéficié et un tiers d'entre eux avait arrêté leur suivi au moment de l'inclusion dans notre protocole. L'âge médian du début de la prise en charge est de 4 ;1 ans, ce qui est beaucoup plus tardif que les autres domaines paramédicaux. Là aussi les résultats sont cohérents avec ceux obtenus par Glattard (2012) qui recense que seulement 30% des enfants de plus de 6 ans sont suivis à ce niveau (âge moyen de début : 5 ;9 ans). Clairement, ces âges correspondent au début de la manifestation des problèmes de comportement chez les enfants avec SPW (Dimitropoulos et al., 2001; Dykens & Cassidy, 1995; Holland et al., 2003; Steinhausen et al., 2004), suggérant que ceci constitue le motif principal de demande de prise en charge en psychothérapie. Comme le souligne Glattard (2012), il est cependant surprenant qu'une proportion si faible d'enfants (moins d'un enfant sur deux) soit suivie alors qu'on observe classiquement la présence de troubles du comportement dans près de deux cas sur trois chez les enfants de moins de 10 ans.

Le recensement des activités de loisirs réalisées en dehors du cadre scolaire et thérapeutique nous montre que malgré l'emploi du temps chargé des enfants, la moitié d'entre eux pratique soit une activité physique, soit une activité culturelle et artistique, soit les deux. Ces informations sont en général très peu documentées dans la littérature. Pourtant, ces activités peuvent apporter un soutien dans le développement de l'enfant tout en restant un loisir (sans enjeu). Il pourrait être intéressant alors de mieux cerner l'effet bénéfique potentiel de ces activités, afin d'éventuellement pouvoir les recommander aux familles.

4.3. Comparaisons selon le profil génétique

Nous l'avons vu, le phénotype associé aux disomies et aux délétions varient en de nombreux points. Cependant le tableau clinique différentiel est loin d'être complet. Le Tableau 12 ci-dessous présente la nature des différences observées entre les deux profils génétiques pour notre population d'étude sur les aspects cognitifs, de communication sociale et socio-affectif.

Tableau 12. Résumé des différences entre délétions et disomies (Effectif, QI, SCQ et PSA)

	DÉLÉTION		DISOMIE
Effectif *n (%)* *(Filles/Garçons)*	11 (37,9) (8/3)	<	15 (51,7) (5/10)
QI – *m (sd)*	70,5 (20,5)	=	78,4 (14,7)
SCQ (Symptômes autistiques) m (sd) nb scores ≥ 15 (%)	11,3 (1,8) 0 (0)	< *	13,8 (3,2) 7 (46,7)
PSA			
➢ Echelle globale de problèmes intériorisés[1]	44,1 (4,3)	<¤	40,3 (6,9)
➢ Echelle globale de problèmes extériorisés[1]	42,6 (3,3)	>¤	45,4 (4,8)
➢ Echelle de base Autonome - Dépendant	46,8 (3,5)	> *	42,2 (6,4)

m : Moyenne ; sd : Écart-Type
*¤ Tendance ; * p < .05*
[1] scores inversés : plus le score est bas, plus il y a de difficultés

Tout d'abord la proportion de délétion (37,9%) et de disomie (51,7%) dans notre population apparait très différente de la distribution relatée dans la littérature (i.e. 70% de délétion et 30% de disomie) (Goldstone et al., 2008). Il apparait donc que l'échantillon de notre étude n'est en ce point pas tout à fait représentatif de la population. La revue de la littérature réalisée par Whittington et Holland (2017) permet néanmoins de constater que de nombreuses études ne respectent pas cette distribution. En outre, on observe depuis quelques années que cette distribution tend à s'équilibrer, notamment en raison de l'augmentation de l'âge maternel qui conduit à un risque plus important de disomies. De manière générale, cette répartition plus équitable entre nos deux sous-groupes permet de mieux faire ressortir les différences relatives à chacun des phénotypes.

Les estimations de QI sont assez contrastées entre les deux groupes génétiques (avec un QI plus faible pour les délétions), cependant les analyses statistiques montrent que ces différences ne sont pas significatives. Ces résultats sont cohérents avec la littérature (voir par exemple Whittington et Holland, 2017).

L'analyse de comparaison entre les deux sous-groupes concernant la présence de traits autistiques nous indique que les enfants avec disomie présentent des scores plus élevés au SCQ, avec 40% des scores qui sont au-delà du seuil de symptômes autistiques. Ces différences marquées rejoignent totalement les données de la littérature, dont la prévalence des traits autistiques dans le

cadre de la disomie a été estimée à 35% , comparativement à 18% dans les cas de délétion (Bennett et al., 2015; Veltman et al., 2005).

Enfin, l'étude des PSA entre les deux sous-groupes nous renseigne malheureusement peu du fait de l'absence de différence significative. On note néanmoins quelques effets tendanciels sur deux échelles globales. Ainsi les enfants avec délétion ont tendance à présenter moins de problèmes intériorisés et davantage de problèmes extériorisés. Ceci semble correspondre avec les différences de profils entre les deux formes génétiques établies dans la littérature. En effet il est fréquemment rapporté que les personnes avec déletion présentent davantage davantage de conduites agressives et impulsives (Cassidy et al., 2012; Ho & Dimitropoulos, 2010; Verhoeven, 2003; Wigren & Hansen, 2005). Les scores au PSA sont classiquement comparables avec les échelles du CBCL dans ces deux domaines. Malgré l'utilisation fréquente du CBCL dans les études sur le SPW, rares sont celles qui présentent une comparaison entre les deux profils génétiques. Dykens et Roof (2008) observent néanmoins que les délétions de Type 1 se distinguent des autres types génétiques, en présentant moins de problèmes externalisés (les scores sont similaires entre les délétions de Type 2 et les disomies). Ces résultats vont ainsi à l'encontre de nos données et également des profils dressés dans la majorité des études.

Les deux groupes se distinguent en revanche sur l'échelle de base Autonomie-Dépendance. Ainsi, les enfants avec une délétion font preuve statistiquement d'une meilleure autonomie que les enfants présentant une disomie. Ces résultats viennent appuyer ceux obtenus par Veltman et coll. (2004) auprès d'une population adulte avec SPW. Dans cette étude, les personnes ayant une disomie présentent un quotient de développement moyen de 60 à l'échelle « Autonomie » du *Vineland*, alors que les personnes ayant une déletion présentent un quotient moyen de 75. Cette différence relativement importante pourrait en partie s'expliquer par la présence de traits autistiques plus marquée dans le cadre de la disomie.

En conclusion de ce chapitre, les données descriptives révèlent que les enfants avec SPW présentent un profil correspondant à ce qui est classiquement décrit dans la littérature, autant sur le plan du développement cognitif que communicationnel. La majorité des enfants ont bénéficié d'une prise en charge pluridisciplinaire précoce. La scolarisation en milieu ordinaire est privilégiée tant que les troubles comportementaux ne l'entravent pas.

Par ailleurs ces résultats suggèrent également la présence de difficultés sur le plan émotionnel chez ces enfants. L'étude transversale du chapitre 2 suivant aura pour objectif de caractériser précisément le fonctionnement émotionnel de ces enfants.

CHAPITRE 2

ÉTUDE TRANSVERSALE SUR LE DÉVELOPPEMENT DES COMPÉTENCES ÉMOTIONNELLES CHEZ LES ENFANTS AVEC SPW ÂGÉS DE 5 À 10 ANS

1. INTRODUCTION

Dans le cadre du SPW, les émotions sont au cœur de la problématique neurodéveloppementale. Des difficultés quotidiennes sont fréquemment relatées par les proches et les familles. Pourtant, nous disposons actuellement de connaissances très lacunaires sur le fonctionnement émotionnel des personnes avec SPW et encore plus sur son développement pendant l'enfance.

Les travaux de Whittington et Holland (2011) ou encore de Feldman et Dimitropoulos (2014) mettent en avant un déficit dans la discrimination faciale et la reconnaissance d'expressions émotionnelles. Les patterns de profils semblent être proches de ceux observés dans la population typique, néanmoins il apparait que les déficits sont variables selon le type d'émotion et la nature de la tâche demandée. Cette variabilité dans les résultats est notamment liée à l'étendue des âges des échantillons SPW.

Les travaux de Glattard (2012) ont grandement contribué à pallier ces limites, notamment en se focalisant sur un échantillon d'enfants et d'adolescents (6 – 15 ans) uniquement. Ses travaux mettent en avant un déficit dans la reconnaissance et la compréhension des émotions. L'apport important de ces travaux est d'avoir mis en évidence que le déficit des enfants avec SPW s'apparente davantage à un retard développemental plutôt qu'à une atypie à proprement parler. Les enfants avec SPW présentent en effet un niveau inférieur aux enfants au développement typique même pour ceux ayant un âge de développement similaire. Les patterns de profils semblent néanmoins rester proches des profils observés dans la population typique, laissant penser à un retard marqué dans le développement émotionnel qui ne semble pas uniquement expliqué par le retard cognitif. Ainsi ces travaux suggèrent l'existence d'un déficit dans les compétences émotionnelles et que celui-ci constitue une spécificité dans le SPW.

Pour autant, les connaissances relatives aux difficultés émotionnelles éprouvées par les personnes avec SPW restent encore trop incomplètes. Pour mieux décrire et mieux comprendre la nature des déficits, il devient alors nécessaire de prendre en compte l'ensemble des compétences

émotionnelles dans une perspective développementale. En effet cela permettrait d'envisager une certaine évolution des difficultés émotionnelles en fonction de l'âge, mais aussi de préciser la nature des relations entretenues entre les différents domaines de compétences au cours du développement.

Actuellement, les aspects d'expression et de régulation émotionnelle dans le SPW ne sont toujours pas étudiés. Il est unanimement reconnu que les capacités d'expressions émotionnelles sont centrales dans l'établissement des relations inter-personnelles. Elles correspondent au premier mode de communication du bébé avec son entourage et s'apparentent donc à une compétence précoce dans le développement de l'individu (Decety, 2010; Denham et al., 2003; Grossard et al., 2018). Il devient donc crucial d'explorer cette capacité dans le cadre du SPW compte tenu du rôle que cette compétence semble jouer au sein du développement. De plus, les difficultés motrices rencontrées par les personnes avec SPW sont susceptibles de venir altérer le développement de cette compétence, et renforcent la nécessité d'explorer ce domaine.

Par ailleurs, les difficultés de régulation émotionnelle apparaissent comme la problématique la plus saillante au quotidien. Étonnamment, aucune étude n'a été réalisée à ce niveau auprès de cette population. Les études qui s'en rapprochent sont celles menées sur les troubles du comportement et les difficultés d'adaptation sociale. Les résultats suggèrent qu'ils sont liés à des difficultés de perception et d'interprétation des situations (Koenig et al., 2004). Whittington et Holland (2011) montrent en effet que les capacités de reconnaissance des émotions des personnes avec SPW sont positivement corrélées aux comportements socio-affectifs. Il conviendrait à présent de spécifier les particularités éventuelles liées au SPW dans les capacités de régulation émotionnelle et de préciser les relations qu'elles entretiennent avec les autres domaines de compétence au cours du développement.

Ainsi, l'étude présentée ci-après vise à évaluer le niveau des compétences émotionnelles (expression, reconnaissance, compréhension et régulation émotionnelle) auprès de 25 enfants avec SPW âgés de 5 à 10 ans. Leur niveau est comparé à celui d'enfants au développement typique apparié d'une part sur l'âge chronologique, et d'autre part sur l'âge développemental. Une attention particulière est portée sur l'établissement de profils développementaux au regard des corrélats entre les différentes compétences.

Compte tenu des résultats des différentes études précédentes, nous faisons l'hypothèse générale selon laquelle les enfants avec SPW présentent un retard développemental dans l'ensemble des compétences émotionnelles.

2. MÉTHODE

2.1. Population

Le recrutement des enfants avec SPW a été réalisé par le biais du Centre de Référence National du SPW (pour une description plus détaillée, voir p. 100). Les enfants au développement typique (TD) ont quant à eux été recrutés par le biais d'un appel à participation diffusé dans la région toulousaine.

La population d'étude (cf. Tableau 13 ci-dessous) est composée de 25 enfants avec SPW[9] âgés de 5 ;5 à 10 ;5 ans (moyenne de 7;6 ans). Le QI moyen est de 75,7 (étendue de 44 à 103). Ainsi, l'âge développemental moyen de ces enfants est de 5;7 ans (étendue de 3 ;2 à 9 ;2 ans).

50 enfants au développement typique (TD) composent également la population d'étude, répartie selon deux groupes. Le premier groupe est constitué de 25 enfants appariés aux enfants SPW selon le sexe et l'âge chronologique (TD-AC). L'âge moyen est de 7;6 ans (étendue de 5;2 à 10;10 ans). Le second groupe est constitué de 25 enfants appariés aux enfants SPW selon le sexe et l'âge développemental (TD-AD) ; ils sont âgés de 3;0 à 8;5 ans (moyenne de 5;7 ans).

Les analyses de comparaison (test t de Student) nous confirment que l'âge moyen du groupe TD-AC est équivalent à l'âge chronologique moyen du groupe SPW ($t_{(48)} = 0{,}072$; *ns*), et que l'âge moyen du groupe TD-AD est équivalent à l'âge développemental moyen du groupe SPW ($t_{(48)} = -0{,}025$; *ns*).

Tableau 13. Effectifs et âge des participants selon le groupe

	SPW	**TD-AC**	**TD-AD**
Effectif n (F/G)	25 (14/11)	25 (14/11)	25 (14/11)
Age chronologique (année ;mois) m (sd) *(min-max)*	7;6 (1;6) (5;5 – 10;5)	7;6 (1;5) (5;2 – 10;10)	5;7 (1;4) (3;0 – 8;4)
QI m (sd) *(min-max)*	75,7 (17,2) (44 - 103)		
Age développemental (en mois) m (sd) *(min-max)*	5;7 (1;5) (3;2 – 9;1)		
M : Moyenne ; SD : Écart-Type			

[9] Comme indiqué dans le chapitre 1, la population d'étude était initialement composée de 29 enfants SPW. Quatre sujets ont été exclus des analyses pour cette étude, du fait de leur incapacité à réaliser la majorité des tâches proposées.

2.2. Matériel et procédure.

Compte tenu des objectifs de l'étude, une batterie d'évaluation des compétences émotionnelles a été constituée. Le détail du matériel utilisé dans cette batterie est précisé dans le premier chapitre de cette partie (voir p.89).

Le recueil des données s'est déroulé au domicile des participants et durait en moyenne une heure. En premier lieu, un temps d'échange informel avec la famille était souvent nécessaire afin de favoriser la prise de contact avec l'enfant. Ce temps était également l'occasion de rappeler les modalités pratiques de participation à l'étude et de faire compléter le formulaire de consentement aux parents.

L'évaluation se déroulait en deux lieux. D'une part, l'enfant qui s'entretenait seul avec l'expérimentatrice dans une pièce calme de la maison (la plupart du temps la chambre de l'enfant) pour la passation du protocole prévu (cf. Tableau 14), et d'autre part en parallèle les parents qui étaient tenus de compléter les formulaires et questionnaires.

Le Tableau 14 ci-dessous résume le déroulement du protocole d'évaluation. L'intégralité de l'évaluation avec l'enfant était filmée en continu par une caméra sur trépied. L'évaluation débutait par la tâche de réaction émotionnelle face à une vidéo amusante (EMOréa), suivi par la tâche d'expression émotionnelle volontaire (EMOmime). L'évaluation se poursuivait ensuite par les trois tâches de reconnaissance des émotions (SANAFE), suivit de la tâche de compréhension des émotions (AJQ) et se terminait par le jeu de la grande course des fourmis. L'ordre de ces tâches est pensé de manière à ce que celles nécessitant une spontanéité de l'enfant ou devant éviter un biais lié aux autres tâches soient proposées en premier. À noter également que la simplicité de la tâche EMOréa a grandement aidé à mettre les enfants à l'aise.

Tableau 14. Synthèse du déroulement de l'évaluation

Domaine de compétence	Enfant	Parents (questionnaires)
Expression	1. EMOréa 2. EMOmime	- BEQ-vf
Reconnaissance	3. SANAFE Appariement 4. SANAFE Identification 5. SANAFE Dénomination *(adaptation avec stimuli dynamiques)*	
Compréhension	6. AJQ	
Régulation	7. La grande course des fourmis	- ERC-vf
		- Formulaire d'information - PSA

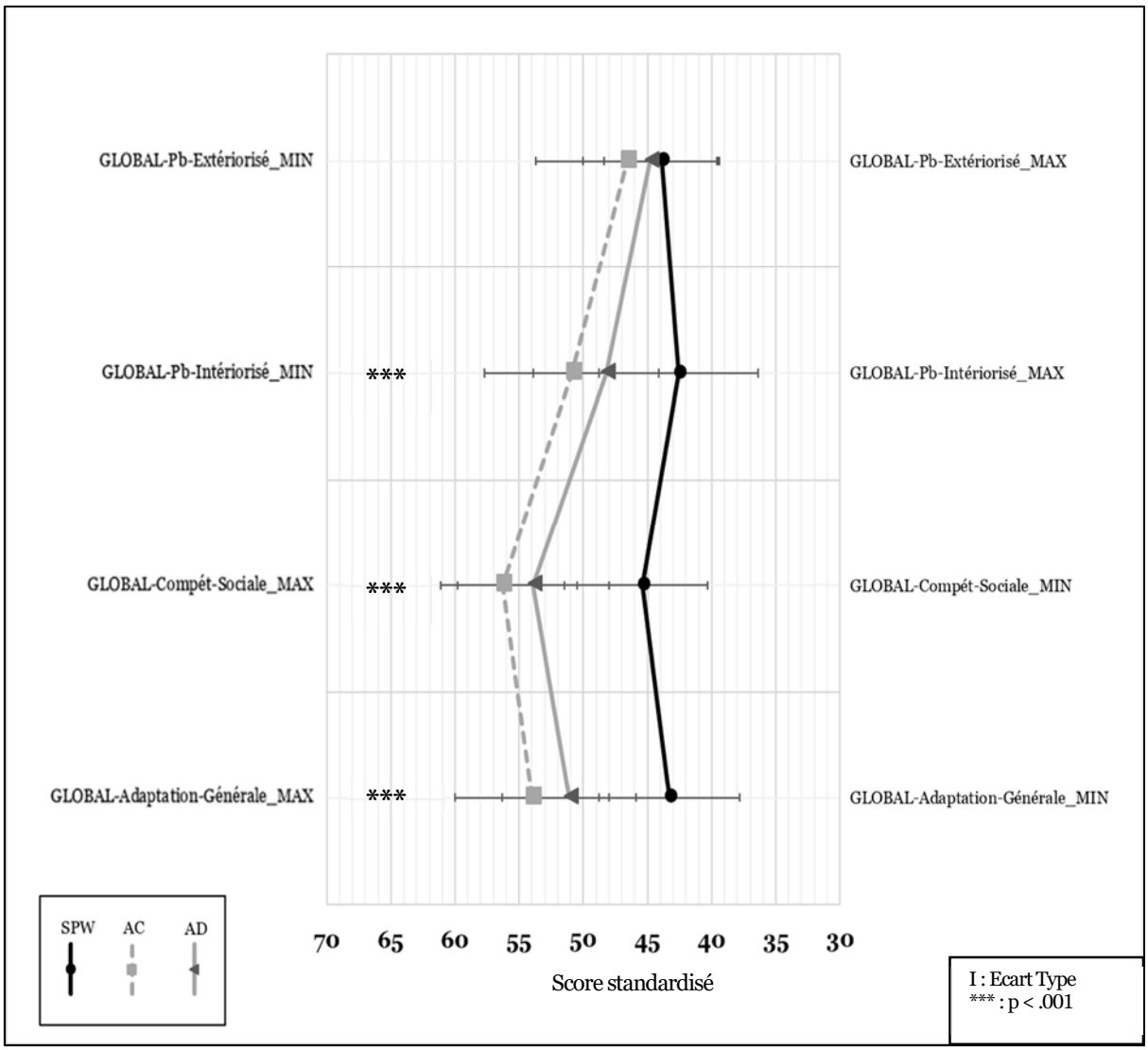
3. RÉSULTATS

L'ensemble des analyses statistiques ont été conduites sous RStudio, version 1.1.453 (RStudio Team, 2016). La partie suivante présente l'ensemble des résultats des analyses comparatives entre les groupes pour chacune des épreuves, et organisés par domaine de compétence.

3.1. Profil Socio-Affectif (PSA)

Afin de comparer les résultats au PSA selon les trois groupes, une ANOVA à un facteur (Groupe) a été réalisée pour chacune des échelles globales du questionnaire. Les résultats sont résumés dans la Figure 7 ci-dessous.

Figure 7. Résultats aux échelles globales du PSA selon le groupe



L'analyse révèle que les trois groupes diffèrent significativement sur l'indice d'adaptation générale ($F_{(2,72)}$ = 24,51 ; p < .001). Les comparaisons par paire post-hoc avec correction de Tukey indiquent que le groupe SPW (m= 43.26 ; sd= 5.52) présente un score significativement plus bas que le groupe TD-AC (m= 54.00; sd= 6.04 ; p < .001) ainsi que le groupe TD-AD (m= 51.08; sd= 5.24; p < .001). En revanche aucune différence n'est perçue entre le groupe TD-AD et TD-AC.

Les trois groupes diffèrent également concernant l'échelle globale de compétence sociale ($F_{(2,72)}$ = 29,26 ; p < .001). Les comparaisons par paire montrent que le groupe SPW (m= 45.44; sd= 5.09) présente un score significativement plus bas que le groupe TD-AC (m= 56.28; sd= 4.77; p < .001) et que le groupe TD-AD (m= 53.92; sd= 5.89; p < .001). Aucune différence n'est perçue entre le groupe TD-AD et TD-AC.

Pour l'échelle globale de problèmes intériorisés, les groupes diffèrent encore une fois ($F_{(2,72)}$ = 11,4 ; p < .001). Les comparaisons par paire montrent, là aussi, que le groupe SPW (m= 42.62; sd= 6.18) présente un score significativement plus bas que le groupe TD-AC (m= 50.92; sd= 6.83; p < .001) et que le groupe TD-AD (m= 48.20; sd= 5.74; p = .006). Aucune différence n'est perçue entre le groupe TD-AD et TD-AC.

Enfin, pour l'échelle globale de problèmes extériorisés, les groupes ne diffèrent pas les uns des autres ($F_{(2,72)}$ = 1,509 ; *ns*), et présentent ainsi des niveaux similaires sur l'expression des problèmes extériorisés.

3.2. Expression des émotions

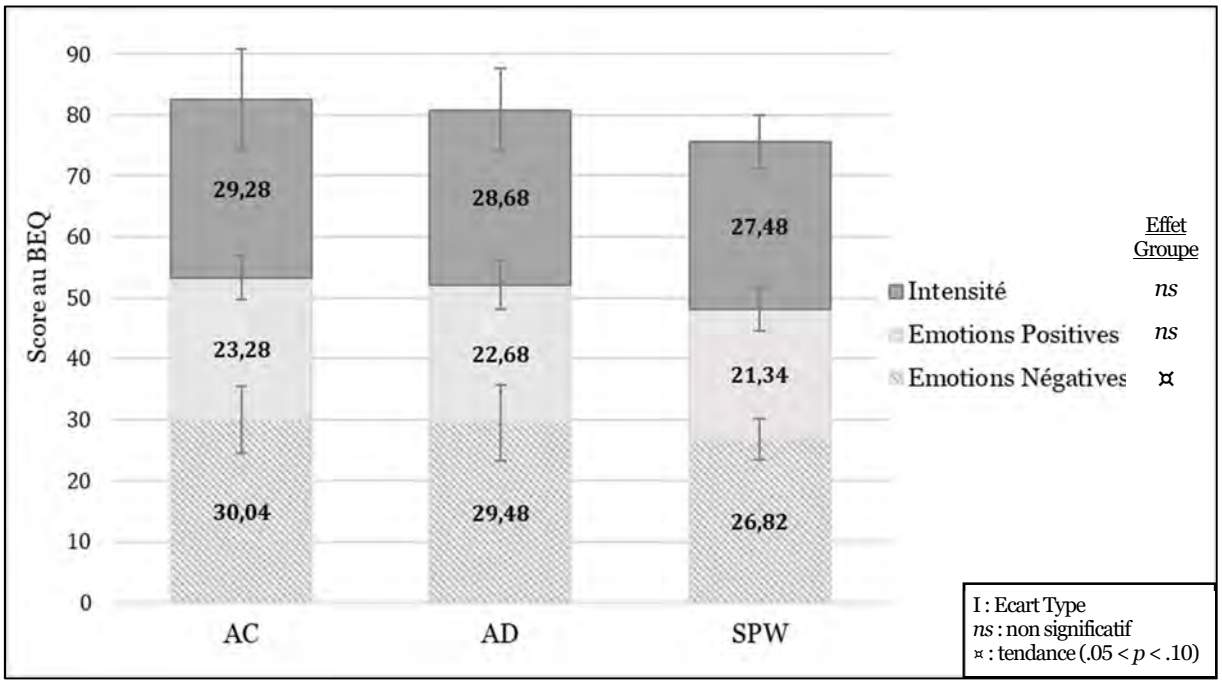
Cette partie présente les résultats aux trois tâches utilisées pour évaluer les capacités d'expression des émotions.

3.2.1. Questionnaire d'Expressivité de Berkeley (BEQ)

Les analyses de variances (ANOVA à un facteur : Groupe) ont été réalisées sur les différentes échelles du BEQ (cf. Figure 8 ci-dessous).

Les résultats n'indiquent aucune différence significative entre les trois groupes sur le score total du questionnaire ($F_{(2,72)}$ = 2,18 ; p = .120 ; *ns*), ainsi que sur les sous-échelles Intensité ($F_{(2,72)}$ = 0,474 ; *ns*) et Emotions Positives ($F_{(2,72)}$ = 1,798 ; p = .175 ; *ns*). Cependant, la faible valeur de la signification pour l'échelle Emotions Positives suggère une tendance à ce que les groupes se distinguent, notamment entre le groupe SPW et TD-AC. En outre, on observe un effet tendanciel plus marqué pour l'échelle Emotions Négatives ($F_{(2,72)}$ = 2,692 ; p = .075). Le groupe SPW (m= 26,82 ; sd= 3,44) montre une tendance à présenter des scores plus faibles sur cette échelle que le groupe TD-AC (m= 30,04 ; sd= 5,56 ; p = .083 : comparaison post-hoc avec correction de Tukey).

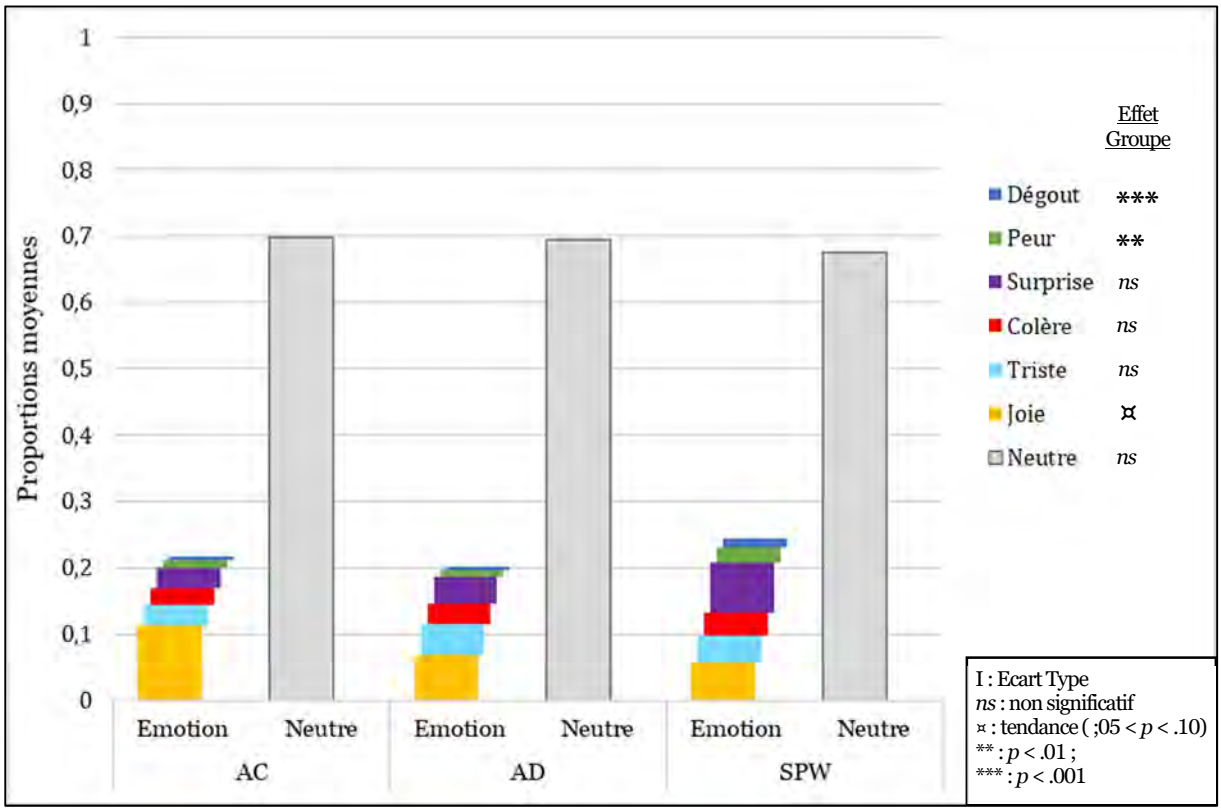
Figure 8. Scores moyen au BEQ selon le groupe (trois échelles et total cumulé)



3.2.2.EMOréa : réactions émotionnelles face à une vidéo

Cette tâche consistait à analyser les réactions faciales spontanées des enfants lors du visionnage d'une vidéo humoristique. Les scores présentés correspondent à la proportion d'expressions faciales produites durant toute la vidéo. On distingue alors la proportion d'expressions émotionnelles (toutes émotions confondues), d'expressions neutres ainsi que les proportions pour chacune des émotions (joie, colère, peur, tristesse, surprise et dégout). La Figure 9 ci-dessous résume les résultats obtenus à cette tâche selon le groupe. Des ANOVA à un facteur (Groupe) ont été conduites pour chacune des dimensions d'expression, les résultats détaillés pour chacune des analyses sont présentés en Annexe 7 (p. 253).

Figure 9. Proportions moyennes d'expressions faciales durant la vidéo selon le groupe

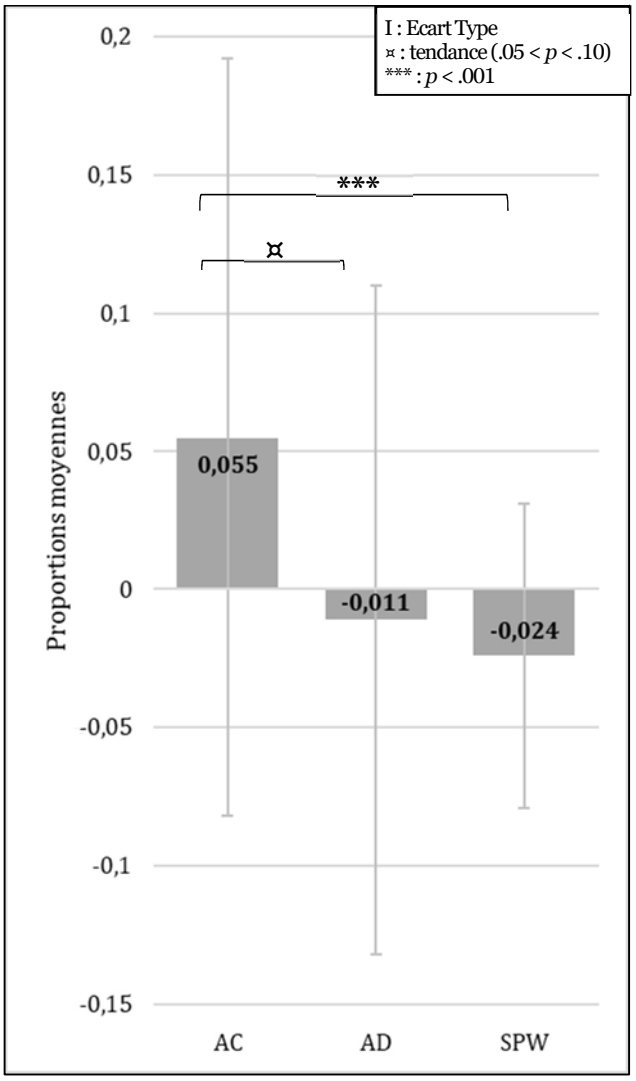


Globalement, les analyses indiquent que les groupes ne se distinguent pas spécifiquement sur la proportion d'expressions d'émotion (toutes émotions confondues) ni sur la proportion d'expressions neutres. En revanche, on repère des différences pour certaines émotions spécifiques. Ainsi, on observe une différence tendancielle pour les expressions de joie ($F_{(2,72)}$ = 2,604 ; p = .081), où le groupe SPW (m=0.057 ; sd= 0.048) tend à présenter une proportion moins importante d'expressions de joie par rapport au groupe TD-AC (m=0.113 ; sd= 0.130 ; p= .087 ; comparaison post-hoc avec correction de Tukey). On observe également deux effets marqués : l'un pour les expressions de peur ($F_{(2,72)}$ = 7,217 ; p= .001) où le groupe SPW (m=0.024 ; sd= 0.018) présente une proportion significativement plus importante que celle du groupe TD-AC (m=0.011 ; sd= 0.012, p= .004) et que le groupe TD-AD (m=0.011 ; sd= 0.009, p= .004). L'autre effet concerne les expressions de dégoût ($F_{(2,72)}$ = 9,431 ; p< .001) pour lequel le groupe SPW (m=0.014 ; sd= 0.010) obtient également une proportion plus élevée que celle des groupes TD-AC (m=0.006 ; sd= 0.010, p= .005) et TD-AD (m=0.005 ; sd= 0.004, p< .001).

On note ici la répartition équivalente d'expressions émotionnelles et neutres entre les trois groupes, suggérant que les enfants ont tous perçu les vidéos similairement. Ainsi, il est peu probable que les résultats soient biaisés par des éventuels problèmes de compréhension des vidéos.

Il apparait également que les groupes se distinguent selon la valence des expressions émotionnelles produites (i.e. positive vs. négative). Comme le montre la Figure 10 ci-contre, on observe un effet du groupe ($F_{(2,72)} = 3{,}756$; $p = .028$). Les analyses de comparaisons par paires (correction de Tukey) nous indiquent qu'en moyenne les expressions émotionnelles produites par le groupe TD-AC (*m*=0.055 ; *sd*= 0.137) sont de valence positive. Ce groupe se distingue significativement du groupe SPW (*m*= -0.024; *sd*= 0.055, *p*= .034) et de manière tendancielle avec le groupe TD-AD (*m*= -0,011 ; *sd*= 0.121, *p*= .089), dont les expressions émotionnelles sont en moyenne de valence négative.

Figure 10. Proportions moyennes des expressions émotionnelles selon la valence



3.2.3. EMOmime : expressions émotionnelles volontaires

Dans cette tâche, l'enfant était sollicité pour qu'il produise volontairement les expressions de quatre émotions : joie, peur, colère et tristesse (4 conditions). Le codage des expressions consistait à comptabiliser le nombre d'unités d'actions (3 modalités : facial, corporel et vocal) produitent dans chacune des conditions d'émotion et rapporter à quelle expression émotionnelle théorique elles relèvent.

Le codage a été réalisé par 2 codeurs (une femme et un homme). 30% des enregistrements, choisis aléatoirement, a été soumis à une double cotation. Les indices d'accord entre les deux codeurs ont été réalisés pour chaque groupe de localisation d'AU (cf. grille d'analyse, Annexe 2, p. 246) selon

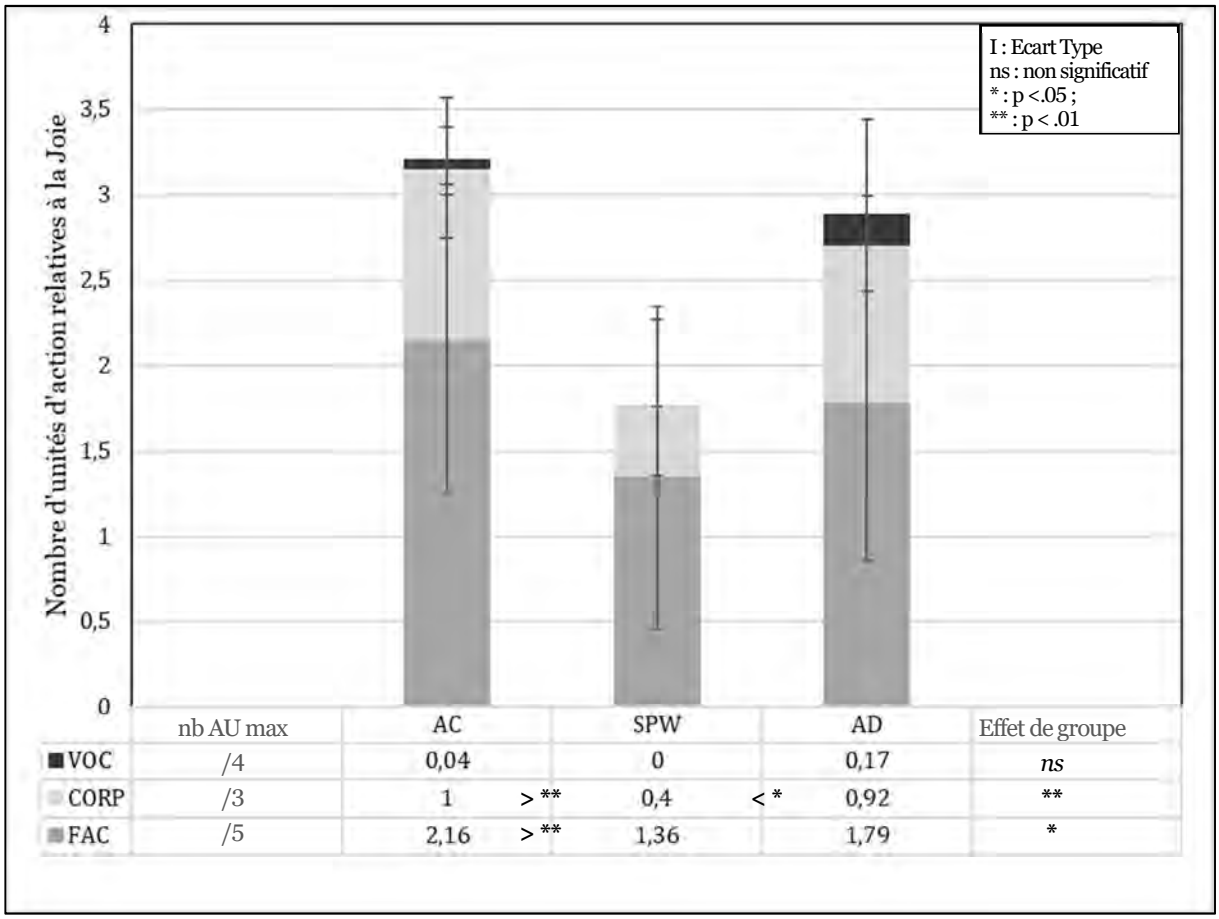
leur fréquence d'apparition. Les résultats aux corrélations de spearman nous permettent d'affirmer que la fidélité du codage est satisfaisante (r = .56 à .99 ; p <.01). Un seul groupe d'AU correspondant à la localisation « Corporel Posture » présente une faiblesse dans la fidélité (r = .39 ; p <.05).

Les résultats ci-dessous présentent graphiquement le nombre d'unités d'action (UA) moyen mobilisé dans chaque modalité d'expression (barres empilées). Les différences de production entre les groupes ont été analysées par des modèles linéaires généralisés (GLM à un facteur : Groupe), et les résultats de ces analyses sont rapportés sur les graphiques.

3.2.3.1. Joie

Les résultats concernant les productions relatives à la condition de Joie sont présentés dans la Figure 11 ci-dessous.

Figure 11. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Joie, selon le groupe



Dans la condition Joie, les groupes diffèrent significativement concernant les productions d'expressions faciales (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=74,2)}$ = 7,075 ; p = .029). Le groupe SPW produit moins d'UA relatives aux expressions de Joie que le groupe TD-AC (test de Wald ; z= 2,631 ; p= .008), en revanche le taux de production est similaire avec le groupe TD-AD (z= 1,452 ; *ns*).

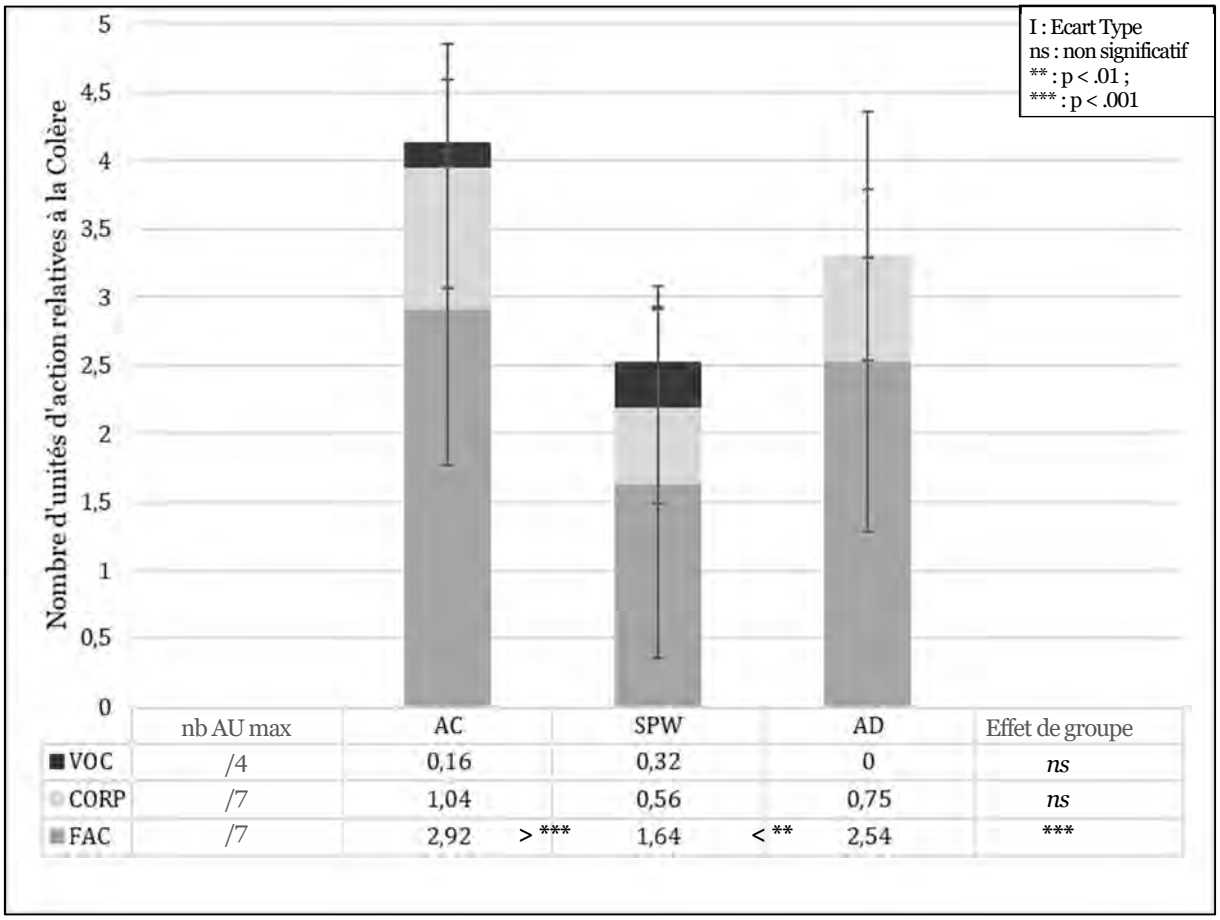
Les groupes diffèrent également concernant les productions d'expressions corporelles ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 9,909 ; p = 0.007). Le taux de production dans le groupe SPW est significativement plus bas que dans les groupes TD-AC (z= 2,814 ; p= .005) et TD-AD (z= 2,471 ; p= .013).

Aucune différence entre les groupes n'est en revanche observée concernant les productions d'expressions vocales de la joie ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 1,676 ; *ns*).

3.2.3.2. Colère

La Figure 12 ci-dessous résume les résultats concernant les productions relatives à la condition de Colère.

Figure 12. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Colère, selon le groupe



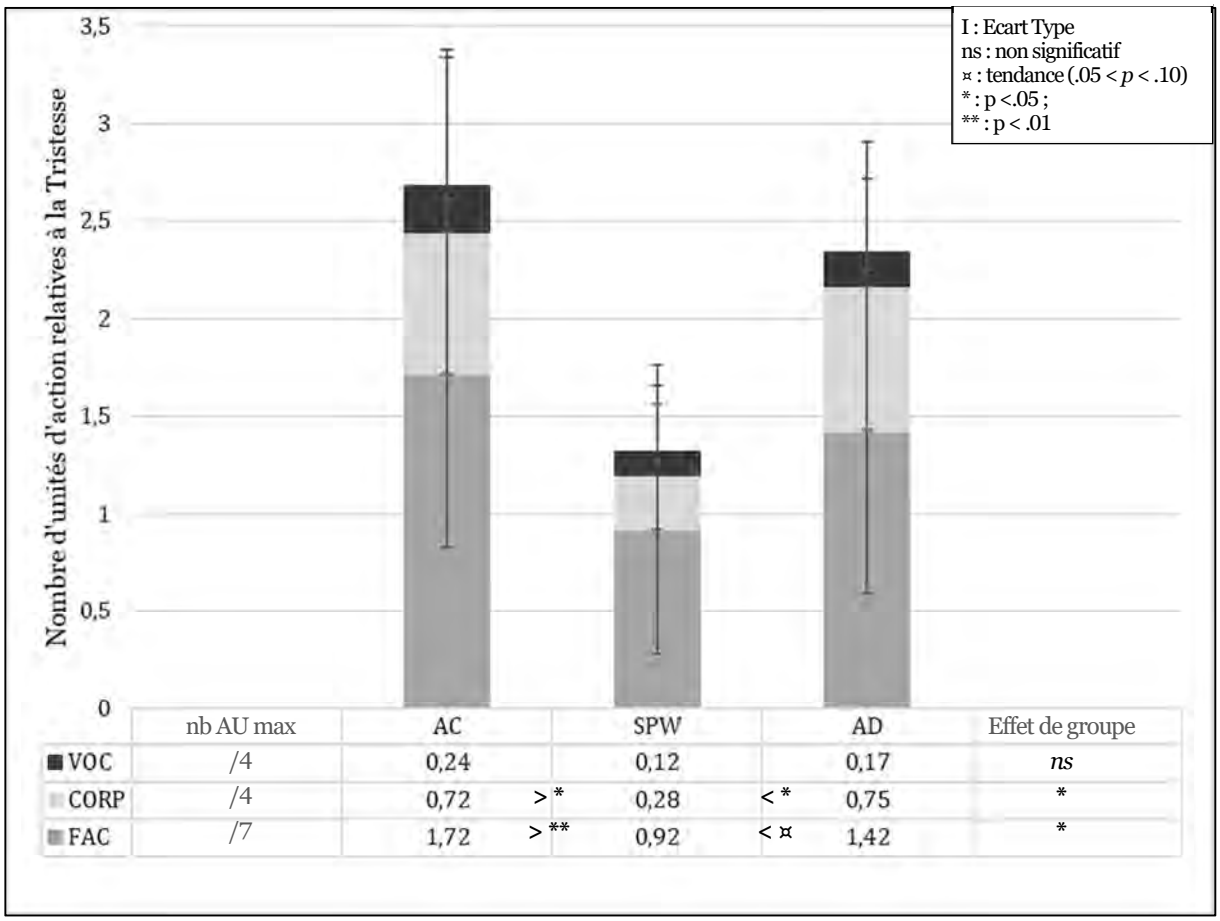
Pour la condition Colère, les groupes se distinguent uniquement dans la production d'expression faciale ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 14,162 ; p < .001). Ainsi, le groupe SPW présente un taux de production d'UA significativement inférieur aux groupes TD-AC (z= 3,612 ; p< .001) et TD-AD (z= 2,593 ; p= .009).

En revanche aucun effet de groupe n'est relevé sur les expressions corporelles ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 4,179 ; *ns*) ou vocales ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 1,366 ; *ns*).

3.2.3.3. Tristesse

Les résultats concernant les productions relatives à la condition de Joie sont présentés dans la Figure 13 ci-dessous.

Figure 13. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Tristesse, selon le groupe



Globalement, les taux de production dans la modalité faciale diffèrent significativement entre les groupes ($\chi^2_{(N=74,\ 2)}$ = 7,705 ; p = .021). Ainsi, le nombre d'AU produites relatif aux expressions de tristesse est significativement plus faible dans le groupe SPW que dans le groupe TD-AC (z= 2,696 ; p= .007). Seule une différence tendancielle est relevée avec le groupe TD-AD (z= 1,753 ; p= .079).

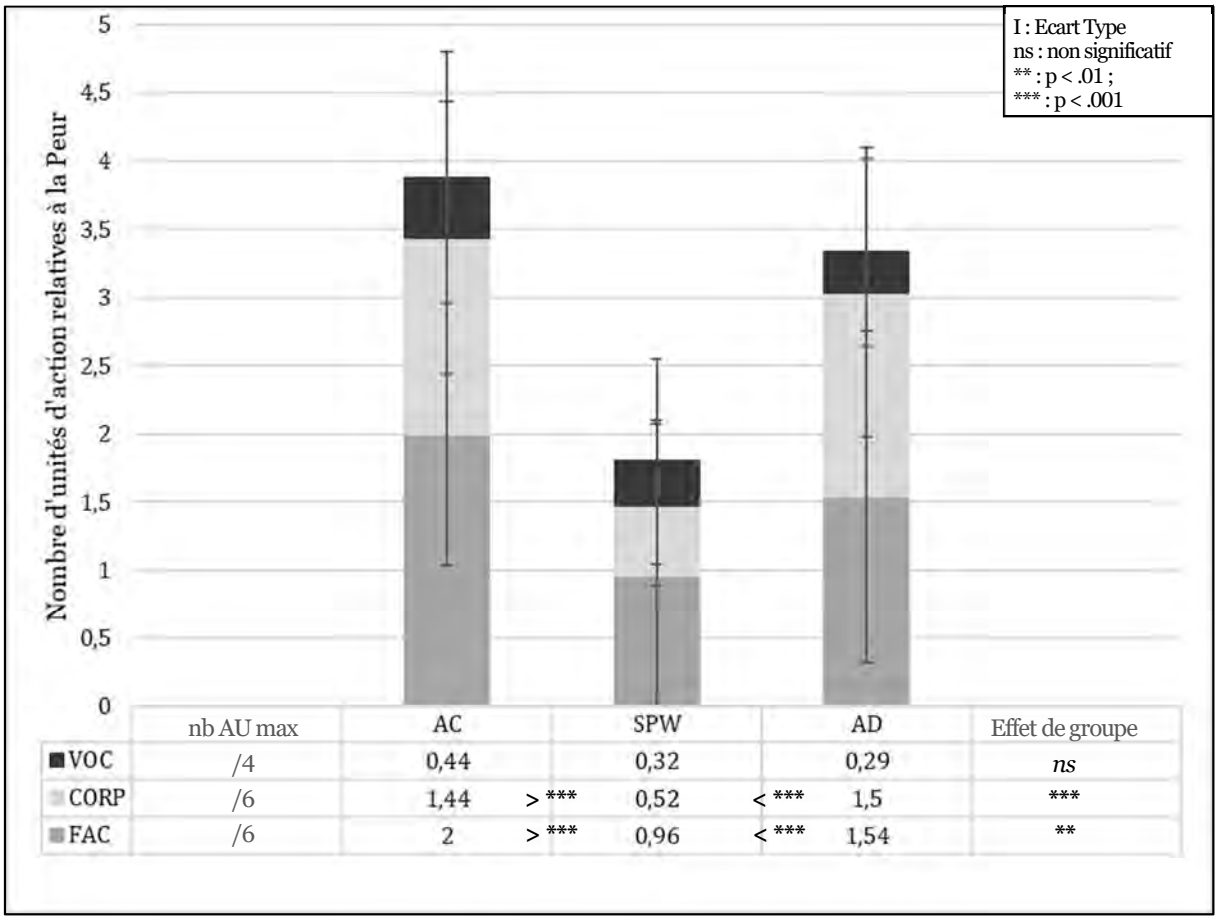
Pour la modalité corporelle, les groupes se différencient également ($\chi^2_{(N=74,\ 2)}$ = 7,673 ; p = .022). Le groupe SPW présente un taux de production significativement plus faible que les groupes TD-AC (z= 2,275 ; p= .023) et TD-AD (z= 2,378 ; p= .017).

Pour cette condition également, aucun effet du groupe n'a été trouvé sur les productions d'expressions vocales ($\chi^2_{(N=74,\ 2)}$ = 1,084 ; *ns*).

3.2.3.4. Peur

La Figure 14 ci-dessous résume les résultats concernant les productions relatives à la condition de Colère.

Figure 14. Taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Peur, selon le groupe



Dans la condition Peur, les groupes diffèrent significativement concernant les productions d'expressions faciales ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 12,386 ; p = .002). Le groupe SPW produit moins d'UA relatives aux expressions de Peur que le groupe TD-AC (z= 3,421 ; p< .00) et que le groupe TD-AD (z= 2,034 ; p= .041).

Les groupes diffèrent également concernant les productions d'expressions corporelles ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 17,912 ; p< .001). Le taux de production dans le groupe SPW est significativement plus bas que dans les groupes TD-AC (z= 3,460 ; p< .001) et TD-AD (z= 3,608 ; p< .001).

Enfin, aucune différence n'est perçue dans la modalité vocale pour cette condition ($\chi^2_{(N=74,2)}$ = 0,932 ; *ns*).

3.2.4. Résumé des résultats obtenus pour la compétence d'expression émotionnelle

Globalement, ces résultats aux trois tâches nous indiquent qu'au questionnaire d'expressivité (BEQ), les SPW ne se démarquent pas spécialement des deux groupes TD. Ils présentent en revanche une tendance à obtenir un score plus faible pour l'échelle d'émotion négative.

Concernant les expressions spontanées (EMOréa), le groupe SPW présente une proportion d'expressions émotionnelles (toute émotion confondue) similaire aux deux groupes TD. En revanche, ils ont tendance à avoir un taux d'expressions de joie plus faible que le groupe TD-AC (mais pas pour le groupe TD-AD). On observe également que le groupe SPW démontre des taux significativement plus élevés d'expressions de peur et de dégout, et se distingue en produisant davantage d'expressions à valence négative.

Enfin, les résultats à la tâche d'expressions volontaires (EMOmime) nous montrent que le groupe SPW mobilise un taux d'UA pour la modalité faciale inférieur aux deux groupes TD pour les expressions de colère, peur et tristesse. En revanche pour les expressions faciales de joie, le groupe SPW est inférieur uniquement au groupe TD-AC (et similaire au groupe TD-AD). Les taux d'expressions corporelles sont également significativement plus faibles dans le groupe SPW que dans les deux groupes TD pour la joie, peur et tristesse. En revanche aucune différence n'est perçue entre les groupes pour les productions d'expression corporelle de colère.

Analyses de corrélations inter-tâches :

Les résultats aux analyses de corrélation entre les trois tâches sont résumés dans la matrice figurant en Annexe 10 (p. 257). La partie supérieure de la figure présente les résultats au test de corrélation de Spearman ; la partie inférieure de la figure présente les représentations graphiques de ces corrélations. Concernant les tâches relatives à la compétence d'expression (i.e. « BEQ_total », « EMOréa_em » et « EMOmim_tot »), les analyses révèlent l'existence d'une corrélation modérée entre le score total du BEQ et le score total à la tâche EMOmime (r= 0,36 ; p= .001). En revanche aucune corrélation significative n'apparait entre les scores totaux des tâches EMOréa et EMOmime (r= 0,03 ; *ns*) ainsi que de la tâche EMOréa et du BEQ (r= -0,10 ; *ns*).

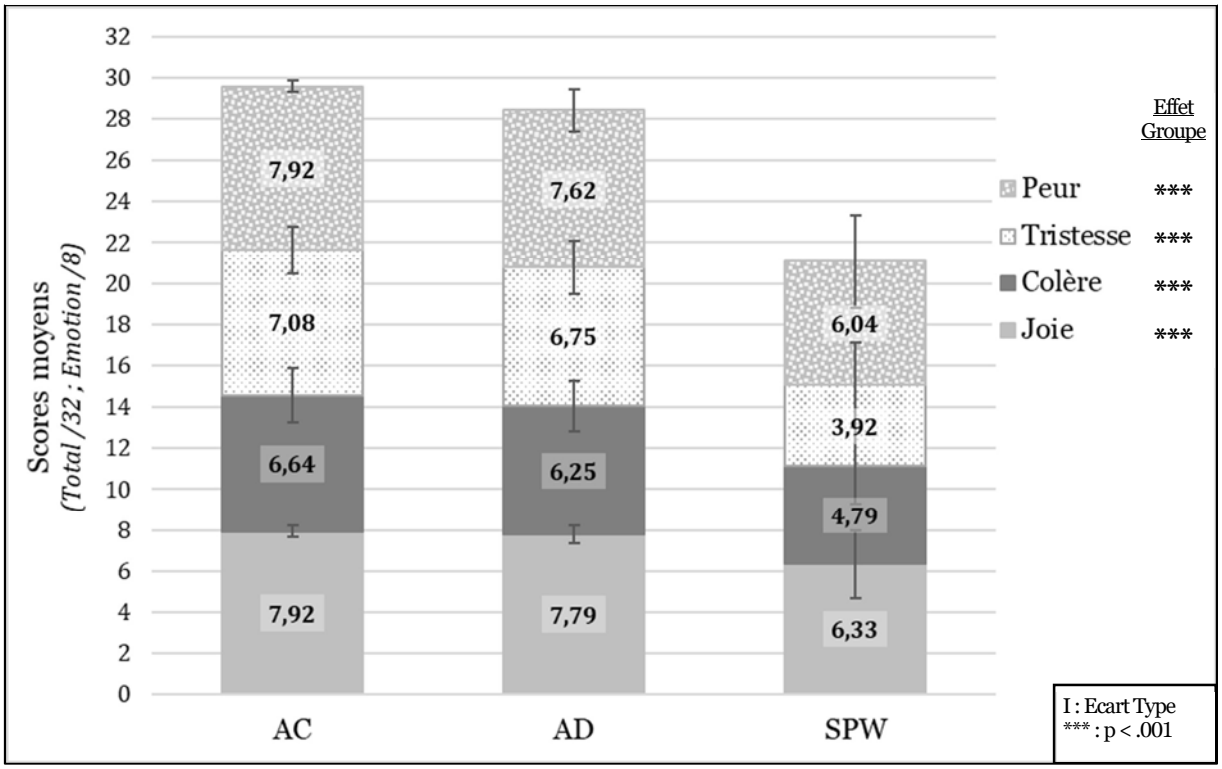
3.3. Reconnaissance des émotions

Trois tâches du SANAFE ont été utilisées pour évaluer la capacité de reconnaissance de quatre émotions (joie, peur, colère et tristesse) : tâche d'appariement, d'identification et de dénomination. Les résultats pour chacune des tâches sont présentés ci-après et illustrés par deux : les scores aux tâches et la nature des erreurs (analyse qualitative uniquement). Les différences de score entre les groupes ont été analysées par des modèles linéaires généralisés (GLM à un facteur : Groupe). Les résultats sont synthétisés sur les graphiques et sont détaillés en Annexe 8 (p. 254). Pour éviter d'alourdir la lecture des résultats dans la partie suivante, nous ne mentionnerons pas les résultats chiffrés des comparaisons par paire (ces données sont consultables en Annexe 8).

3.3.1.SANAFE Appariement

Les scores moyens obtenus à cette tâche pour chacun des groupes sont résumés dans la Figure 15 ci-dessous.

Figure 15. Scores moyens au SANAFE Appariement, selon l'émotion cible et selon le groupe



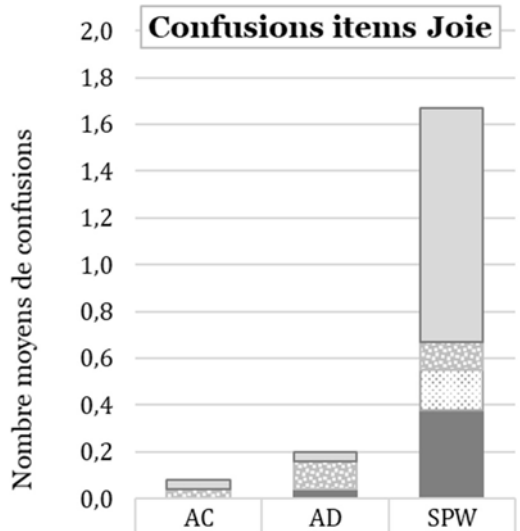
Les analyses statistiques révèlent que les scores totaux diffèrent significativement entre les trois groupes (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=73,\,2)} = 211{,}56$; $p < .001$). Ainsi, le groupe SPW présente des scores totaux significativement inférieurs au groupe TD-AC (test de Wald ; $z= 11{,}968$; $p< .001$) et au groupe TD-AD (test de Wald ; $z= 11{,}968$; $p< .001$). Aucune différence n'est perçue entre les deux groupes TD.

Si on considère les scores pour chaque émotion cible (taux de reconnaissance pour chaque émotion), on repère les mêmes variations de groupe. Ainsi, on observe un effet du groupe pour la condition Joie ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 61{,}71$; $p< .001$), Colère ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 29{,}07$; $p< .001$), Tristesse ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 92{,}32$; $p< .001$) et Peur ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 69{,}17$; $p< .001$). Le groupe SPW présente systématiquement des scores plus faibles que les groupes TD (qui sont eux similaires).

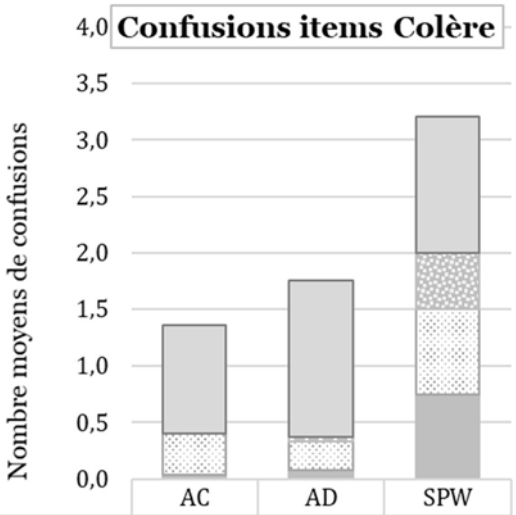
Par ailleurs, on observe qu'indépendamment du groupe, la joie est l'émotion la mieux reconnue suivie de la peur. La colère est l'émotion pour laquelle le taux de reconnaissance est le plus bas de toutes les émotions pour les deux groupes TD, alors que pour le groupe SPW il s'agit de la tristesse.

Si on s'intéresse à la nature des erreurs produites (cf. Figure 16 ci-dessous), on observe que la majorité des erreurs commises sont des confusions avec les stimuli neutres. Ceci est particulièrement saillant pour le groupe SPW lorsque l'émotion cible est la joie et la tristesse. On note également la confusion de la peur avec la tristesse qui apparait beaucoup plus marquée pour le groupe SPW.

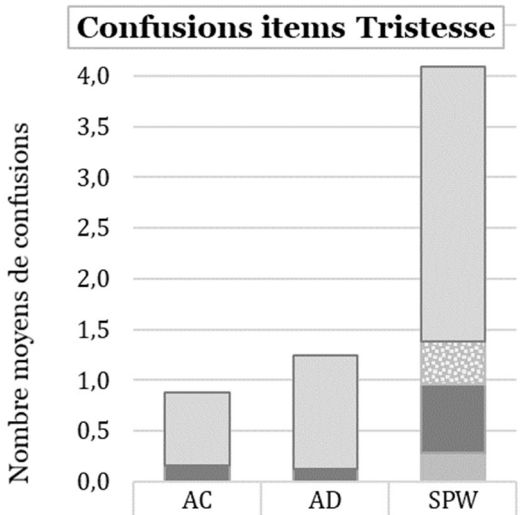
Figure 16. Taux moyens de confusions produites dans la tâche d'appariement pour chaque émotion, selon le groupe



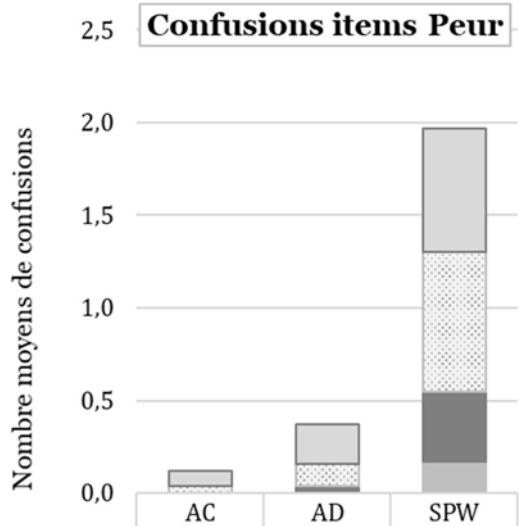
	AC	AD	SPW
Neutre	0,04	0,04	1,00
Peur	0,04	0,12	0,12
Tristesse	0,00	0,00	0,17
Colère	0,00	0,04	0,38



	AC	AD	SPW
Neutre	0,96	1,38	1,21
Peur	0,00	0,04	0,50
Tristesse	0,36	0,25	0,75
Joie	0,04	0,08	0,75



	AC	AD	SPW
Neutre	0,72	1,12	2,71
Peur	0,00	0,00	0,42
Colère	0,16	0,12	0,67
Joie	0,00	0,00	0,29

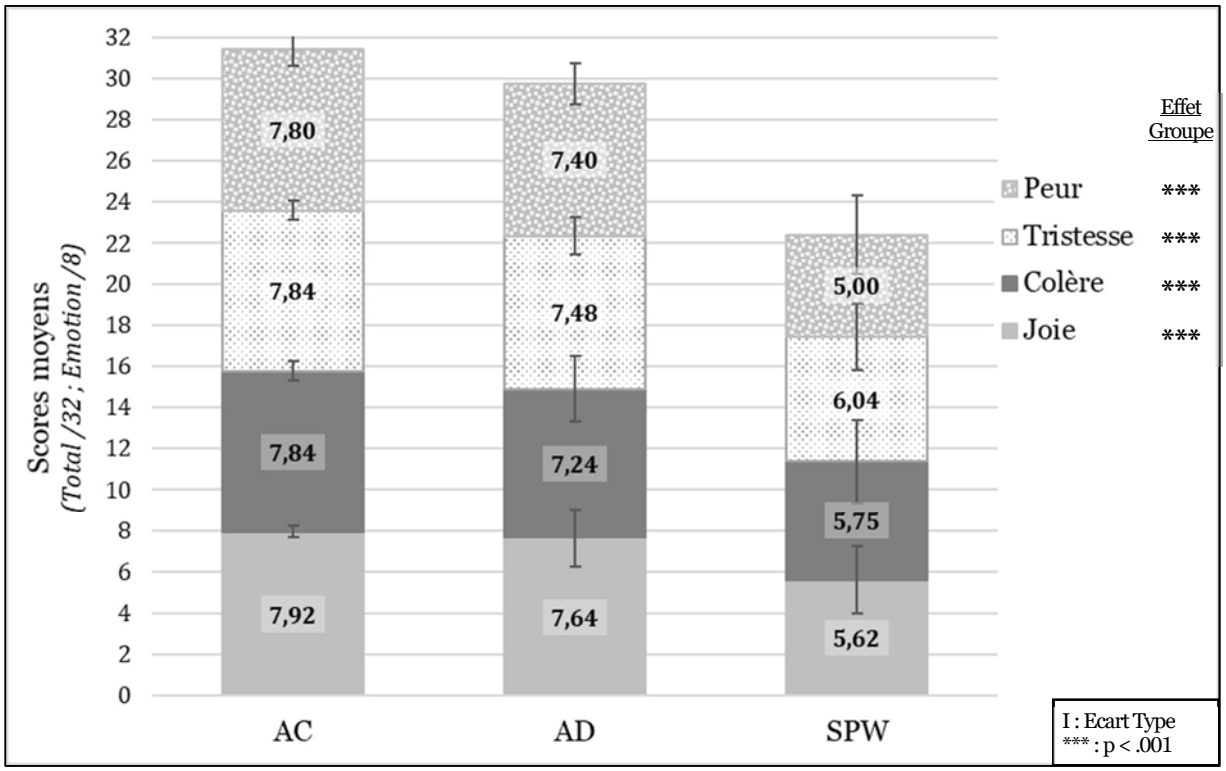


	AC	AD	SPW
Neutre	0,08	0,21	0,67
Tristesse	0,04	0,12	0,75
Colère	0,00	0,04	0,38
Joie	0,00	0,00	0,17

3.3.2.SANAFE Identification

La Figure 17ci-dessous résume ses scores moyens obtenus à la tâche d'identification pour chacun des groupes.

Figure 17. Scores moyens obtenus au SANAFE Identification, selon l'émotion cible et selon le groupe



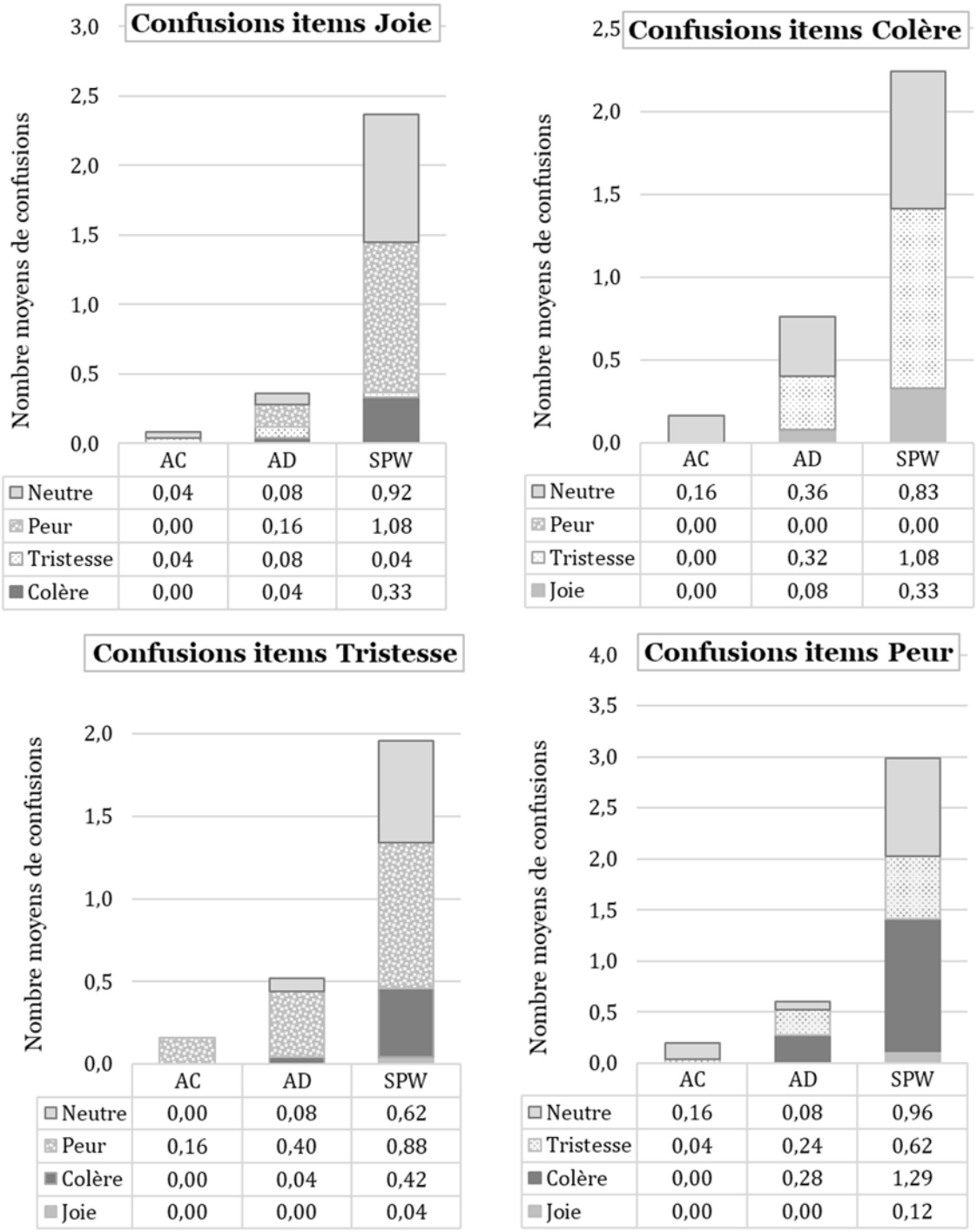
Les analyses statistiques révèlent que les scores totaux sont significativement différents entre les trois groupes (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=74,2)} = 311{,}30$; $p < .001$). Ainsi, le groupe SPW présente des scores totaux significativement plus faibles que ceux des groupes TD-AC (test de Wald ; $z = 11{,}41$; $p < .001$) et au groupe TD-AD ($z = 10{,}90$; $p < .001$). Il apparait également que les scores du groupe TD-AD sont inférieurs à ceux de groupe TD-AC ($z = 4{,}644$; $p < .001$).

Les analyses indiquent aussi que les groupes diffèrent concernant les taux de reconnaissance pour chaque émotion. On observe alors un effet du groupe pour la condition Joie ($\chi^2_{(N=74,2)} = 92{,}82$; $p < .001$), Colère ($\chi^2_{(N=74,2)} = 64{,}69$; $p < .001$), Tristesse ($\chi^2_{(N=74,2)} = 56{,}44$; $p < .001$) et Peur ($\chi^2_{(N=74,2)} = 104{,}1$; $p < .001$). Le groupe SPW présente toujours des scores plus faibles que les deux groupes TD. En outre, le groupe TD-AD montre des scores inférieurs au groupe TD-AC pour la reconnaissance de la colère.

On observe que pour cette tâche, la joie est l'émotion la mieux reconnue uniquement pour les deux groupes TD, alors qu'il s'agit de la tristesse pour le groupe SPW. Pour ces derniers, la peur est ici l'émotion pour laquelle les scores sont les plus bas.

La Figure 18 ci-dessous illustre les taux moyens d'erreurs produites pour chacune des émotions cibles. On relève alors que les stimuli neutres ne sont plus la principale source de confusion, d'autant plus pour les deux groupes TD. On observe notamment que la répartition des confusions est plus équitable entre les émotions, en particulier pour le groupe SPW. On note aussi que pour ce groupe, les confusions portent principalement sur les émotions négatives.

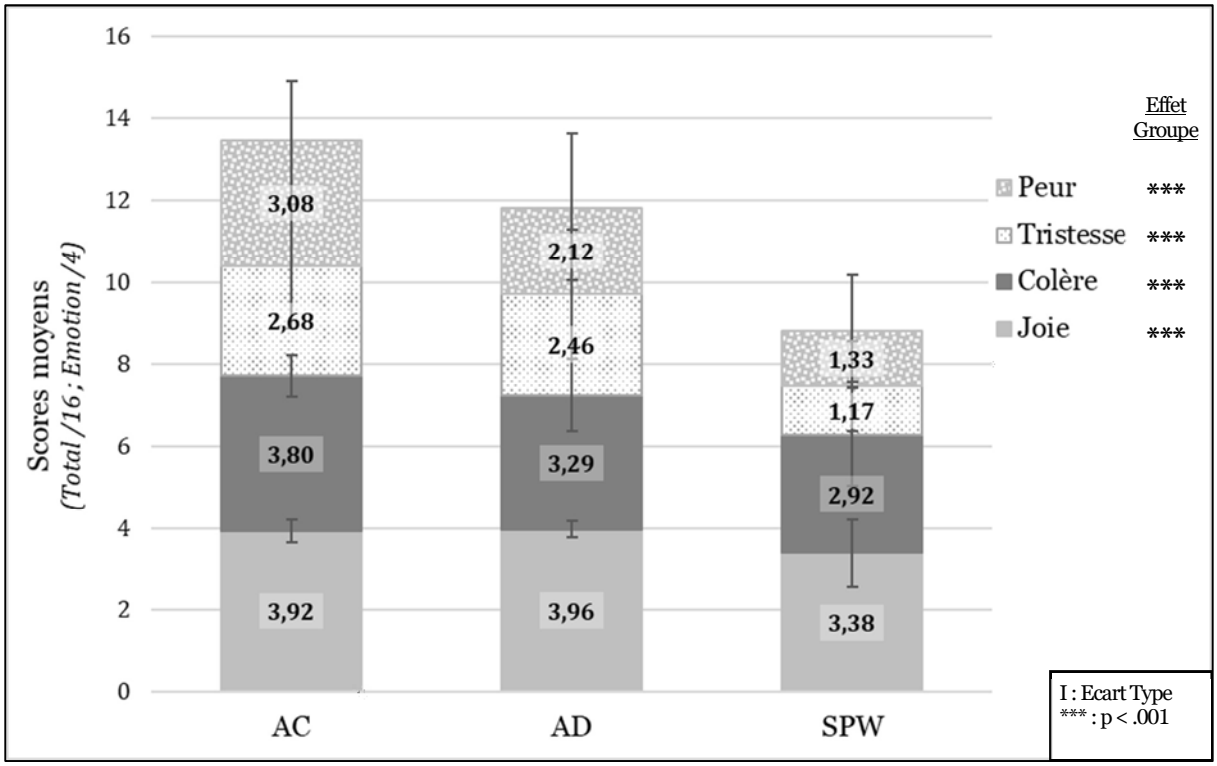
Figure 18. Taux moyens de confusions produites à la tâche d'identification pour chaque émotion, selon le groupe



3.3.3.SANAFE Dénomination

Avant toute chose, rappelons que cette tâche a subi un changement par rapport à son format d'origine. Les stimuli ne sont plus des images d'expression d'émotion, mais des vidéos qui montrent une expression émotionnelle en double modalité (vocal et facial). Le score total maximum pour cette épreuve est de 16. La Figure 19 ci-dessous présente les scores moyens pour chacun des groupes et selon l'émotion cible.

Figure 19. Scores moyens au SANAFE Dénomination, selon l'émotion cible et selon le groupe



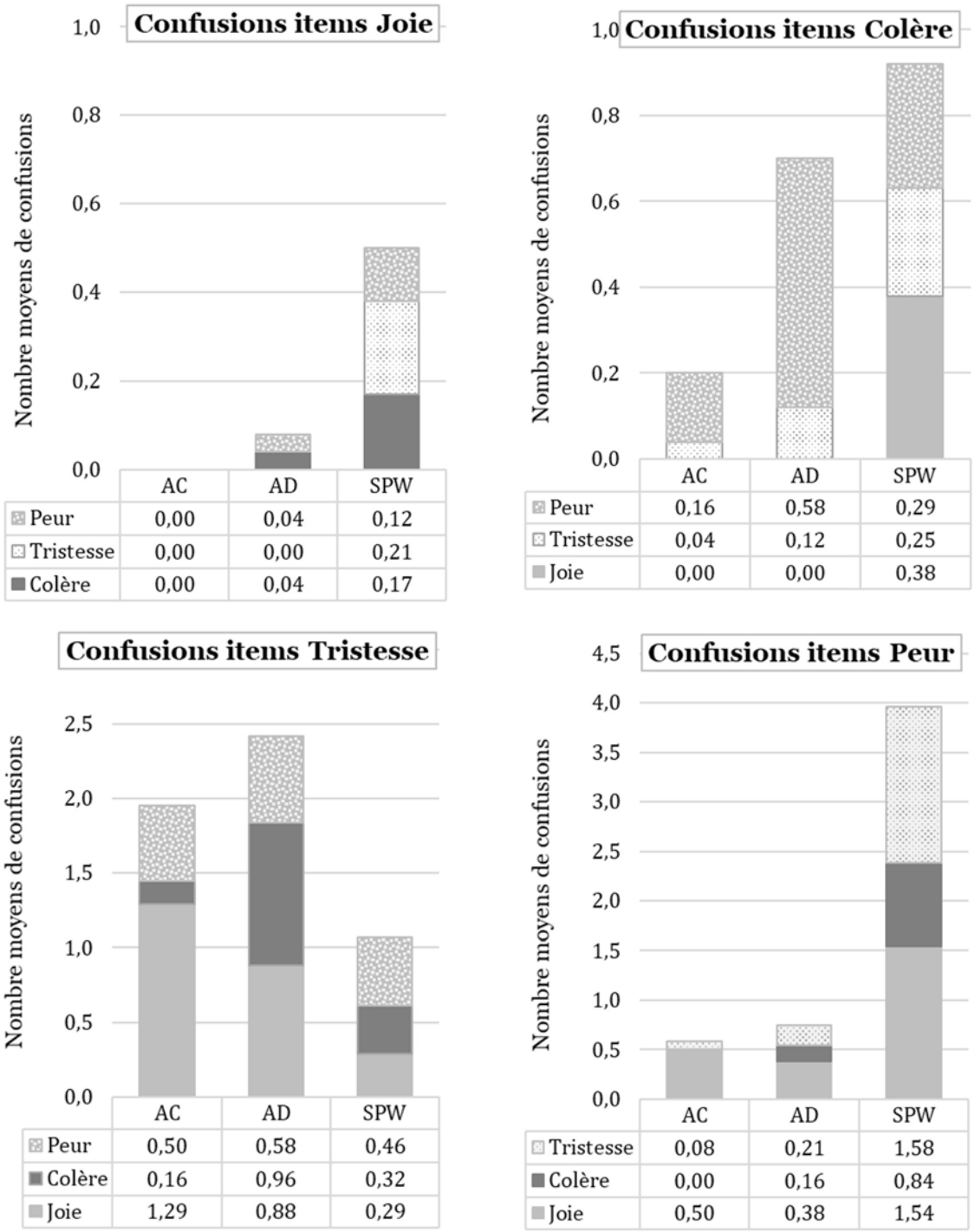
L'analyse statistique montre que les résultats se différencient entre les trois groupes (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=74,2)} = 84{,}31$; $p < .001$). Les scores totaux du groupe SPW sont significativement plus bas que ceux des groupes TD-AC (test de Wald ; $z= 8{,}628$; $p< .001$) et au groupe TD-AD ($z= 5{,}451$; $p< .001$). Il apparait également que le groupe TD-AD présente des scores totaux inférieurs à ceux de groupe TD-AC ($z= 3{,}520$; $p= .001$).

Par ailleurs, les analyses indiquent également un effet du groupe pour la condition Joie ($\chi^2_{(N=73,2)} = 21{,}24$; $p< .001$), Colère ($\chi^2_{(N=73,2)} = 19$;47 ; $p< .001$), Tristesse ($\chi^2_{(N=73,2)} = 33{,}19$; $p< .001$) et Peur ($\chi^2_{(N=73,2)} = 39{,}33$; $p< .001$). Le groupe SPW présente des résultats inférieurs à ceux des deux groupes TD, excepté pour la colère où il ne se distingue pas du groupe TD-AD. Ce dernier présente d'ailleurs des scores plus faibles que ceux du groupe TD-AC pour la reconnaissance de la peur. Pour cette tâche, la

joie est l'émotion pour laquelle les scores sont les plus élevés suivi de la colère, et ce pour les trois groupes.

Concernant les erreurs produites (cf. Figure 20 ci-dessous), on observe que globalement le groupe SPW présente un profil atypique comparé aux deux autres groupes en ce qui concerne la joie et la colère. Nous observons en effet des confusions avec certaines émotions que seul le groupe SPW commet (e.g. confusion de la colère avec la joie ou confusion de la joie avec la tristesse).

Figure 20. Taux moyens de confusions produites dans la tâche de dénomination pour chaque émotion, selon le groupe



3.3.4. Résumé des résultats aux trois tâches de reconnaissance des émotions

Globalement, ces résultats nous indiquent que les scores totaux des trois tâches sont significativement plus bas dans le groupe SPW que dans les deux autres groupes. On observe alors que les scores totaux du groupe TD-AD sont aussi plus faibles que ceux du groupe TD-AC pour la tâche d'identification et de dénomination.

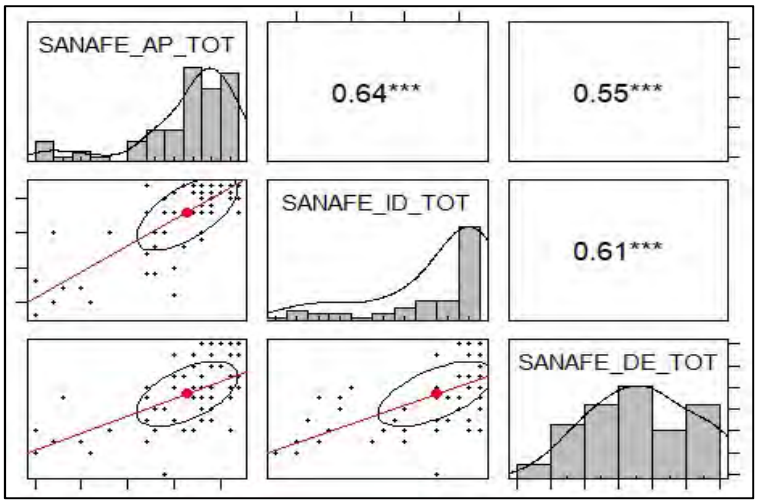
Pour chacune des émotions prises individuellement, le groupe SPW présente des taux inférieurs aux deux autres groupes, excepté pour la reconnaissance de la colère dans la tâche de dénomination où le groupe TD-AD montre des résultats similaires. En outre, le groupe TD-AC se distingue significativement du groupe TD-AD dans les tâches d'identification et de dénomination, en présentant des taux plus élevés dans la reconnaissance de la colère, mais aussi de la peur. Aussi, la joie reste globalement l'émotion la mieux reconnue pour les trois groupes. Pour les émotions négatives, l'ordre est variable d'une tâche à l'autre.

Enfin, l'analyse qualitative des erreurs commises nous montre que les confusions varient selon la tâche. En effet, alors que les patterns de confusions sont similaires entre les trois groupes dans la tâche d'appariement (les groupes se distinguent sur les proportions de confusions uniquement), les tâches d'identification et de dénomination sont source de confusions plus variées pour le groupe SPW, et ce en particulier pour les items de joie et de colère.

Analyses de corrélations inter-tâches :

Les résultats aux analyses de corrélation entre les trois tâches du SANAFE sont résumés dans la Figure 21 ci-dessous. Les résultats montrent l'existence de relations positives moyennement fortes (r = .55 à .64, p < .001) entre les scores totaux des trois tâches du SANAFE.

Figure 21. Matrice de corrélation entre les trois tâches du SANAFE (corrélation de Spearman avec correction de Holm)



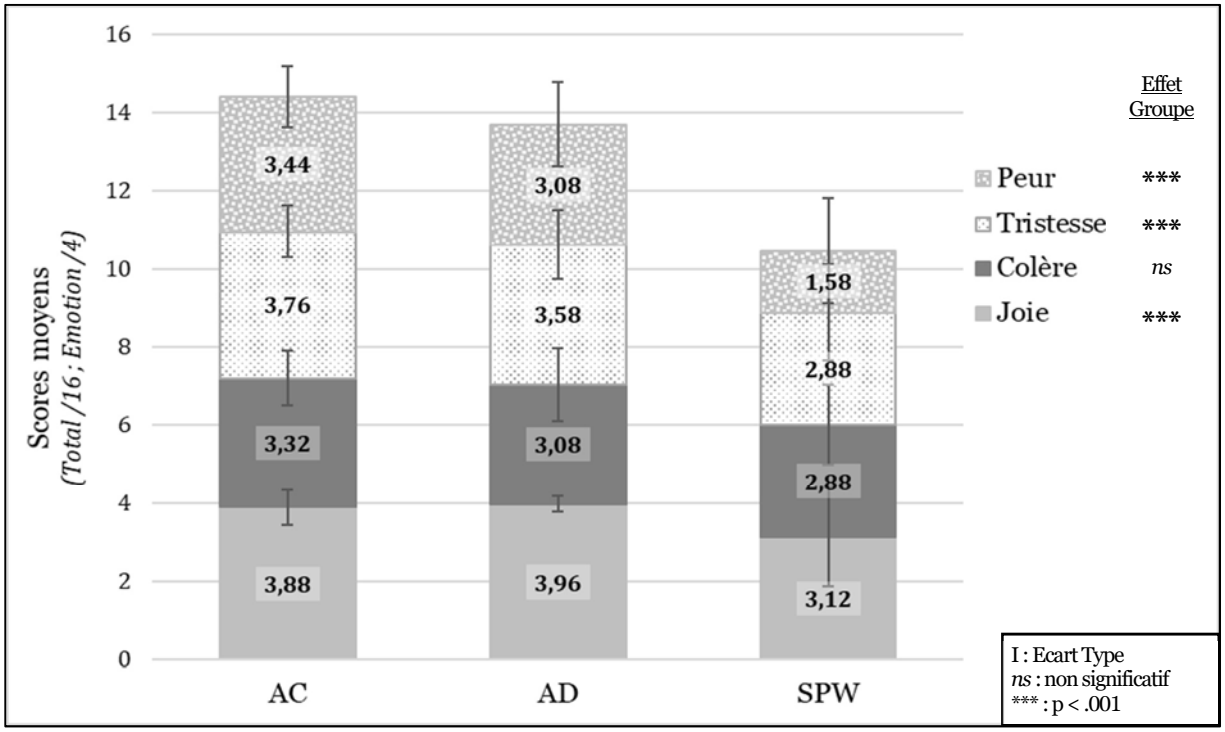
Légende :

- Diagonale centrale : représentation graphique de la distribution de la variable
- Partie supérieure : résultats aux corrélations de Spearman (*** : p< .001)
- Partie inférieure : représentation graphique des corrélations ; --- : équation de la droite

3.4. Compréhension des émotions

Pour rappel, les capacités de compréhension des émotions ont été évaluées à partir de l'AJQ. La tâche consiste à attribuer une émotion sur la base d'un scénario et d'en justifier la réponse. Les résultats sont présentés ci-après, d'une part concernant l'attribution des émotions et d'autre part concernant les justifications. Ces résultats ont fait l'objet d'analyses statistiques par des modèles linéaires généralisés (GLM à un facteur : Groupe), qui sont résumés sur les graphiques et détaillés en Annexe 9 (p. 256). La Figure 22 présente les scores moyens d'attribution pour chacun des groupes et selon l'émotion cible.

Figure 22. Scores moyens d'attribution à la tâche de l'AJQ, selon l'émotion cible et selon le groupe



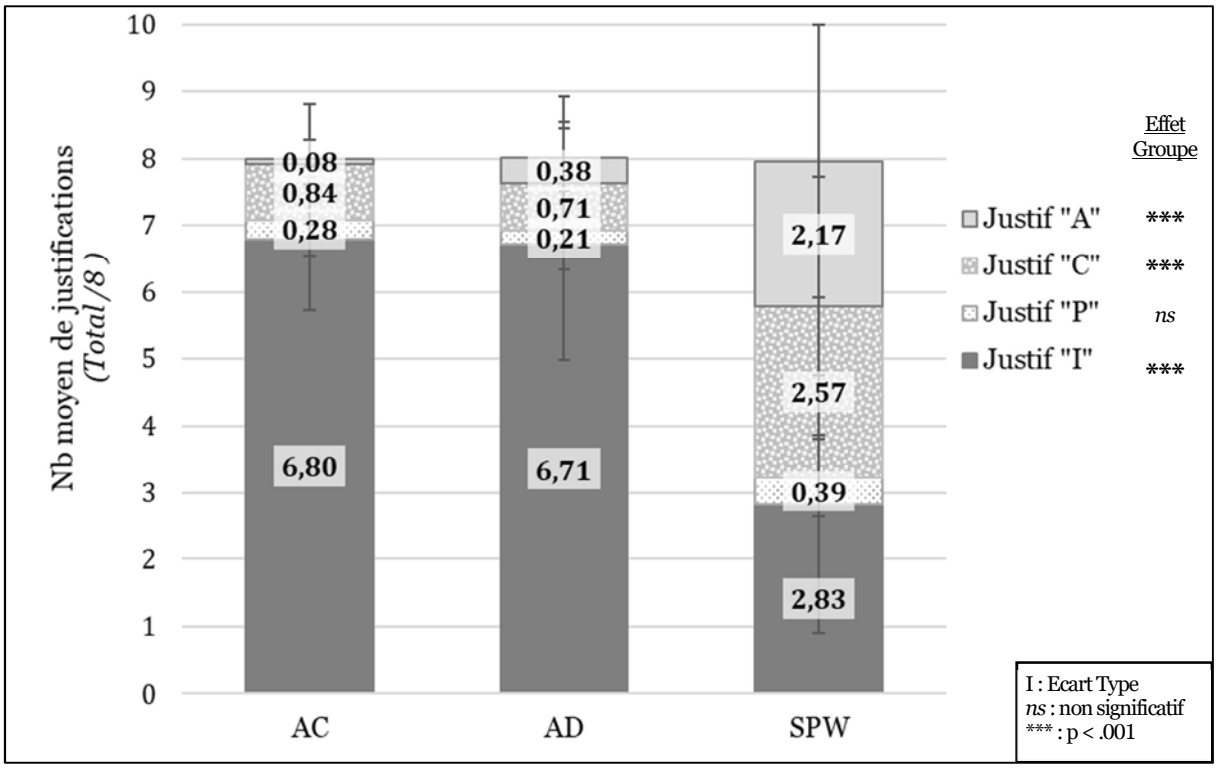
Globalement, les analyses révèlent que les groupes diffèrent entre eux concernant les scores totaux d'attribution (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=73,\,2)} = 82{,}21$; $p < .001$). Ainsi, le groupe SPW présente des scores totaux inférieurs aux groupes TD-AC (test de Wald ; $z = 7{,}882$; $p < .001$) et TD-AD ($z = 6{,}377$; $p < .001$).

Plus précisément, les analyses montrent que les groupes se différencient sur les scores d'attribution de la joie ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 31{,}76$; $p < .001$), de la tristesse ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 20{,}45$; $p < .001$) et de la peur ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 53{,}70$; $p < .001$), dans le sens où les résultats du groupe SPW sont plus faibles que ceux du groupe TD-AC (joie : $z = 3{,}454$; $p < .001$; tristesse : $z = 3{,}791$; $p < .001$; peur : $z = 6{,}290$; $p < .001$) et du groupe TD-AD (joie : $z = 3{,}170$; $p = .00$; tristesse : $z = 3{,}004$; $p = .003$; peur : $z = 5{,}109$; $p < .001$). En revanche il apparait que les groupes ne se distinguent pas les uns des autres concernant les scores d'attribution de la colère ($\chi^2_{(N=73,\,2)} = 3{,}51$; *ns*) et tendent ainsi à présenter un profil similaire.

Par ailleurs, on observe que, pour les trois groupes, la joie est l'émotion pour laquelle les scores d'attribution sont les plus élevés, suivi de la tristesse. Alors que la colère est l'émotion pour laquelle les scores sont les plus faibles dans le groupe TD-AC, il s'agit de la peur pour le groupe SPW. Pour le groupe TD-AD, le taux d'attribution de ces deux émotions sont identiques et les plus bas.

Les types de justifications mobilisées dans les réponses d'attribution sont présentés dans la Figure 23 ci-dessous.

Figure 23. Types de justifications employées à la tâche de l'AJQ, selon le groupe



L'analyse nous indique que les groupes se distinguent sur le taux de justifications « I » ($\chi^2_{(N=72,2)}$ = 23,42; p < .001), de justifications « C » ($\chi^2_{(N=72,2)}$ = 33,58 ; p < .001) et de justification « A » ($\chi^2_{(N=72,2)}$ = 76,33 ; p < .001). Le groupe SPW présente significativement moins de justifications « I » que les groupes TD-AC (z= 4,356 ; p< .001) et TD-AD (z= 4,194 ; p< .001) ; et significativement plus de justifications « C » et « A » que le groupe TD-AC («C» : z= - 4,468 ; p< .001 ; «A» : z= - 4,899 ; p< .001) et le groupe TD-AD («C» : z= - 4,662 ; p< .001 ; «A» : z= - 5,213 ; p< .001). En revanche aucune différence entre les groupes n'est observée sur le taux de justification « P » ($\chi^2_{(N=72,2)}$ = 1,44 ; *ns*).

En un peu plus clair, alors que les groupes TD produisent majoritairement des justifications « I », le groupe SPW en produit près de deux fois moins et le compense par des justifications « C » et « A ». Les justifications « P » sont les moins présentes, et ce dans les trois groupes.

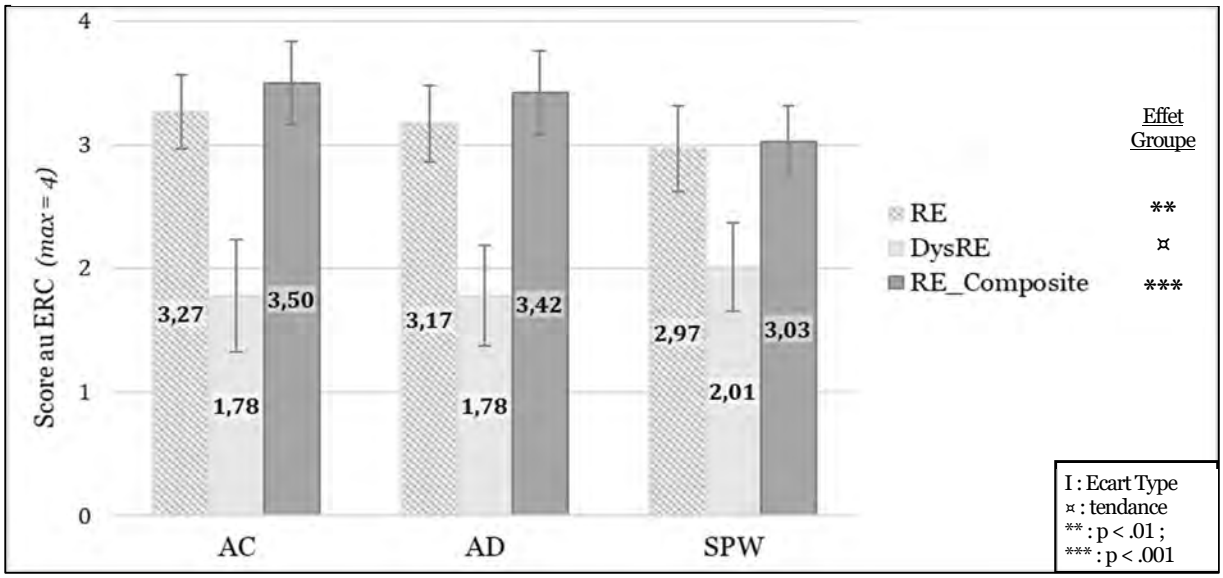
3.5. Régulation des émotions

Les capacités de régulations des émotions ont été évaluées à partir du questionnaire ERC et du jeu de la grande course des fourmis.

3.5.1. Questionnaire de régulation émotionnelle (ERC)

Les analyses de variances (ANOVA à un facteur : Groupe) ont été réalisées sur les différentes échelles du ERC, à savoir l'échelle de régulation (RE), l'échelle de dysrégulation (DysRE) et l'échelle de régulation composite (RE_Composite). Cette dernière échelle représente un score global de régulation émotionnelle (en prenant en compte l'échelle RE et DysRE). Les résultats sont résumés dans la Figure 24 ci-dessous.

Figure 24. Scores moyens aux trois échelles de l' ERC, selon le groupe



Les résultats aux analyses de variance indiquent un effet du groupe pour l'échelle RE_Composite ($F_{(2,72)}$ = 14,78 ; p< .001). Le groupe SPW (m= 3,03 ; sd= 0.29) présente des scores plus faibles que ceux des groupes TD-AC (m= 3,50 ; sd= 0.34 ; p < .001 : comparaison post-hoc avec correction de Tukey) et TD-AD (m= 3,42 ; sd= 0.34 ; p < .001).

Plus précisément, les groupes se différencient sur l'échelle RE ($F_{(2,72)}$ = 5,598 ; p= .005) où les scores du groupe SPW AD (m= 2,97 ; sd= 0.35) sont significativement inférieurs à ceux du groupe TD-AC (m= 3,27 ; sd= 0.30 ; p = .004), et de manière tendancielle à ceux du groupe TD-AD (m= 3,17 ; sd= 0.31 ; p = .081). En ce qui concerne l'échelle DysRE, l'analyse ne révèle qu'une tendance à l'effet de groupe ($F_{(2,72)}$ = 2,585 ; p= .082) où le groupe SPW (m= 2,01 ; sd= 0.36) présente des scores légèrement supérieurs à ceux du groupe TD-AC (m= 1,78 ; sd= 0.41 ; p = .122, *ns*) et à ceux du groupe TD-AD (m= 1,78 ; sd= 0.41 ; p = .133, *ns*).

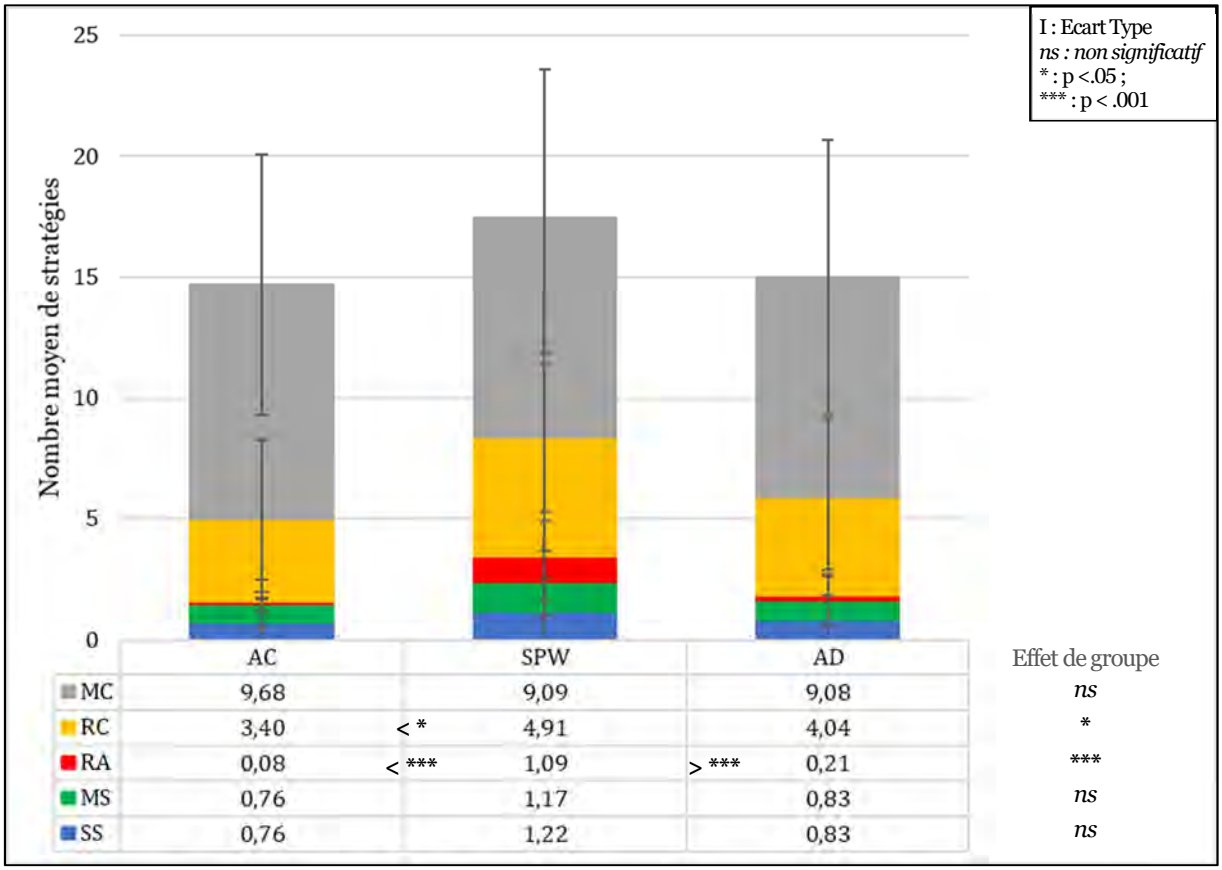
3.5.2.Jeu « La grande course des fourmis »

L'objectif de cette tâche était de relever les stratégies de régulation émotionnelle utilisées par les enfants durant un jeu de société. Cinq stratégies étaient ciblées : la sélection de la situation (SS), la modification de la situation (MS), le redéploiement attentionnel (RA), la réévaluation cognitive (RC) et la modification comportementale (MC). Rappelons que le jeu est découpé en 6 blocs, trois correspondants à des situations de « réussites » et trois autres à des situations d' « échec ».

Le codage a été réalisé par 2 codeurs (une femme et un homme). 18% des enregistrements, choisis aléatoirement, ont été soumis à une double cotation. Les indices d'accord entre les deux codeurs ont été réalisés pour chaque groupe de localisation d'AU (cf. grille d'analyse, Annexe 4, p. 249) selon leur fréquence d'apparition. Les résultats aux corrélations de spearman nous permettent d'affirmer que la fidélité du codage est satisfaisante (r = .54 à .89 ; p <.05).

La Figure 25 ci-dessous présente graphiquement les taux moyens de stratégies utilisées ainsi que les résultats synthétiques des analyses comparatives entre les groupes (GLM à un facteur : Groupe).

Figure 25. Nombre moyen de stratégies de régulation employées durant le jeu, selon le groupe

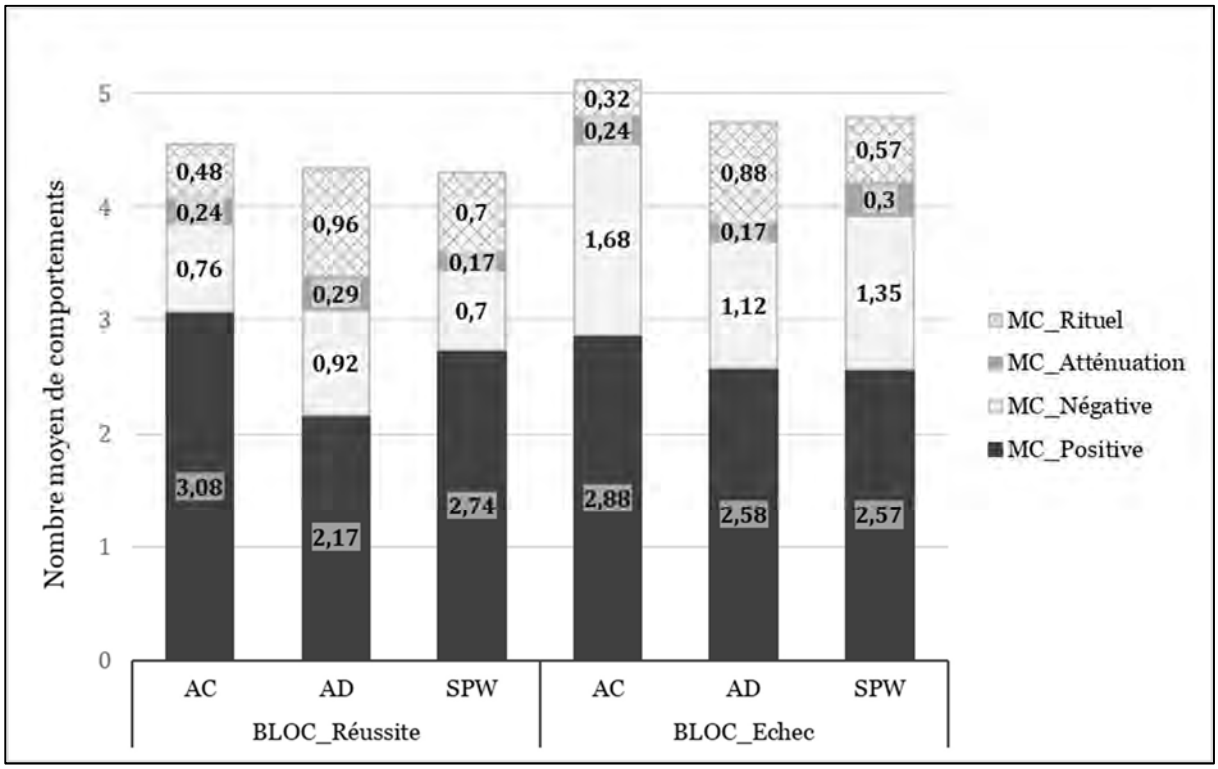


	AC		SPW		AD	Effet de groupe
MC	9,68		9,09		9,08	*ns*
RC	3,40	< *	4,91		4,04	*
RA	0,08	< ***	1,09	> ***	0,21	***
MS	0,76		1,17		0,83	*ns*
SS	0,76		1,22		0,83	*ns*

Globalement, aucune différence n'a été repérée entre les groupes sur le taux d'utilisation des stratégies SS (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=72,2)} = 2{,}938$; *ns*), MS ($\chi^2_{(N=72,2)} = 2{,}423$; *ns*) et MC ($\chi^2_{(N=72,2)} = 0{,}618$; *ns*). En revanche, les groupes diffèrent entre eux concernant l'utilisation de la stratégie RA ($\chi^2_{(N=72,2)} = 30{,}279$; $p < .001$) dans le sens ou le groupe SPW a des taux significativement plus élevés que ceux du groupe TD-AC (test de Wald ; $z = -3{,}551$; $p < .001$) et que ceux du groupe TD-AD ($z = -3{,}372$; $p < .001$). En outre, les analyses révèlent également un effet de groupe quant à l'utilisation de stratégies RC ($\chi^2_{(N=72,2)} = 6{,}679$; $p = .035$). Le groupe TD-AC présente des taux inférieurs à ceux du groupe SPW ($z = -2{,}564$; $p = .010$).

On observe dans le graphique précédent que la stratégie la plus utilisée durant le jeu est la modification comportementale (MC). Il nous a paru intéressant de spécifier qualitativement la nature des modifications comportementales (cf. Figure 26 ci-dessous) au regard des deux types de situations possibles (« réussite » ou « échec »). Quatre types de modifications comportementales sont envisagés : expressions positives (MC_Positive), expressions négatives (MC_Négative), suppressions expressives (MC_ Atténuation) et expressions stéréotypées (MC_Rituel). Comme le montre le graphique, les modifications de comportements s'effectuent majoritairement par le biais d'expressions positives, et ce pour les deux types de situations. Les suppressions expressives sont quant à elles, les techniques de modification comportementales les moins employées.

Figure 26. Taux moyens d'utilisation détaillée de la stratégie MC, selon le bloc et selon le groupe



3.5.3. Résumé des résultats obtenus pour la compétence de régulation émotionnelle

Pour résumer, les résultats présentés dans cette partie nous indiquent que le groupe SPW se démarque des deux groupes TD sur les scores aux échelles de l'ERC. Ils présentent ainsi un niveau de régulation émotionnelle inférieur et un niveau supérieur de dysrégulation (bien que plus modéré).

L'étude des stratégies de régulation employées par les enfants durant le jeu de société, révèle que le groupe SPW utilise significativement plus de stratégie par redéploiement attentionnel que les deux groupes TD. Ils présentent une tendance à plus utiliser la stratégie de régulation par réévaluation cognitive que le groupe TD-AC. Les modifications comportementales (notamment par expressions positives) restent néanmoins la stratégie de régulation la plus employée dans les trois groupes.

Analyses de corrélations inter-tâches :

L'analyse des relations inter-tâche (cf. Annexe 10, p. 257) ne révèle aucune corrélation significative entre le score composite de l'ERC et le score total de stratégies utilisées au jeu de société (r= -0,08 ; *ns*).

4. DISCUSSION

L'objectif de cette étude transversale était d'évaluer le niveau des enfants avec SPW concernant quatre compétences émotionnelles : l'expression, la reconnaissance, la compréhension et la régulation. Pour cela, les résultats obtenus par ce groupe d'enfant étaient comparés à ceux obtenus par deux groupes contrôles : un groupe d'enfants au développement typique appariés sur le sexe et l'âge chronologique (TD-AC) et un groupe d'enfants au développement typique appariés sur le sexe et l'âge développemental (TD-AD).

Rappelons que cette étude visait à mieux caractériser le fonctionnement émotionnel dans le cadre du SPW en se focalisant sur une tranche d'âge relativement restreinte de la période de l'enfance. La période d'âge scolaire correspond typiquement à une phase charnière dans le développement émotionnel. Durant cette période, le processus de théorisation de l'émotion s'accentue fortement à la lumière du développement des autres domaines de compétences (cognitives, socialisation, apprentissages, autonomie ; Nader-Grosbois & Thirion-Marissiaux, 2011b; Piaget, 1937; Thommen, 2010; Wallon, 1968). L'échantillon de cette étude se composait de 25 enfants avec SPW âgés entre 5 et 10 ans. Ainsi l'effectif peut être considéré comme très satisfaisant compte tenu de la rareté du syndrome.

4.1. Profil Socio-Affectf (PSA)

L'étude des scores aux quatre échelles globales du PSA nous indique que globalement, les enfants avec TD présentent des scores parfaitement dans la moyenne de la norme. Ainsi les enfants avec SPW se distinguent d'eux et présentent des capacités d'adaptation sociale inférieures, et plus précisément de moins bonnes compétences sociales et davantage de problèmes intériorisés. En revanche les enfants avec SPW ne présentent pas plus de problèmes extériorisés que les deux groupes contrôles. Ces résultats sont conformes à ceux relatés dans la littérature. Ils viennent aussi renforcer ceux obtenus dans le chapitre 1 selon lesquels les troubles intériorisés sont particulièrement présents dans le SPW. Sur le plan développemental, il apparait ainsi que les enfants avec SPW présentent un niveau d'adaptation sociale très inférieur à la norme, et ce au-delà de leur niveau de QI.

4.2. Expression des émotions

Rappelons que les capacités expressives des personnes avec SPW n'ont, à notre connaissance, jamais été explorées. Nous faisions le postulat selon lequel les enfants avec SPW de notre population d'étude présenteraient des capacités expressives moindres, notamment en raison des difficultés motrices et neuro-motrices. L'analyse au questionnaire BEQ ainsi qu'aux deux tâches EMOréa et EMOmime nous apportent de précieuses informations et révèlent ainsi que les expressions ne sont pas

nécessairement moins produites, mais plutôt de nature atypique et dépendante du fait qu'elles sont délibérées ou non.

En effet, l'analyse au questionnaire BEQ a révélé que les enfants avec SPW ne se sont pas démarqués des deux groupes TD concernant leur nature expressive. La tâche EMOréa avait pour but d'explorer les expressions spontanées des enfants face à une vidéo amusante. L'analyse des expressions par le logiciel FaceReader nous montre également que les enfants ne se distinguent pas sur la quantité d'expressions émotionnelles produites, ce qui est cohérent avec les résultats au questionnaire. En revanche, le taux de production d'expression de joie apparait plus faible, tandis que le tau d'expressions de peur et de dégout est plus élevé. Ceci parait, d'un premier abord très surprenant dans la mesure où la vidéo était susceptible de faire rire. Une des explications possibles à ces résultats est de supposer que les expressions du rire de ces enfants soient atypiques. En clair, les expressions du rire démontrent bien un étirement du coin des lèvres vers l'extérieur ainsi qu'une éventuelle ouverture de la bouche, mais ne présentent pas de remontée du coin des lèvres, ce qui implique une contraction partielle du muscle zygomatique. Or l'étirement de la bouche vers l'extérieur et/ou l'ouverture de la bouche sont des unités d'action qui, prises isolément, relèvent également des expressions de peur ou de dégout. En définitive, dans ce cas, les difficultés motrices et neuro-motrices impacteraient plutôt sur la nature des expressions et les rendraient plus confuses. Ces éléments renvoient directement aux propos de Wallon (1959) qui spécifiait le rôle du tonus musculaire dans les expressions émotionnelles. Le tonus permet, par définition, de soutenir le mouvement (élément de base des expressions émotionnelles). Ainsi, une faiblesse dans le tonus n'empêche pas fondamentalement le mouvement, mais amène à un défaut dans le maintien de celui-ci.

L'étude des résultats à la tâche EMOmime nous apporte des informations supplémentaires et montre ainsi que les enfants avec SPW présentent des lacunes plus marquées dans le cas des expressions volontaires. Cette tâche engage à la fois un niveau de maitrise corporelle ainsi qu'une connaissance des expressions émotionnelles. On repère que globalement les expressions produites par les enfants avec SPW sont nettement plus minimalistes que les enfants avec TD. Ils mobilisent ainsi moins d'unité d'action, rendant les expressions presque systématiquement incomplètes. On observe néanmoins que les enfants avec SPW ne se distinguent pas de leurs homologues appariés en âge développemental concernant l'expression faciale de la joie. Ceci suggère qu'il existe des difficultés dans l'expression de cette émotion, mais qu'elles semblent uniquement liées au retard de développement cognitif. Sur le plan développemental, le sourire est l'une des premières expressions dont les enfants sont en mesure de produire volontairement, typiquement à partir de 3 ans (Brun, 2001; Camras & Shuster, 2013; Denham, 2006; Grossard et al., 2018). Enfin le cas particulier de l'expression corporelle de la colère où le groupe SPW ne présente aucune lacune particulière, peut-être mis en lien avec les fréquentes crises de colère.

En outre, on observe que les expressions faciales sont privilégiées dans les expressions émotionnelles volontaires, et ce pour les trois groupes. La modalité vocale n'est quant à elle que très rarement mobilisée. Ces résultats suggèrent que malgré le caractère multimodal de l'expression émotionnelle, il existe une forme de hiérarchisation dans les modalités mobilisées (i.e. facial > corporel > vocal). Cette hiérarchisation pourrait notamment être dépendante de la précision des patterns d'expressions et du message véhiculé. En effet les patterns d'expressions faciales apparaissent particulièrement précis et différenciés. En revanche, les patterns des expressions corporelles manquent globalement de précision, et ceux relatifs aux expressions vocales ne sont pas suffisamment discriminants. En d'autres termes, il semblerait que les productions faciales peuvent se suffire à elles seules pour exprimer une émotion, alors que les expressions corporelles et vocales nécessitent davantage d'être couplées à une autre modalité.

Par ailleurs, l'existence d'une différence de patterns d'expressions entre les productions spontanées et volontaires des enfants avec SPW suggère un dysfonctionnement plus marqué du système moteur cortical (impliqué dans les mouvements volontaires ; Dethier et al., 2012; Rinn, 1984). Les mouvements volontaires requièrent en effet un niveau de contrôle moteur plus avancé (initiation et maintien du mouvement), qui plus est sous-tendu par de nombreuses fonctions cognitives et exécutives (e.g. capacité d'inhibition, connaissance relative au pattern d'expression).

4.3. Reconnaissance des émotions

L'analyse des résultats aux trois tâches du SANAFE nous indique que les enfants avec SPW présentent un déficit global de reconnaissance des émotions. Ainsi les pourcentages de bonnes réponses sont de 70% pour l'identification, 66% pour l'appariement et 55% pour la dénomination ; tandis que pour les enfants avec TD-AC ils sont respectivement de 92%, 98% et 84% et pour les enfants avec TD-AD de 89%, 93% et 74%. Ce résultat révèle que les enfants avec SPW présentent un déficit spécifique en reconnaissance des émotions, et ce, au-delà de leur retard de développement cognitif. Ces observations sont totalement concordantes avec celles de l'étude de Glattard (2012) qui montre que les enfants avec SPW sont significativement moins performants aux tâches d'appariement et d'identification que leurs homologues au développement typique, même appariés sur l'âge de développement. En revanche, les taux de bonne réponse dans notre groupe avec SPW apparaissent légèrement plus faibles (en moyenne 10%) que ceux obtenus par le groupe de l'étude de Glattard (2012) ou encore de la récente étude de Debladis et coll. (submitted). Ceci pourrait éventuellement s'expliquer par l'âge des sujets plus élevé dans ces deux études, et pourrait de ce fait présenter un meilleur niveau de reconnaissance (effet développemental). Aussi, les taux à la tâche de dénomination de notre étude sont similaires à ceux observés dans l'étude de Whittington et Holland (2011). Notons que les scores sont extrêmement proches entre les populations typiques de ces trois études.

Glattard (2012), remarquait dans son étude qu'à mesure que la difficulté de la tâche augmentait, les écarts des scores entre les populations typiques et la population SPW augmentaient. Ici, ce n'est pas notre cas puisqu'on observe le même écarts au travers des trois tâches. En revanche, il y a consensus sur le fait que, de la même manière que dans la population typique, il existe un effet de la tâche sur les capacités de reconnaissance des enfants avec SPW. Plus la tâche se complexifie, moins il y a de bonnes réponses, et ce, pour les trois groupes. Ces résultats suggèrent également que la présentation bi-modale et dynamique des stimuli de la tâche de dénomination n'a pas spécifiquement mis en difficulté les enfants avec SPW. Cette interprétation viendrait donc contredire les conclusions de l'étude de Salles et coll. (2016) selon lesquelles les personnes avec SPW ne tirent pas profit de la présentation bi-modale (dysfonctionnement cérébral des aires associatives), contrairement aux individus au développement typique. Mais il est également possible que la présentation bi-modale et dynamique des stimuli ait désavantagé autant les enfants avec SPW que les enfants au développement typique. Ceci expliquerait notamment les faibles scores obtenus à cette tâche pour les trois groupes. Pour éclairer ce paradoxe, il conviendrait dans une étude future, de comparer les scores obtenus (enfants avec SPW vs. développement typique) à cette même tâche selon si les stimuli sont statiques ou dynamiques, en présentation bi-modale ou unimodale.

L'analyse des taux de bonnes réponses par émotion nous indique que les enfants avec SPW présentent un déficit pour la joie, la colère, la tristesse et la peur. Ils sont systématiquement inférieurs aux enfants au développement typique, même après contrôle de l'âge développemental cognitif. Une exception est la reconnaissance de la colère dans la tâche de dénomination où les scores des enfants avec SPW sont similaires aux enfants ayant le même âge développemental. Par ailleurs, les profils restent similaires concernant l'ordre de reconnaissance des émotions, excepté pour la tâche d'identification. Ainsi, pour la tâche d'appariement, la joie est l'émotion la mieux reconnue, suivie de la peur ; la colère et la peur se disputent la dernière place. Pour la tâche de dénomination, la joie est également la mieux reconnue, suivie de la colère ; la peur et la tristesse sont les moins bien reconnues. Enfin les patterns se distinguent entre les groupes pour la tâche d'identification. Pour la population typique, la joie et la tristesse restent les émotions les mieux reconnues tandis que pour la population SPW il s'agit de la tristesse et de la colère (la joie n'arrive qu'en troisième position).

L'ensemble de ces résultats est majoritairement concordant avec l'étude de Glattard qui a utilisé ces trois mêmes tâches. Ainsi l'auteur observe que la joie est l'émotion la mieux reconnue quelle que soit la tâche et quel que soit le groupe. Pour la tâche de dénomination, la colère est l'émotion qui obtient ensuite les meilleurs taux de reconnaissance, tandis que dans la tâche d'appariement, il s'agit de la surprise. Ce résultat est comparable au nôtre (i.e. la peur) dans la mesure où les expressions faciales de ces deux émotions restent proches. Il est même fréquent dans la littérature de considérer que la surprise est plutôt une dérivée de la peur.

La répartition atypique des émotions pour la tâche d'identification dans notre étude dénote particulièrement avec ce qui est classiquement observé dans la littérature. La joie se retrouve placée au troisième rang et la tristesse en premier, alors qu'on observe typiquement le strict inverse. Seule l'étude de Whittington et Holland (2011) se rapproche de notre résultat, et observe que la tristesse occupe le second rang (avec près de 55% de bonnes réponses). Ces résultats sont difficilement interprétables en l'état. L'analyse qualitative des erreurs nous apporte cependant quelques réponses. Il apparait que les enfants avec SPW ont présenté un panel de confusions avec la joie plus varié. On repère notamment qu'ils ont associé cette émotion avec la colère, alors que ceci ne s'observe pas du tout dans la population typique. Cette confusion permet d'expliquer la descente de la joie dans le classement, et la positionner après la colère. Cette confusion entre émotions positives et négatives, est extrêmement rare dans la population typique de cet âge (et s'apparente à des confusions classiquement observées chez des jeunes enfants de 2 ans). Chevalère (2014) avait déjà mentionné ce phénomène en relevant un biais de positivité dans l'évaluation subjective d'expressions émotionnelles chez des adultes avec SPW. Nos résultats renforcent donc ces observations puisqu'on relève la présence de confusion des émotions négatives avec la joie pour les tâches d'appariement et de dénomination. Pour la tâche d'identification, qui est censée être la plus facile, seule la colère a été confondue avec la joie. Ce constat suggère également que la confusion de type « inter-valence » est accentuée lorsque les tâches se complexifient, notamment lorsqu'il s'agit de comparer ou de se référer à une étiquette verbale.

Cette confusion « inter-valence » peut être mise en lien avec les spécificités que présente la population SPW dans l'exploration visuelle des visages. Il apparait en effet que la région des yeux est nettement moins explorée et majoritairement centrée sur la région de la bouche (Debladis et al., submitted). Or nous l'avons vu, les expressions des émotions négatives se distinguent particulièrement au niveau de la région des yeux. Il est ainsi possible qu'en se focalisant uniquement sur la région de la bouche, la probabilité de faire des erreurs soit plus grande, notamment avec des valences opposées. Ces éléments rejoignent également les conclusions de Moore (2001) selon lesquelles les difficultés en reconnaissance des émotions chez les individus avec déficience intellectuelle résulteraient en partie d'un défaut dans le traitement de l'information.

4.4. Compréhension des émotions

Pour appréhender les capacités de compréhension des émotions chez les enfants, nous avons utilisé l'AJQ. La tâche consiste à présenter des scenarii aux enfants et ceux-ci doivent attribuer l'émotion que va éprouver le personnage compte tenu du contexte. Les résultats révèlent que les enfants avec SPW présentent un niveau global nettement plus faible (65% de réponse correcte) que leurs homologues au développement typique, même quand ceux-ci sont appariés en âge développemental (90% et 86%). La joie, la peur et la tristesse sont clairement moins bien attribuées, et ce, au-delà du

déficit de développement cognitif. En revanche, pour l'attribution de la colère, ils tendent à répondre de façon équivalente à celle des enfants avec TD, y compris ceux ayant le même âge chronologique.

Malgré le déficit marqué, les enfants avec SPW présentent un profil proche de la population typique concernant le taux d'attribution par émotion. En effet, la joie est, dans tous les groupes, l'émotion la plus justement attribuée, suivie par la tristesse. La colère est l'émotion la moins bien reconnue pour les enfants au développement typique tandis qu'elle est reconnue de manière équivalente à la tristesse pour les enfants avec SPW (la peur est ainsi l'émotion la moins bien attribuée). Ces résultats sont totalement concordants avec ceux obtenus dans l'étude de Glattard (2012) qui observe chez les enfants avec SPW un déficit spécifique et marqué dans l'attribution des émotions excepté pour la colère. Pour cette émotion, l'auteur montre cependant que seuls les enfants avec SPW de 8 ans d'âge de développement (les plus âgés) ont un niveau équivalent aux enfants au développement typique apparié en âge développemental. Les plus jeunes (i.e. 6 ans d'âge de développement) présentent quant à eux un niveau plus faible. Ce résultat contraste avec ceux obtenus dans notre étude puisque les enfants avec SPW ont un niveau d'attribution de la colère équivalent à leur âge chronologique. Ayant un âge de développement moyen de 5 ;6 ans, ils présentent ainsi des scores d'attribution de la colère supérieurs de 15 % à ceux des enfants avec SPW de 6 ans d'âge de développement de l'étude de Glattard. Notons que malgré cette particularité, la joie et la tristesse restent néanmoins les deux émotions les plus justement attribuées (Glattard, 2012).

L'étude des justifications nous indique que les enfants avec SPW effectuent nettement moins d'inférence complète. La plupart de leurs réponses sont focalisées sur quelques éléments de détail (i.e justifications de type « C »), et sont parfois même non pertinents (i.e. justifications de type « A »). Ces résultats, totalement cohérents avec l'étude de Glattard (2012), suggèrent ainsi que les enfants avec SPW présentent une manière spécifique d'analyser la situation du scénario. On ne peut ici que faire le lien avec les particularités d'explorations visuelles dans le SPW mises en évidence dans la littérature. Cela corrobore notamment l'étude de Koening et coll. (2004) qui montrait que les sujets avec SPW utilisaient moins d'un quart des informations sociales pertinentes pour juger une situation. On peut également mettre cela en lien avec les spécificités dans l'exploration des visages, particulièrement centré sur la partie de la bouche (Debladis et al., submitted; Tager-Flusberg et al., 1998). Dans tous les cas, il y a une réelle difficulté dans le cadre du SPW à avoir une représentation globale d'une situation ou d'un élément. Très peu d'informations détaillées sont prises en comptes et ajouté à cela, la capacité de mise en relation de ces détails pour en faire un tout est altéré. La littérature postule que cette spécificité d'exploration visuelle serait causée par une faiblesse dans les capacités attentionnelles, cependant les similitudes avec le fonctionnement dans l'autisme suggèrent que cette faiblesse n'est pas l'unique raison de ce déficit (Debladis et al., submitted; Feldman & Dimitropoulos, 2014; Glattard, 201 ; Halit et al., 2008; Tager-Flusberg et al., 1998; Wigren & Hansen, 2005).

4.5. Régulation des émotions

Les capacités de régulation des émotions chez les personnes avec SPW n'ont été, à notre connaissance, que très peu explorées. Pourtant, la littérature rapporte l'existence de difficultés marquées dans la régulation du comportement et des interactions sociales (Dimitropoulos, Ferranti, et al., 2013; Glattard, 2012; Reddy & Pfeiffer, 2007; Rosner et al., 2004).

L'analyse des résultats au questionnaire ERC montre que les enfants avec SPW de notre étude présentent un niveau de régulation émotionnelle inférieur à la population typique, et qui ne peut pas être uniquement expliqué par le retard de développement cognitif. Ils ont notamment un niveau moindre à l'échelle de régulation (RE), révélant une faiblesse dans les capacités d'empathie et de conscience des émotions. L'expression des émotions est peu appropriée. L'obtention d'un score élevé à l'échelle de dysrégulation (DysRE) traduit un manque de flexibilité et une plus forte labilité émotionnelle. Ces résultats semblent concordants avec le profil socio-affectif des personnes avec SPW décrit dans la littérature, mais également par les familles.

L'utilisation du questionnaire est extrêmement pertinente pour avoir un aperçu du fonctionnement de l'enfant au quotidien. Il reste néanmoins peu précis et n'informe que très peu sur les stratégies qu'ils utilisent. L'étude des stratégies émotionnelles utilisées par les enfants dans le cadre d'un jeu de société a permis de le préciser. Les analyses montrent clairement que la population avec SPW a davantage recours au redéploiement attentionnel ; ce qui n'est quasiment jamais observé dans la population typique (que ce soit à l'âge de 5 ans ou à 7 ans). Cette spécificité peut être mise en lien encore une fois avec les difficultés attentionnelles qui sont très fréquentes dans le SPW (Debladis et al., submitted; Feldman & Dimitropoulos, 2014; Glattard, 2012; Halit et al., 2008; Tager-Flusberg et al., 1998; Wigren & Hansen, 2005). Deux interprétations de ce phénomène sont possibles. La première est de considérer que ce comportement ne reflète pas une stratégie de régulation émotionnelle à proprement parler, mais plutôt l'expression du trouble attentionnel purement (et n'a pas pu être détecté par le système du double codage en aveugle). Dans ce cas-là, on peut considérer que les enfants avec SPW produisent quantitativement moins de stratégie. La seconde interprétation possible est de considérer que ce comportement reflète bien une stratégie de régulation émotionnelle, et qu'elle soit privilégiée du fait des capacités attentionnelles moindres. Les autres stratégies demandent un effort cognitif et comportemental plus important, ce qui ne leur serait pas accessible. Sur le plan développemental, cela signifierait que les enfants avec SPW persistent dans l'utilisation d'une des stratégies les plus précoces. Nous l'avons vu, cette stratégie est mobilisée classiquement par les plus jeunes (2-3 ans ; Parsafar & Davis, 2018). Plus l'enfant grandit, plus sa palette de stratégies augmente, au détriment de la stratégie par redéploiement attentionnel. Il apparait en effet qu'une utilisation intempestive de ce type de stratégie peut finalement amener à développer des comportements

inadaptés de type intériorisé et antisocial (Denham, 2006; Eisenberg et al., 2016; Suri & Gross, 2016). Ceci se traduirait finalement par une faiblesse dans la régulation émotionnelle, ce qu'y est cohérent avec les résultats à l'ERC.

La tendance des enfants avec SPW à avoir davantage recours à la stratégie par remédiation cognitive que les enfants au développement typique du même âge chronologique est un peu surprenante. Il semblerait que ces résultats relèvent plutôt d'un biais lié au système de codage. En effet, cette stratégie est, par définition, une opération purement mentale. Par conséquent, il est extrêmement difficile de l'observer. Dans le cas de notre tâche, ces types de stratégies n'ont pu être relevées uniquement lorsque les enfants verbalisent un minimum leur schéma de pensée. Le fait que la population typique présente des taux d'utilisation de cette stratégie moindre n'indique en rien qu'ils n'y ont pas eu recours, bien au contraire. En verbalisant, les enfants avec SPW montrent une certaine forme d'immaturité dans leur réflexion qui est très peu mentalisée. Sur le plan développemental, ce fonctionnement confirme que les enfants avec SPW se situent dans un stade d'autorégulation moins avancé que la population typique (même à âge de développement équivalent).

4.6. Corrélations inter-tâches

L'un des enjeux de cette étude était d'élaborer une batterie d'évaluation des compétences émotionnelles complète. L'analyse de la force des relations entre les tâches permet ainsi d'appuyer ces choix et de pouvoir établir un profil précis des compétences émotionnelles chez les enfants.

Globalement, l'étude des relations entre les tâches au sein d'une même compétence nous montre que les trois tâches du SANAFE sont toutes corrélées positivement entre elles. La dépendance est relativement forte, et indique que les scores sont fortement susceptibles d'évoluer dans le même sens. Concernant les tâches d'expression des émotions, seule une corrélation modérée a été observée entre le score total du BEQ et le score total à la tâche EMOmime. Il y a donc une tendance à ce qu'une forte expressivité soit associée à un bon niveau d'expression volontaire. En revanche l'absence totale de relation significative entre le taux d'expression émotionnelle à la tâche EMOréa et les deux autres tâches semble montrer un manque de consistance dans le protocole à ce niveau. Enfin, aucune relation n'a été montrée non plus entre les deux tâches d'évaluation de la régulation émotionnelle. Ceci pourrait être lié au biais d'observation dans l'analyse du jeu de société. En effet les stratégies annotées sont nécessairement observables, et ce système de codage a pu notamment passer à côté d'un certain nombre de stratégies dites « mentales » ; ce qui pourrait tout à fait compromettre l'éventuelle dépendance avec le questionnaire.

Par ailleurs, il existe un certain nombre de corrélations positives et significatives entre les tâches de différentes compétences. Les résultats sont résumés dans la matrice de corrélation figurant en Annexe 10 (p. 257). Pour rappel, la partie supérieure de la figure présente les résultats au test de

corrélation de Spearman ; la partie inférieure de la figure présente les représentations graphiques de ces corrélations. Sur la diagonale centrale figurent les représentations graphiques de la distribution des variables.

Les analyses révèlent alors que le score d'adaptation générale au PSA est corrélé positivement avec la tâche EMOmime (r = 0.45, p < .001), le niveau en reconnaissance (r = 0.55, p < .001), en compréhension (r = 0.48, p < .001) et avec le questionnaire de régulation ERC (r = 0.73, p < .001). En clair, ces résultats montrent qu'une faible adaptation sociale sera associée à un faible niveau d'expression volontaire, de reconnaissance, de compréhension et dans une certaine mesure de régulation des émotions. Ceci est totalement en adéquation avec la littérature. L'ensemble des compétences émotionnelles sont reliées aux capacités sociales et de régulations des relations interpersonnelles (Denham et al., 2003; J. J. Gross, 2002; Herbé et al., 2007; Izard et al., 2008; Lindsey & Colwell, 2003; Nader-Grosbois & Mazzone, 2015; Pons, Harris, et al., 2002).

On repère également que l'ensemble des quatre compétences émotionnelles sont corrélées positivement entre elles. Ainsi, la tâche EMOmime est positivement corrélée avec le niveau en reconnaissance (r = 0.60, p < .001), en compréhension (r = 0.48, p < .001) et avec le questionnaire ERC (r = 0.43, p < .001). Le niveau en reconnaissance est aussi positivement corrélé avec le niveau en compréhension (r = 0.62, p < .001) ainsi qu'avec le questionnaire ERC (r = 0.46, p < .001). Enfin, le questionnaire BEQ est également positivement corrélé avec le questionnaire ERC (r = 0.47, p < .001). Ces résultats confirment l'idée que l'ensemble des compétences doivent être prises en compte afin d'établir un profil précis des individus et pouvoir appréhender leur développement.

Nous repérons un cas particulier avec la compétence d'expression émotionnelle. Il se trouve que seule la tâche d'expression volontaire est corrélée avec les autres compétences ainsi qu'avec le PSA. Ces résultats sont dans la lignée des conclusions de Elfenbein et Eisenkraft (2010). Dans leur méta-analyse, les auteurs ont montré que l'association entre l'expression des émotions et la reconnaissance des émotions dépendait de la nature de la tâche expressive. Les résultats montraient une corrélation positive lorsque l'expression était provoquée par une communication intentionnelle, mais une corrélation nulle lorsque les expressions étaient spontanées. Les auteurs ont soutenu que les expressions volontaires reflètent les compétences à utiliser délibérément des comportements non verbaux pour transmettre des informations aux autres. Tandis que les expressions émotionnelles spontanées reflètent les traits de personnalité et ne relèvent pas spécialement d'une compétence.

En conclusion de cette étude, il existe dans le SPW des déficits marqués dans l'ensemble des compétences émotionnelles, dont la plupart ne s'expliquent pas uniquement par le retard de développement cognitif. On note un cas particulier pour la colère où les écarts entre la population SPW et typique se réduisent concernant la capacité à l'exprimer et la capacité à la comprendre. On ne peut nier cette particularité et s'empêcher de faire un lien avec la forte propension de crises de colère chez les individus avec SPW. Glattard (2012) soulignait le fait que les personnes avec SPW sont manifestement en difficultés pour la reconnaitre, par contre moins pour l'attribuer. L'auteur expliquait cela par le fait que les personnes avec SPW expérimentent cette émotion plus fréquemment (corporellement, sentiment d'injustice) et les amène à être meilleurs à ces niveaux. En revanche ceci ne les amène pas à mieux reconnaitre cette émotion, bien au contraire. Les explications de Glattard (2012) semblent être confirmées par notre étude qui montre que les enfants présentent un niveau équivalent à leur âge développemental concernant l'expression corporelle de la colère. Enfin, cette étude confirme aussi le fait que, malgré leur important déficit, les enfants avec SPW semblent suivre une trajectoire développementale similaire à la population typique, ce qui nous permet d'envisager sur un retard développemental dans les émotions. Ce retard s'établit au-delà du déficit cognitif, et relève d'une spécificité du SPW. On repère néanmoins des atypies dans les expressions faciales spontanées (i.e. expressions confuses) pouvant compromettre la nature des relations inter-personnelles. Ces atypies sont cependant peu susceptibles de venir directement affecter les autres compétences émotionnelles étant donné l'absence de relation avec l'expressivité.

Compte tenu de ces déficits spécifiques, l'étude longitudinale du chapitre 3 aura pour objectif d'évaluer l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique centré sur les émotions auprès de ces enfants.

CHAPITRE 3

ÉTUDE LONGITUDINALE SUR L'EFFET D'UN PROGRAMME D'INTERVENTION THÉRAPEUTIQUE CENTRÉ SUR LES ÉMOTIONS AUPRÈS D'ENFANTS AVEC SPW : LE PROGRAMME EMOT

1. INTRODUCTION

L'étude transversale présentée en chapitre 2 révèle que les enfants avec SPW présentent un déficit marqué dans l'ensemble des compétences émotionnelles, et ce, au-delà du retard de développement cognitif. L'établissement des profils développementaux suggère que les enfants suivent néanmoins une trajectoire développementale typique, mais avec un retard important.

Concrètement, ces résultats mettent en avant une immaturité affective dans la population avec SPW même en ce qui concerne les compétences les plus précoces (i.e. expression des émotions). Indéniablement, il y a un retentissement majeur sur la qualité des relations sociales, d'interaction et de communication, et par extension sur l'adaptation générale. En effet, les capacités de régulations s'avèrent être un indicateur majeur des capacités d'adaptation sociale. De même les capacités de compréhension, de reconnaissance et d'expressivité sont cruciales dans l'établissement des interactions sociales, des relations avec les pairs ; elles motivent les échanges coopératifs et empathiques (Denham et al., 2003; J. J. Gross, 2002; Izard et al., 2008; Lindsey & Colwell, 2003; Pons, Harris, et al., 2002). On voit alors apparaitre la nécessité de prendre en charge précocement le déficit émotionnel, et ce, sur l'ensemble des compétences. Pourtant, à notre connaissance, aucun programme complet ne semble exister. De plus, la dimension affective semble actuellement très peu prise en charge chez les enfants avec SPW (Glattard, 2012).

La revue des programmes existants relatifs à la prise en charge des émotions effectuée dans la première partie nous amène à un certain nombre de conclusions. Tout d'abord, il y a une nécessité d'utiliser des contextes écologiques (support dynamique, multimodalité, situations réalistes et interactives) pour prétendre à un transfert des acquisitions sur d'autres domaines de la vie quotidienne. Secondement, il devient fondamental d'avoir une approche intégrative et d'une mise à contribution de l'ensemble des acteurs gravitant autour de l'enfant. Enfin, on constate l'intérêt de considérer les

compétences comme un processus en perpétuel développement et en étroite dépendance les unes des autres ; un domaine ne peut être ni considéré ni entrainé de manière isolée.

En outre, nous l'avons évoqué à plusieurs reprises dans la première partie de ce manuscrit, les émotions engagent de nombreuses sphères telles que la cognition, le langage, la motricité, la perception. Les capacités dans chacun de ces domaines sont incontestablement corrélées. Ainsi il apparait que les capacités langagières détiennent un rôle dans le développement de la compréhension, de l'expressivité, de l'autorégulation des émotions (Beck et al., 2012; Fujiki et al., 2004; Roben et al., 2013; Vallotton & Ayoub, 2011). Par ailleurs, les capacités perceptives (visuelles, auditives) et cognitives sont centrales dans l'interprétation des situations émotionnelles et par conséquent dans la compréhension des émotions. Les capacités expressives sont dans une certaine mesure fonction des capacités motrices.

En clair, les difficultés émotionnelles manifestées par les personnes avec SPW concernent de nombreux domaines de prises en charge et peuvent même entraver le travail thérapeutique et de rééducation. Les travaux menés par Glattard (2012) amènent l'auteur à conclure qu'il est dorénavant nécessaire de proposer une prise en charge précoce des habiletés sociales, de la compréhension des situations sociales et des états émotionnels d'autrui dans un objectif de prévention aux troubles du comportement et psychopathologiques. L'auteur souligne également la nécessité d'inclure activement les familles dans les dispositifs de soins et former les thérapeutes. Le programme de prise en charge sur les compétences émotionnelles doit ainsi s'inscrire dans un parcours de soin global. Les thérapeutes semblent actuellement manquer d'outils et de protocoles complets pour traiter la problématique des émotions avec ces enfants. Il convient alors de répondre à ces besoins et de concevoir ces types d'outils afin d'améliorer la qualité des prises en charge et de leur bénéfice sur la vie quotidienne.

L'objectif de cette étude est donc de tester l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique englobant l'ensemble des compétences émotionnelles (programme EMOT) auprès des enfants avec SPW. Le programme a été proposé par un des thérapeutes habituels des enfants et s'est établi sur six semaines. L'effet du programme est mesuré sur la base d'une comparaison entre l'évaluation pré-test (cf. étude transversale) et deux évaluations post-tests. Une attention particulière est portée sur l'évolution des compétences émotionnelles au travers des trois évaluations (robustesse) et mise en perspective avec le niveau de référence des enfants au développement typique de l'étude transversale.

Compte tenu de cet objectif, nous faisons l'hypothèse générale selon laquelle le programme EMOT permettra aux enfants qui en ont bénéficié de s'améliorer sur l'ensemble des compétences émotionnelles et ainsi de réduire leur retard de développement dans ces domaines.

2. MÉTHODE

2.1. Population

La population d'étude est composée de 25 enfants avec SPW[10] (sujets identiques à la population de l'étude transversale) répartis en deux groupes : le groupe expérimental (GE) et le groupe contrôle (GC). La répartition dans les groupes s'est réalisée de manière semi-aléatoire. Le recrutement ayant duré près d'un an et demi et les inclusions étant très dispersées, la répartition a été effectuée de manière à avoir à tout instant un nombre équivalent dans les deux groupes ainsi qu'une proportion semblable de fille et de garçon. Les données descriptives pour chacun des groupes sont présentées dans le Tableau 15 ci-dessous.

Tableau 15. Effectifs, âges et niveau socio-affectif des participants selon le groupe

	GE	**GC**	**Test d'équivalence des groupes** *(test t de Student)*
Effectif n (F/G)	13 (7/6)	12 (6/6)	
n : DEL / DIS *(n donnée manquante)*	5 / 7 *(1)*	6 / 5 *(1)*	
Age chronologique (années ; mois) m (sd) *(min-max)*	8;0 (1;8) (5;9 – 10;4)	7;0 (1;1) (5;5 – 8;7)	$t_{(23)} = -1{,}754$; $p = .092$, *ns*
QI m (sd) *(min-max)*	75,9 (19,7) (44 - 103)	75,4 (14,8) (50 - 94)	$t_{(23)} = -0{,}072$; *ns*
Age développemental (années ; mois) m (sd) *(min-max)*	5;11 (1;7) (4;3 – 9;1)	5;2 (1;1) (3;2 – 6;9)	$t_{(23)} = -1{,}273$; *ns*
PSA (Adaptation Générale) m (sd) *(min-max)*	42,9 (5,9) (32 - 51)	43,7 (5,3) (36 - 54)	$t_{(23)} = 0{,}383$; *ns*
m : Moyenne ; sd : Écart-Type *ns : non significatif*			

[10] Comme indiqué dans le chapitre 1, la population d'étude était initialement composée de 29 enfants SPW. Quatre sujets ont été exclus des analyses pour cette étude, du fait de leur incapacité à réaliser la majorité des tâches proposées. Ces cas seront discutés en discussion générale.

Ainsi le groupe GE est composé de 13 enfants d'âge chronologique moyen de 8 ;0 ans (étendue de 5;9 ans à 10;4 ans). Le groupe GC est composé de 12 enfants d'âge chronologique moyen de 7;0 ans (étendue de 5;5 ans à 8;7 ans). Les QI moyens dans chacun des groupes sont de 75 et sont donc extrêmement similaires. L'âge développemental moyen du groupe GE est de 5;11 ans (étendue de 4;3 ans à 9;1 ans) et celui du groupe GC est de 5;2 ans (étendue de 3;2 ans à 6;9 ans).

Il apparait que les âges chronologiques ont tendance à différer entre les deux groupes, mais le test t de student indique que cette différence n'est pas significative. Les groupes peuvent ainsi être considérés comme équivalents à ce niveau. Les QI sont quant à eux extrêmement proches entre les deux groupes. Finalement, l'écart des âges développementaux moyen entre les deux groupes est beaucoup plus resserré. La différence n'est pas significative et les groupes peuvent être considérés comme équivalent. En outre, les scores au PSA sont extrêmement proches entre les deux groupes.

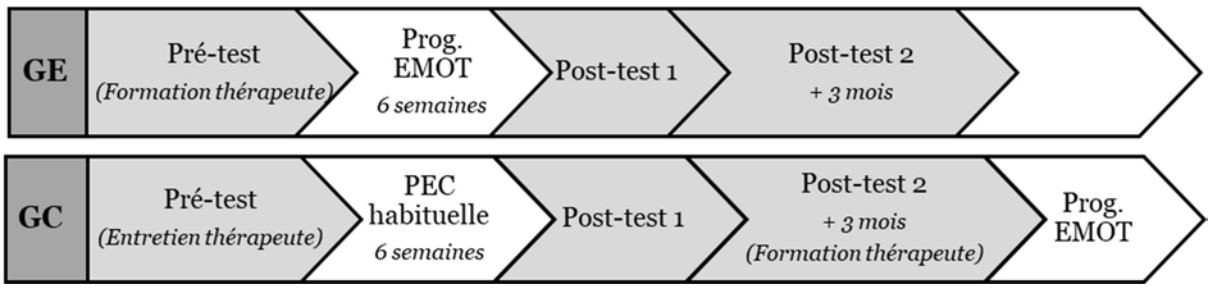
En somme, on peut considérer que les deux groupes ont un niveau cognitif et socio-affectif similaire.

2.2. Matériel et procédure

L'objectif de cette étude était d'évaluer l'effet du programme EMOT sur les compétences émotionnelles des enfants avec SPW. La procédure générale était la suivante (cf. Tableau 16 ci-dessous) et se découpe en quatre temps majeurs.

Dans un premier temps, l'ensemble des enfants (groupes GC et GE) ont été évalués (pré-test) sur l'ensemble des compétences émotionnelles (cf. batterie utilisée dans l'étude transversale). Immédiatement après, les enfants du groupe GE ont bénéficié du programme EMOT administré par un de leur thérapeute habituel durant 6 semaines ; les enfants du groupe GC poursuivaient quant à eux leur prise en charge habituelle. À l'issue de ces 6 semaines, l'ensemble des enfants était évalué de nouveau à deux reprises (avec la même batterie) : un post-test immédiat (post-test 1) et un post-test différé de 3 mois (post-test 2). Les enfants du groupe contrôle bénéficiaient du programme EMOT à l'issue de l'étude.

Tableau 16. Déroulement du protocole



2.2.1. Matériel et procédure des évaluations

Toutes les sessions d'évaluations se sont déroulées au domicile des enfants, dans la même pièce. Le matériel est identique à celui utilisé dans l'étude transversale (cf. présentation détaillée en chapitre 1) à l'exception du PSA et du questionnaire d'informations des participants que les parents n'ont pas eus à compléter lors de la seconde et troisième évaluation.

Le Tableau 17 ci-dessous rappelle le déroulement des épreuves qui est identique pour les trois sessions. L'intégralité des évaluations avec l'enfant était filmée en continu par une caméra sur trépied. L'évaluation débutait par la tâche de réactions émotionnelles face à une vidéo amusante (EMOréa), suivie par la tâche d'expression émotionnelle volontaire (EMOmime). L'évaluation se poursuivait ensuite par les trois tâches de reconnaissance des émotions (SANAFE), suivit de la tâche de compréhension des émotions (AJQ) et se terminait par le jeu de la grande course des fourmis. L'ordre de ces tâches est réfléchi de manière à ce que celles nécessitant une spontanéité de l'enfant ou devant éviter un biais lié aux autres tâches soient proposées en premier. À noter également que la simplicité de la tâche EMOréa, a grandement aidé à mettre les enfants à l'aise.

Notons tout de même que les vidéos de la tâche EMOréa, l'ordre des émotions demandées dans la tâche EMOmime et les sets de carte dans le jeu de société différaient pour chaque session d'évaluation.

Tableau 17. Synthèse du déroulement de l'évaluation (étude longitudinale)

Domaine de compétence	Enfant	Parents (questionnaires)
Expression	1. EMOréa 2. EMOmime	- BEQ-vf
Reconnaissance	3. SANAFE Appariement 4. SANAFE Identification 5. SANAFE Dénomination *(adaptation avec stimuli dynamiques)*	
Compréhension	6. AJQ	
Régulation	7. La grande course des fourmis	- ERC-vf

2.2.2. Matériel et procédure du programme EMOT

Compte tenu de la répartition des familles sur le territoire français ainsi que notre volonté d'avoir une approche intégrative, le programme EMOT a été administré aux enfants par l'un de leurs thérapeutes habituels. L'un des critères majeurs était que le thérapeute devait prendre en charge l'enfant depuis au moins 6 mois, et à une fréquence hebdomadaire à minima. Cela a permis ainsi d'intégrer le programme dans un parcours de soin déjà établi et évitait d'alourdir l'emploi du temps des enfants déjà bien chargé. Par ailleurs, nous savions que les enfants avec SPW étaient susceptibles d'avoir des difficultés d'adaptation à la nouveauté ; il nous a semblé alors important que l'enfant bénéficie du programme par une personne qu'il connaissait déjà.

Au moment de l'inclusion dans le protocole, les familles étaient invitées à solliciter l'un des thérapeutes de leur enfant pour qu'il collabore sur ce projet. Une fois la collaboration établie (qui a souvent nécessité une prise de contact par téléphone au préalable), un rendez-vous était programmé avec le thérapeute à l'occasion du déplacement prévu pour la première évaluation de l'enfant (cf. Tableau 16 ci-dessus). Pour les thérapeutes des enfants affiliés au groupe expérimental, le rendez-vous consistait en une formation au programme EMOT (cf. détails plus loin). Pour les thérapeutes des enfants affiliés au groupe contrôle, le rendez-vous était un simple entretien afin d'échanger vis-à-vis de l'enfant ; la formation était réalisée à l'occasion du déplacement pour la troisième évaluation.

Les formations, d'une durée moyenne de 3h, se déroulaient en quatre temps :

1. Explication générale sur le déroulement du programme ; consignes et éthique sur l'application d'un protocole de recherche.
2. Bref rappel des notions de base sur les émotions et les compétences émotionnelles : définition, étapes développementales.
3. Prise en main du matériel (tablette et set d'images) et explication des tâches utilisées pour chaque compétence émotionnelle.
4. Explication précise pour chaque tâche en réalisant une séance complète à « blanc ».

Ainsi, le matériel était remis au thérapeute à cette occasion, accompagné d'un livret guide résumant l'ensemble des points cités précédemment, ainsi qu'une fiche d'utilisation de la tablette. Un livret de suivi à compléter leur était également fourni dans le but de conserver une trace des séances avec l'enfant. Enfin, le thérapeute devait compléter et signer un bon de réception du matériel.

Le programme s'établissait sur 6 semaines à raison d'une séance hebdomadaire de 30 min. Chaque séance est composée des mêmes exercices. Les supports et stimuli sont en revanche évolutifs de manière à complexifier la tâche au fil des séances. À chaque séance, le programme prévoit des exercices pour entrainer aux compétences d'expression, de reconnaissance et de compréhension des

émotions. La compétence de régulation émotionnelle n'a volontairement pas été entrainée. Le détail de chacun des exercices ainsi que le matériel utilisé sont précisés dans le chapitre 1 (p. 96). Le Tableau 18 ci-dessous résume le déroulement d'une séance type. Ainsi, chaque séance débutait sur tablette tactile par un exercice de tri d'expressions faciales émotionnelles statiques, suivi par un exercice de dénomination d'expressions émotionnelles dynamiques présentées en double modalité (faciale et vocale). La séance se poursuivait par un exercice avec la caméra frontale de la tablette consistant à produire des expressions émotionnelles, les photographier puis les reconnaitre. Enfin la séance se terminait par un exercice d'attribution d'émotion sur la base d'histoires imagées. Pour finir, l'enfant était invité à évoquer une situation personnelle au cours de laquelle il a éprouvé l'émotion dont il est question dans le scénario travaillé précédemment.

Les thérapeutes ayant participé au programme étaient majoritairement des orthophonistes (76%) ; tandis que 20% étaient psychomotricien(ne) et 4% psychologue.

Tableau 18. Synthèse du déroulement d'une séance du programme EMOT

Domaine de compétence	**Exercice**	
Reconnaissance	1. Tri d'expressions faciales émotionnelles statiques 2. Dénomination d'expressions émotionnelles dynamiques (vocales et faciales)	*Tablette*
Expression	3. Mimer une émotion et photographier les productions ; reconnaitre ses propres productions	*Tablette (caméra frontale)*
Compréhension	4. Attribuer une émotion à un personnage d'histoire ; évaluer les conséquences. 5. Raconter une situation personnelle ayant généré une émotion.	*Scénarii*

3. RÉSULTATS

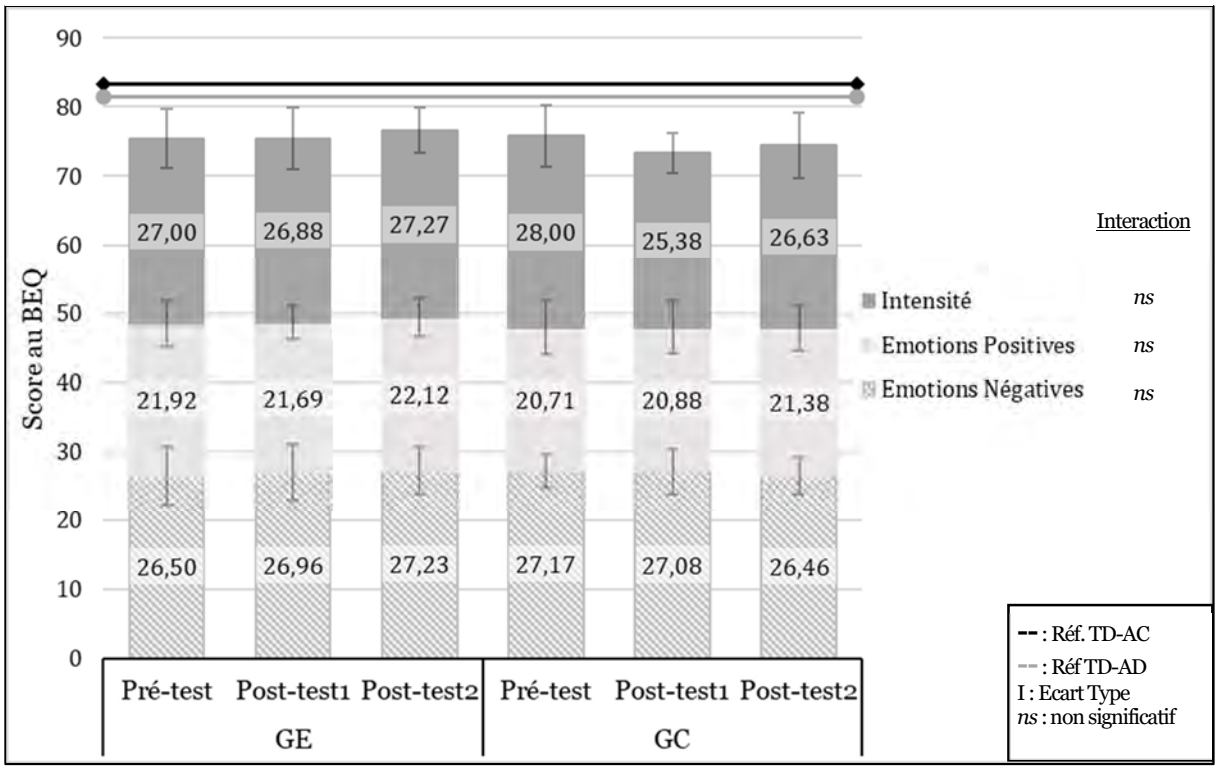
L'ensemble des analyses statistiques ont été conduites sous RStudio, version 1.1.453 (RStudio Team, 2016). La partie suivante présente l'ensemble des résultats aux analyses de comparaison entre les deux groupes (i.e. GE vs. GC) concernant leur évolution au travers des trois sessions d'évaluation (i.e. Pré-test, Post-test 1 et Post-test 2). Les résultats sont présentés pour chacune des épreuves, et organisés par domaine de compétence.

3.1. Expression des émotions

3.1.1. Questionnaire d'Expressivité de Berkeley (BEQ)

Les analyses de variances (modèle linéaire mixte à deux facteurs : Test * Groupe + Génétique) ont été réalisées sur les différentes échelles du BEQ. Les données sont résumées dans la Figure 27 ci-dessous.

Figure 27. Évolution des scores moyens aux échelles du BEQ selon le groupe



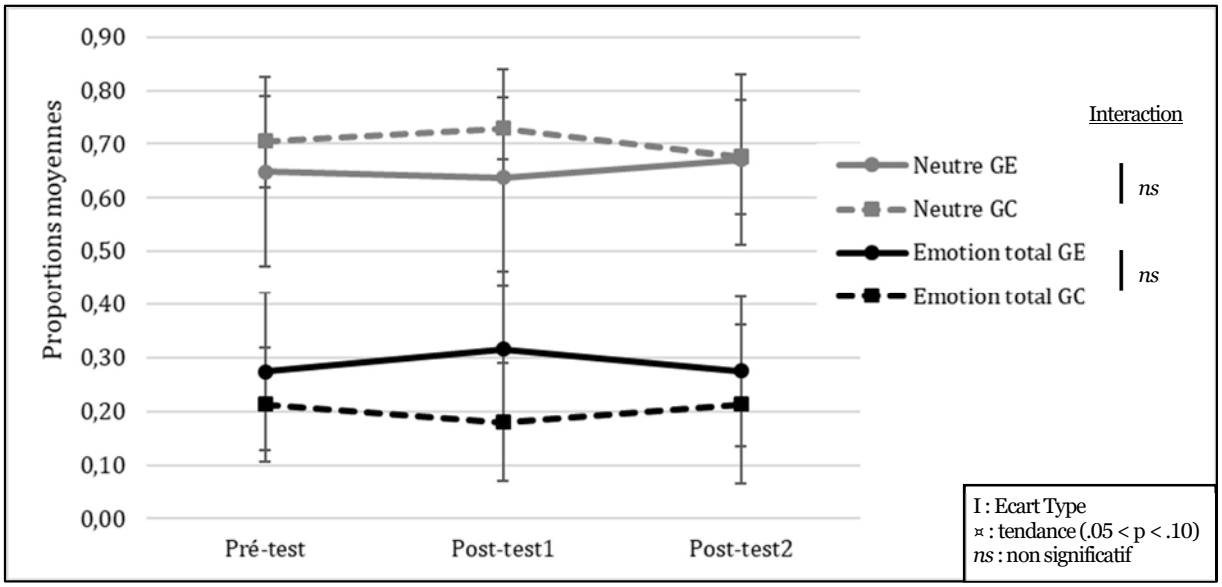
Globalement concernant les scores totaux du BEQ, aucun effet d'interaction n'est démontré ($F_{(2,42)} = 0,748$; *ns*). Aucun effet n'a non plus été trouvé sur l'échelle d'Emotion Positive ($F_{(2,42)} = 0,125$; *ns*), sur l'échelle d'Emotion Négative ($F_{(2,42)} = 0,778$; *ns*) et sur l'échelle d'Intensité ($F_{(2,42)} = 1,253$; *ns*). Ainsi, aucune évolution notable n'est repérée dans aucun des deux groupes.

3.1.2. EMOréa : réactions émotionnelles face à une vidéo

Cette tâche consistait à analyser les réactions faciales spontanées lors du visionnage d'une vidéo humoristique. Les scores présentés correspondent à la proportion d'expressions faciales produites durant toute la vidéo. On distingue alors la proportion d'expressions émotionnelles (toutes émotions confondues), d'expressions neutres ainsi que les proportions pour chacune des émotions (joie, colère, peur, tristesse, surprise et dégout). Les analyses de variances (modèle linéaire mixte à deux facteurs : Test * Groupe + Génétique) ont été conduites pour chacune des dimensions d'expression, les résultats détaillés pour chacune des analyses sont présentés en Annexe 11 (p. 258).

La Figure 28 ci-dessous illustre l'évolution des proportions d'expressions d'émotion (toutes émotions confondues) et d'expressions neutres au travers des trois sessions d'évaluation, et selon le groupe.

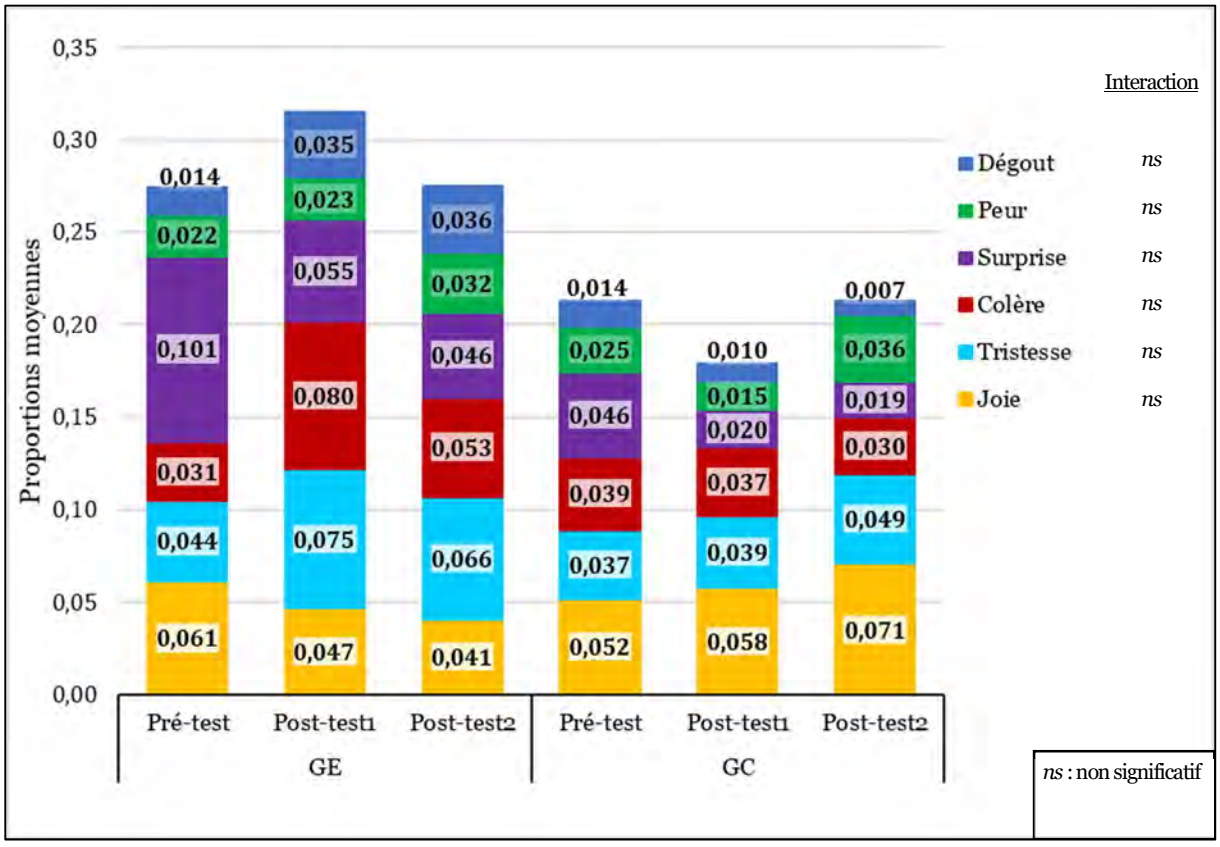
Figure 28. Evolution des proportions moyennes d'expressions faciales durant la vidéo selon le groupe



Les analyses ne révèlent aucun effet d'interaction autant pour les expressions neutres ($F_{(2,42)}$ = 1,435 ; *ns*), que pour les expressions émotionnelles ($F_{(2,42)}$ = 1,219 ; *ns*). Aucune évolution notable n'est observée pour aucun des groupes concernant ces deux dimensions. En revanche on note un effet de groupe significatif pour les productions d'expressions émotionnelles ($F_{(2,20)}$ = 4,4915 ; p= .047). Ainsi, le groupe GE présente un taux de production d'expression émotionnelle plus élevé que le groupe GC, et ce, indépendamment de la session d'évaluation.

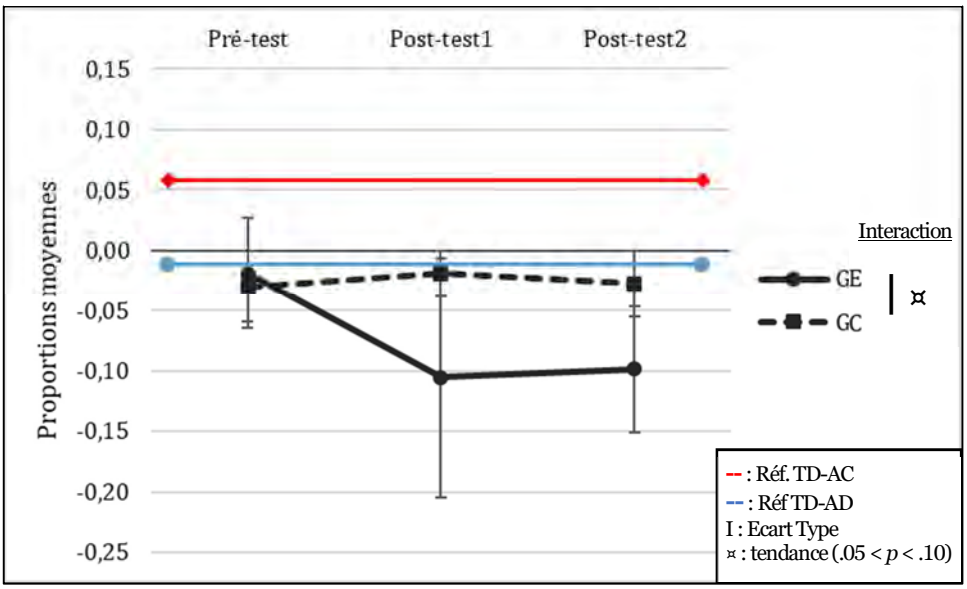
Plus précisément concernant les expressions émotionnelles (cf. Figure 29 ci-dessous), aucun effet d'interaction n'a non plus été retrouvé pour aucune des émotions (cf. voir résultats détaillé des analyses en Annexe 11, p. 258). On note néanmoins un effet tendanciel du groupe pour les expressions de Surprise ($F_{(2,20)}$ = 3,810 ; p= .065), où le groupe GE présente un taux plus élevé de ces expressions que le groupe GC pour l'ensemble des trois évaluations. Par ailleurs, pour cette même émotion, il y a également un effet tendanciel de la session d'évaluation ($F_{(2,20)}$ = 2,998 ; p= .061), selon lequel les taux d'expressions entre la session pré-test et la session post-test 2 diminuent indépendamment du groupe.

Figure 29. Evolution des proportions moyennes d'expressions émotionnelles durant la vidéo selon le groupe



Enfin, concernant la valence des expressions émotionnelles (cf. Figure 30 ci-dessous) les analyses révèlent une interaction tendancielle ($F_{(2,42)}$ = 3,045 ; p= .057). Ainsi, le groupe GE présente une proportion d'expressions émotionnelles à valence négative moins importante en pré-test (m= - 0,019 ; sd= 0,046) qu'en post-test 1 (m= - 0,105 ; sd= 0,046, p= .099, comparaison post-hoc avec correction de Dunnett) et qu'en post-test 2 (m= - 0,099 ; sd= 0,052, p= .028). Les expressions émotionnelles à valence négative ont tendance à augmenter au fil des trois sessions d'évaluation pour le groupe GE. Ce groupe s'éloigne ainsi des mesures de référence des populations typiques.

Figure 30. Évolution de la valence des expressions émotionnelles, selon le groupe



3.1.3. EMOmime : expressions émotionnelles volontaires

Dans cette tâche, l'enfant était sollicité pour qu'il produise volontairement les expressions de quatre émotions : joie, peur, colère et tristesse (4 conditions). Le codage des expressions consistait à comptabiliser le nombre d'unités d'actions (3 modalités : facial, corporel et vocal) produitent dans chacune des conditions d'émotion et rapporter à quelle expression émotionnelle théorique elles relèvent.

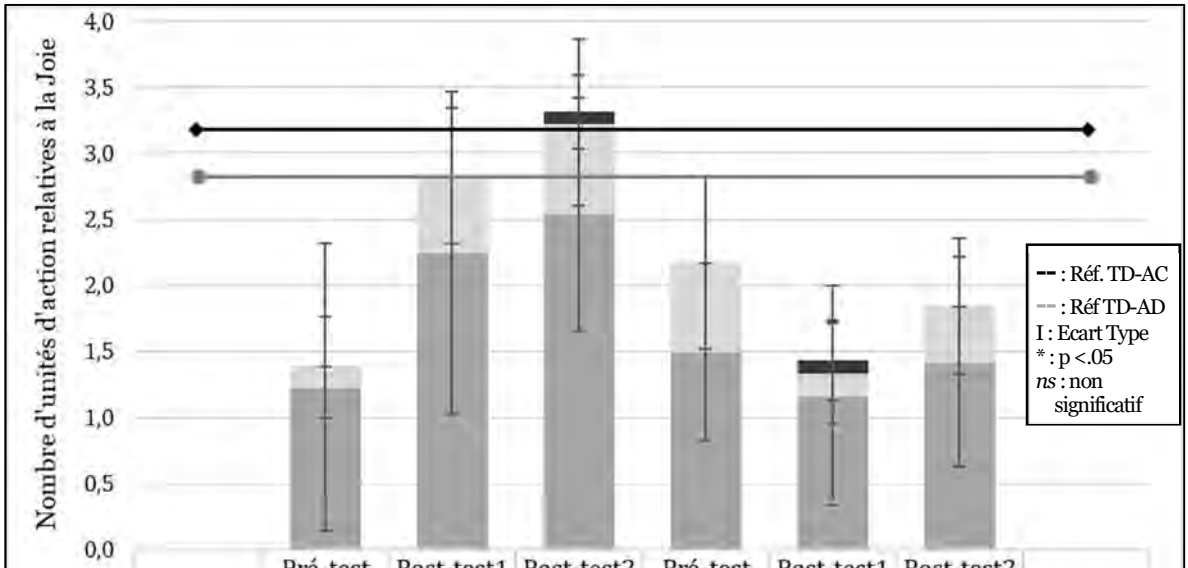
Le codage a été réalisé par 2 codeurs (une femme et un homme). 30% des enregistrements, choisis aléatoirement, ont été soumis à une double cotation. Les indices d'accord entre les deux codeurs ont été réalisés pour chaque groupe de localisation d'AU (cf. grille d'analyse, Annexe 2, p. 246) selon leur fréquence. Les résultats aux corrélations de spearman nous permettent d'affirmer que la fidélité du codage est satisfaisante (r = .50 à .99 ; p <.001).

Les résultats ci-dessous présentent graphiquement le nombre d'unités d'action (AU) moyen mobilisé dans chaque modalité d'expression (barres empilées). Les différences d'évolution des deux groupes au travers des trois sessions d'évaluation ont été analysées par des modèles linéaires mixtes généralisés (GLMM à deux facteurs Test*Groupe + Génétique). Les résultats des effets d'interactions sont rapportés sur les graphiques.

3.1.3.1. Joie

Les résultats concernant les productions relatives à la condition de Joie sont présentés dans la Figure 31 ci-dessous.

Figure 31. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Joie, selon le groupe



	nb AU max	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Interaction
		GE			GC			
VOC	/4	0,00	0,00	0,08	0,00	0,08	0,00	*ns*
CORP	/3	0,15	0,58	0,69	0,67	0,17	0,42	*
FAC	/5	1,23	2,25	2,54	1,50	1,17	1,42	*

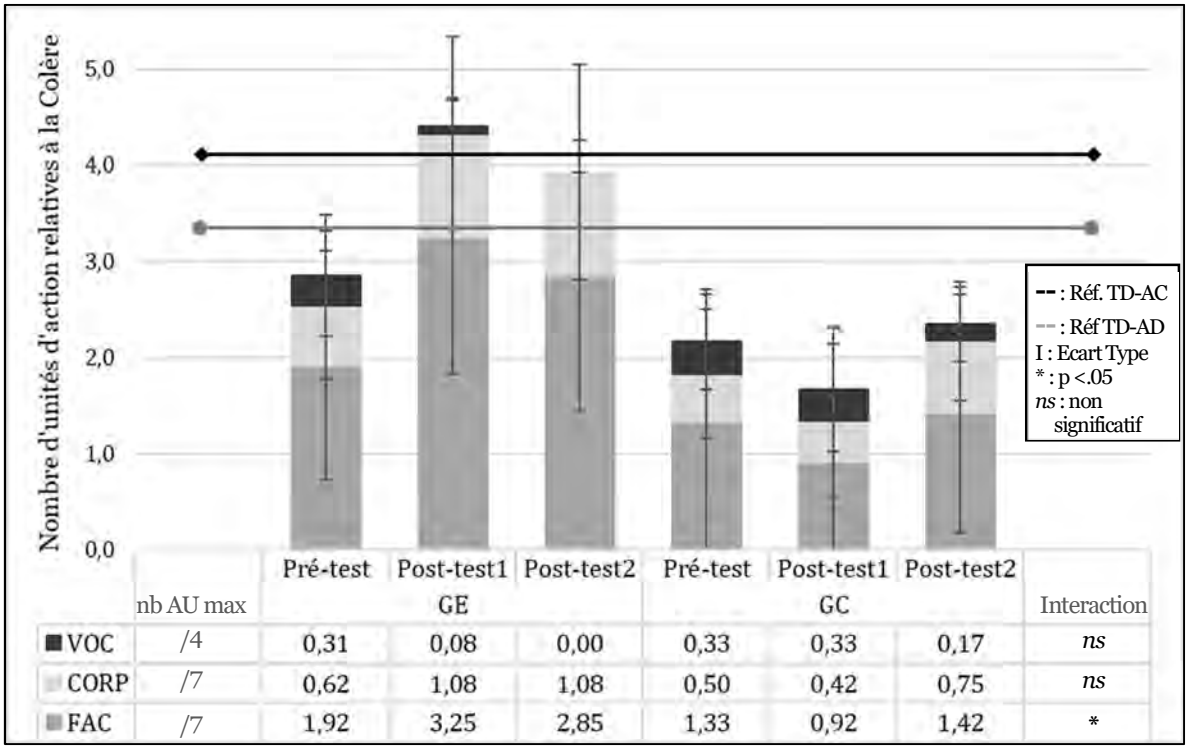
Les analyses révèlent un effet d'interaction pour les expressions faciales (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=25,2)} = 6{,}344$; $p = .042$) et pour les expressions corporelles ($\chi^2_{(N=25,2)} = 6{,}807$; $p = .033$). Pour ces deux modalités, le nombre d'unités d'action relatives à l'expression de joie dans le groupe GE est significativement plus élevé en post-test 1 (test de Wald ; Facial : $z= 2{,}354$; $p= .019$; Corporel : $z= 2{,}544$; $p= .011$) et en post-test 2 (Facial : $z= 1{,}980$; $p= .048$; Corporel : $z= 1{,}897$; $p= .058$) par rapport à ce qui est produit en pré-test. Aucune différence entre les sessions d'évaluation n'est repérée pour le groupe GC. Aucune analyse n'a pu être réalisée pour les productions d'expressions vocales, les scores étant quasiment tous nuls.

En outre, on note que le nombre total d'AU mobilisé (modalités cumulées) du groupe GE rejoint la ligne de référence de la population typique du même âge développemental en post-test 1 et celle de la population typique du même âge chronologique en post-test2.

3.1.3.2. Colère

La Figure 32 ci-dessous résume les résultats concernant les productions relatives à la condition de Colère.

Figure 32. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Colère, selon le groupe



	nb AU max	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Interaction
		GE			GC			
VOC	/4	0,31	0,08	0,00	0,33	0,33	0,17	*ns*
CORP	/7	0,62	1,08	1,08	0,50	0,42	0,75	*ns*
FAC	/7	1,92	3,25	2,85	1,33	0,92	1,42	*

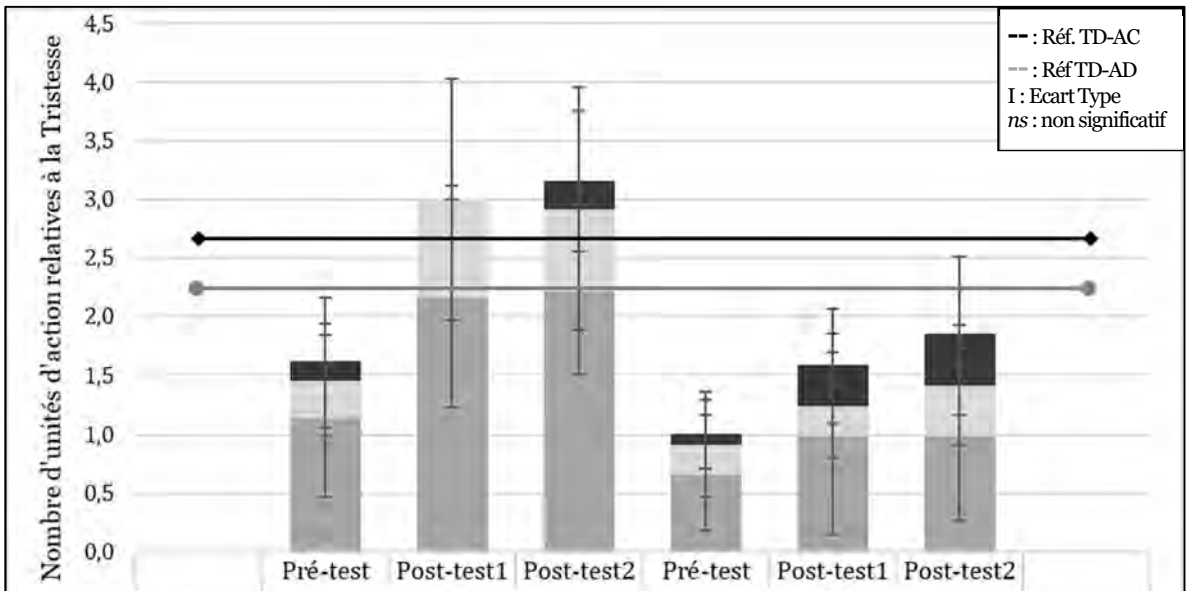
Seule une interaction significative a été relevée pour les expressions faciales ($\chi^2_{(N=25,2)} = 7{,}185$; $p = .027$). Pour le groupe GE, le nombre d'unités d'action faciales relatives à l'expression de colère est significativement plus élevé en post-test 1 ($z = 2{,}679$; $p = .001$) qu'en pre-test. Cette différence n'est en revanche plus observée entre le pré-test et le post-test 2 ($z = 1{,}406$; *ns*). Aucune différence entre les sessions d'évaluation n'est repérée pour le groupe GC. Aucune interaction n'est observée pour les expressions corporelles ($\chi^2_{(N=25,2)} = 1{,}842$; *ns*) ni pour les expressions vocales ($\chi^2_{(N=25,2)} = 1{,}144$; *ns*).

Par ailleurs, on observe que le nombre total d'AU mobilisées (modalités cumulées) du groupe GE rejoint les lignes de références des populations typiques en post-test 1. En post-test 2, les scores du groupe GE sont de nouveau inférieurs aux scores de la population typique du même âge chronologique.

3.1.3.3. Tristesse

Les résultats concernant les productions relatives à la condition de Joie sont présentés dans la Figure 33 ci-dessous.

Figure 33. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Tristesse, selon le groupe



	nb AU max	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Interaction
		GE			GC			
VOC	/4	0,15	0,00	0,23	0,08	0,33	0,42	*ns*
CORP	/4	0,31	0,83	0,69	0,25	0,25	0,42	*ns*
FAC	/7	1,15	2,17	2,23	0,67	1,00	1,00	*ns*

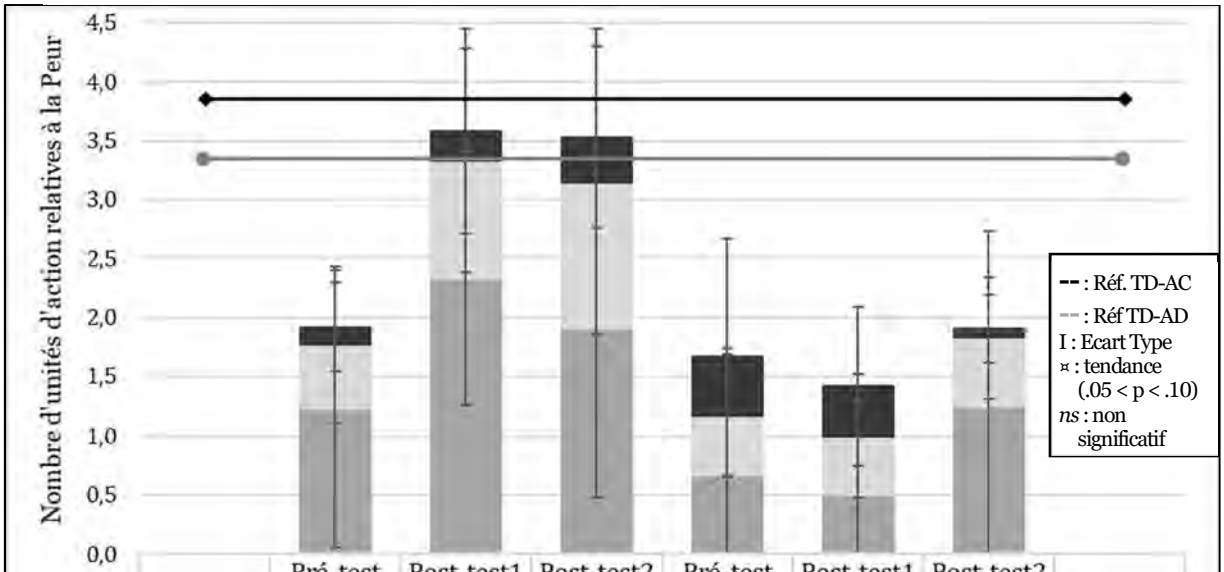
Dans cette condition, aucun effet d'interaction significatif n'est repéré, autant pour les expressions faciales ($\chi^2_{(N=25,\,2)}$ = 0,412 ; *ns*), les expressions corporelles ($\chi^2_{(N=25,\,2)}$ = 1,371 ; *ns*) que les expressions vocales ($\chi^2_{(N=25,\,2)}$ = 0,455 ; *ns*). Ainsi, aucune évolution notable au fil des trois sessions d'évaluation n'est observée dans les deux groupes en ce qui concerne la production d'expression de tristesse.

Malgré cela, on note que le score total du groupe GE rejoint ceux des deux populations typiques en post-test.

3.1.3.4. Peur

La Figure 32 ci-dessous résume les résultats concernant les productions relatives à la condition de Colère.

Figure 34. Évolution des taux moyens d'unités d'actions produites dans la condition Peur, selon le groupe



	nb AU max	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Pré-test	Post-test1	Post-test2	Interaction
		GE			GC			
VOC	/4	0,15	0,25	0,38	0,50	0,42	0,08	¤
CORP	/6	0,54	1,00	1,23	0,50	0,50	0,58	*ns*
FAC	/6	1,23	2,33	1,92	0,67	0,50	1,25	¤

Les analyses montrent un effet tendanciel d'interaction pour les expressions faciales ($\chi^2_{(N=25,\,2)}$ = 5,366 ; p = .068). Dans le groupe GE, le nombre d'AU relatives à la peur est plus important en post-test 1 (z= 1,969; p= .049) qu'en pré-test ; il est en revanche similaire entre le post-test2 et le pré-test (z= 0,036; *ns*). Un effet tendanciel d'interaction est également observé pour les expressions vocales ($\chi^2_{(N=25,\,2)}$ = 4,877 ; p = .087). Dans le groupe GE, le nombre d'AU relatif à la peur est plus important en post-test 2 (z= 2,163; p= .031) qu'en pré-test. Aucune évolution notable n'est observée dans le groupe GC.

En outre, on note que le nombre d'AU total mobilisées (modalités cumulées) du groupe GE rejoint la ligne de référence de la population typique du même âge développemental pour les deux post-tests.

3.1.4. Résumé des résultats obtenus pour la compétence d'expression émotionnelle

En résumé, les résultats aux trois tâches montrent qu'aucune évolution notable n'est relevée concernant les scores au questionnaire BEQ. On n'observe également pas de modification des taux d'expressions faciales à la tâche EMOréa, excepté pour la valence. En effet, pour le groupe GE, les expressions ont tendance à être davantage à valence négative au fil des sessions d'évaluation.

En revanche, le groupe GE présente des évolutions notables à la tâche EMOmime. Pour ce groupe, le taux d'AU mobilisées augmente significativement pour l'expression faciale et corporelle de la joie ainsi que pour l'expression faciale de la colère. Dans ce groupe, les taux d'AU relatives à l'expression faciale et vocale de la peur ont tendance à augmenter entre la session pre-test et les sessions post-tests.

3.2. Reconnaissance des émotions

Trois tâches du SANAFE ont été utilisées pour évaluer la capacité de reconnaissance de quatre émotions (joie, peur, colère et tristesse) : tâche d'appariement, d'identification et de dénomination. Les résultats pour chacune des tâches sont présentés ci-après et illustrés par deux figures : les scores aux tâches et la nature des erreurs (analyse qualitative uniquement). Les différences d'évolution des deux groupes (GE vs. GC) au travers des trois sessions d'évaluation ont été analysées par des modèles linéaires mixtes généralisés (GLMM à deux facteurs Test*Groupe + Génétique). Les résultats des effets d'interactions sont synthétisés sur les graphiques et sont détaillés en Annexe 12 (p. 259).

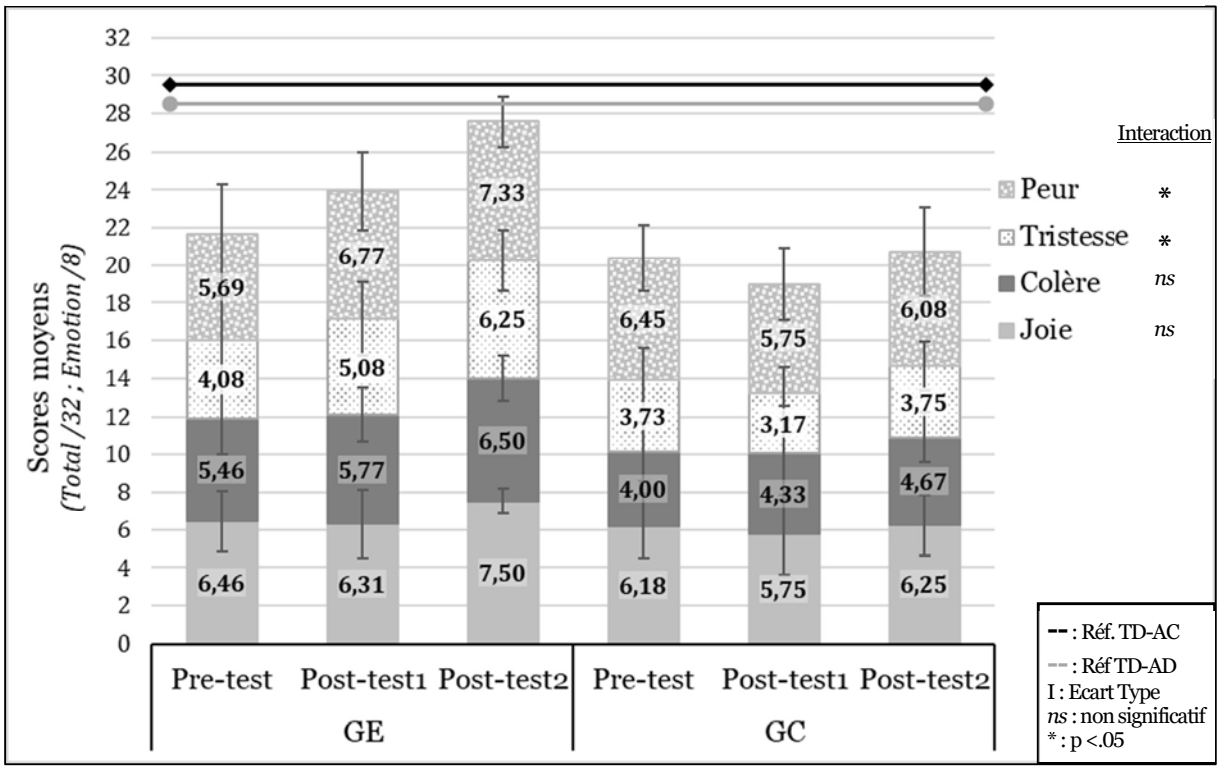
3.2.1. SANAFE Appariement

Les scores moyens obtenus à cette tâche pour chacun des groupes au travers des trois sessions d'évaluation sont résumés dans la Figure 35 ci-dessous.

Concernant les scores totaux, les analyses révèlent un effet d'interaction significatif pour cette tâche (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=24,\,2)} = 11{,}728$; $p = .003$). Dans le groupe GE, les scores ont tendance à augmenter entre le pré-test et le post-test 1 (test de Wald ; $z = 1{,}759$; $p = .079$) et augmente significativement entre le pre-test et le pos-test 2 ($z = 3{,}421$; $p < .001$). Dans le groupe GC, aucun changement au fil des trois sessions d'évaluations n'est observé.

Comme le montre la Figure 15, le score total du groupe GE (barres cumulées) a tendance à se rapprocher des scores de références de la population typique.

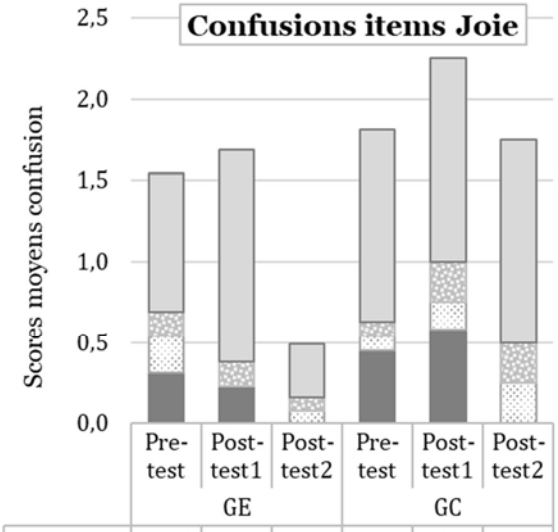
Figure 35. Évolution des scores moyens au SANAFE Appariement, selon l'émotion cible et selon le groupe



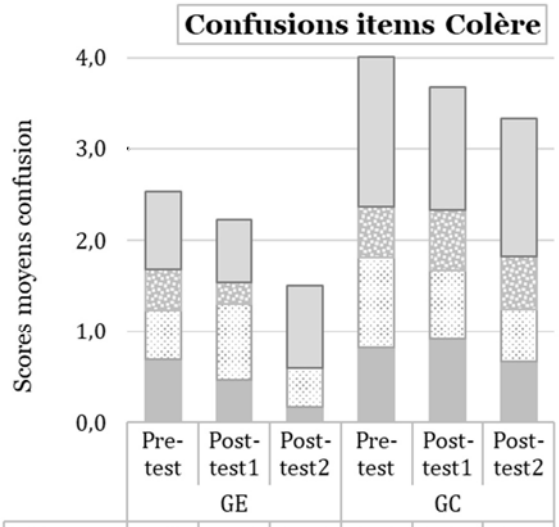
Les analyses réalisées pour chaque émotion cible nous montrent un effet d'interaction uniquement pour la reconnaissance de la tristesse ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 7,331 ; p = .026) et de la peur ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 9,011 ; p = .011). Dans le groupe GE, les scores de reconnaissance de ces deux émotions augmentent entre le pre-test et les deux post-test 1 (tristesse : z= 1,848 ; p= .065 - *tendance* ; peur : z= 2,395 ; p= .017) et post-test 2 (tristesse : z= 2,629 ; p= .009 ; peur : z= 2,700 ; p= .007). Les scores dans le groupe GC n'évoluent pas à ces niveaux. En outre, aucun changement significatif n'est observé dans aucun des groupes concernant la reconnaissance de la joie ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 3,407 ; *ns*) et de la colère ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 0,596 ; *ns*).

Si on s'intéresse à la nature des erreurs produites (cf. Figure 36 ci-dessous), on observe que la majorité des erreurs sont des confusions avec les stimuli neutres, et que cette tendance persiste au fil des trois évaluations, autant pour le groupe GE que pour le groupe GC. Pour le groupe GE, on note une diminution importante des confusions avec la joie et la colère en particulier en post-test2. Ainsi, lors de la dernière session d'évaluation, le groupe GE ne commet plus de confusion « inter-valence ». La confusion avec la tristesse est la seule qui persiste. Quant au groupe GC, les confusions restent très régulières au travers des trois sessions d'évaluation.

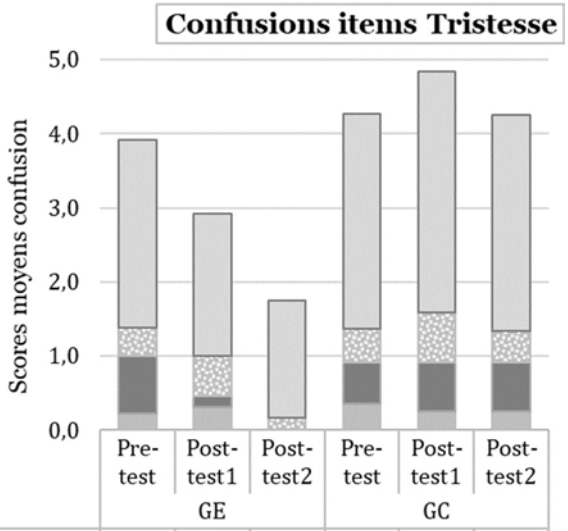
Figure 36. Évolution des taux moyens de confusions produites dans la tâche d'appariement pour chaque émotion, selon le groupe



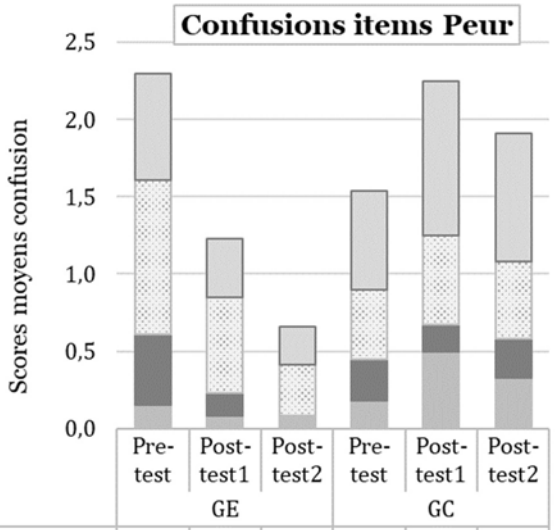
	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	0,85	1,31	0,33	1,18	1,25	1,25
Peur	0,15	0,15	0,08	0,09	0,25	0,25
Tristesse	0,23	0,00	0,08	0,09	0,17	0,25
Colère	0,31	0,23	0,00	0,45	0,58	0,00



	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	0,85	0,69	0,92	1,64	1,33	1,50
Peur	0,46	0,23	0,00	0,55	0,67	0,58
Tristesse	0,54	0,85	0,42	1,00	0,75	0,58
Joie	0,69	0,46	0,17	0,82	0,92	0,67



	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	2,54	1,92	1,58	2,91	3,25	2,92
Peur	0,38	0,54	0,17	0,45	0,67	0,42
Colère	0,77	0,15	0,00	0,55	0,67	0,67
Joie	0,23	0,31	0,00	0,36	0,25	0,25

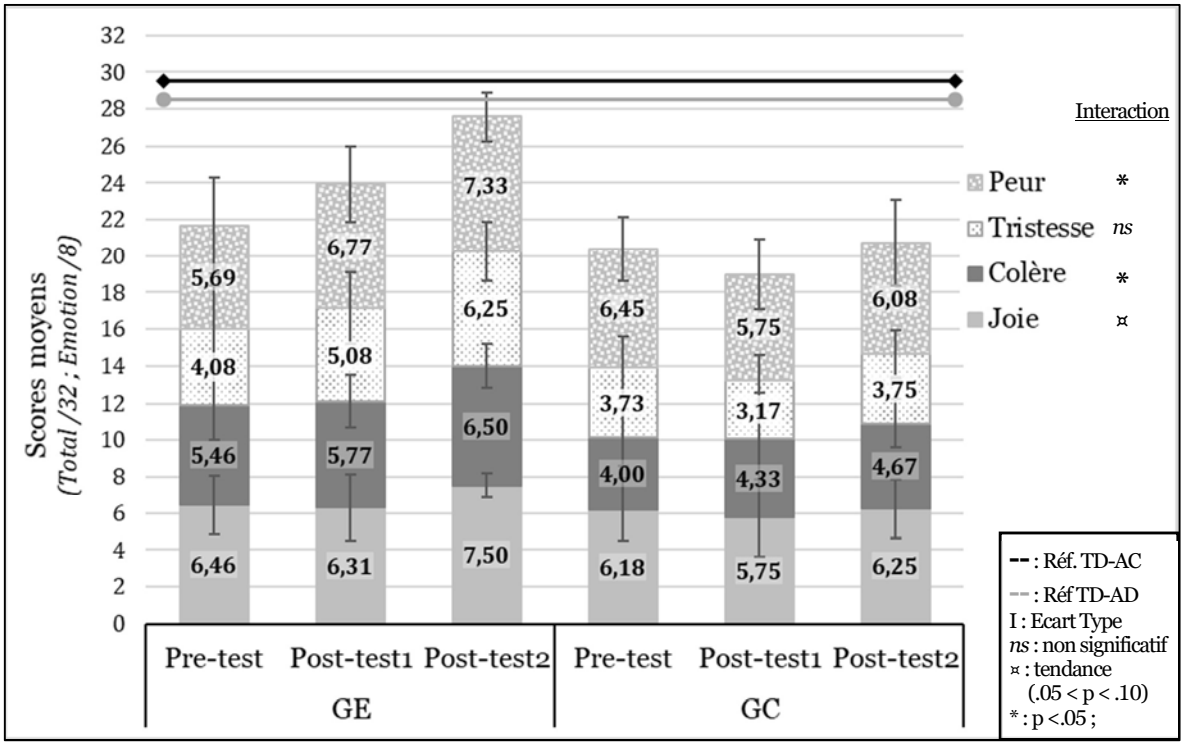


	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	0,69	0,38	0,25	0,64	1,00	0,83
Tristesse	1,00	0,62	0,33	0,45	0,58	0,50
Colère	0,46	0,15	0,00	0,27	0,17	0,25
Joie	0,15	0,08	0,08	0,18	0,50	0,33

3.2.2.SANAFE Identification

LA Figure 37 résume les scores moyens obtenus à la tâche d'identification pour chacun des groupes au travers des trois sessions d'évaluation.

Figure 37. Évolution des scores moyens au SANAFE Identification, selon l'émotion cible et selon le groupe



Pour cette tache, les analyses révèlent un effet d'interaction significatif sur le score total de reconnaissance ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 21,520 ; p< .001). Dans le groupe GE, les scores augmentent significativement entre le pré-test et le post-test 1 (z= 3,854 ; p< .001) et entre le pre-test et le pos-test 2 (z= 4,035 ; p< .001). Dans le groupe GC, aucune modification notable n'est observée entre les trois sessions d'évaluations.

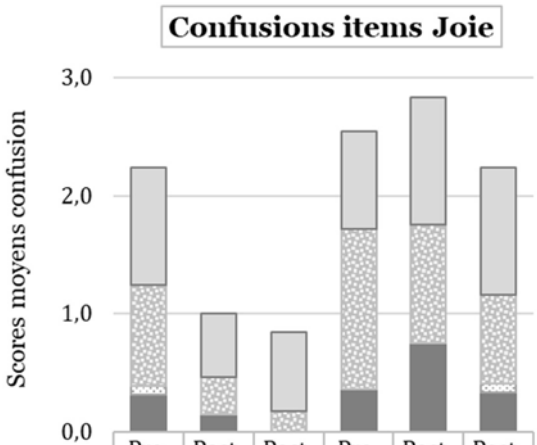
Comme le montre la Figure 37, le score total du groupe GE (barres cumulées) a tendance à se rapprocher du score de référence de la population typique ayant le même âge développemental.

Concernant chacune des émotions, les analyses nous montrent un effet d'interaction significatif pour la reconnaissance de la colère ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 6,326 ; p = .042) et de la peur ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 8,863 ; p = .01). Dans le groupe GE, les scores de reconnaissance de ces deux émotions augmentent entre le pre-test et les deux post-test 1 (colère : z= 2,020 ; p= .043 ; peur : z= 1,870 ; p= .061 - *tendance*) et post-test 2 (colère : z= 2,253 ; p= .024 ; peur : z= 2,905 ; p= .00). Les scores dans le groupe GC n'évoluent pas à ces niveaux. Les analyses révèlent également un effet tendanciel d'interaction pour la reconnaissance de la joie ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 5,357 ; p = .068). Pour le groupe GE, les scores en pré-test sont

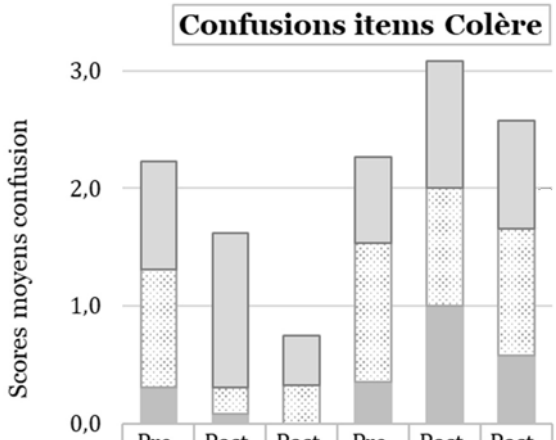
plus faibles qu'en post-test 1 (z= 2,004 ; p= .045) et qu'en post-test 2 (z= 1,911 ; p= .056) ; contrairement aux scores du groupe GC qui restent similaires. En outre, aucun changement significatif n'est observé dans aucun des groupes concernant la reconnaissance de la tristesse ($\chi^2_{(N=24, 2)}$ = 4,442 ; *ns*).

Concernant la nature des erreurs produites (cf. Figure 38 ci-après), on observe les mêmes tendances que pour la tâche d'appariement. La majorité des erreurs sont des confusions avec les stimuli neutres, et cette tendance persiste au fil des trois évaluations, autant pour le groupe GE que pour le groupe GC. Pour le groupe GE, on note une diminution importante des confusions avec une autre émotion, notamment en post-test2. Ainsi, à cette session d'évaluation, le groupe GE ne commet plus de confusion « inter-valence » ; les confusions entre émotions négatives restent minimes. Quant au groupe GC, les confusions restent très régulières au travers des trois sessions d'évaluation.

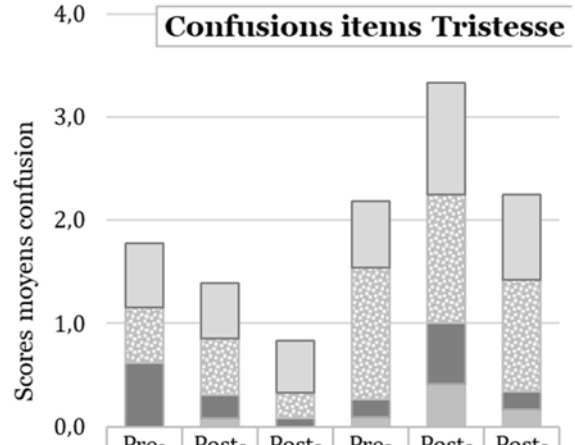
Figure 38. Évolution des taux moyens de confusions produites dans la tâche d'identification pour chaque émotion, selon le groupe



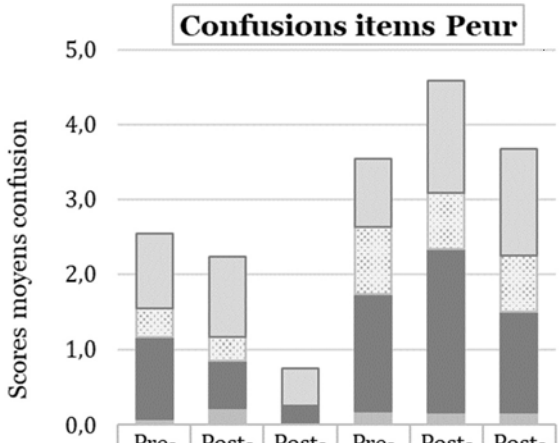
	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	1,00	0,54	0,67	0,82	1,08	1,08
Peur	0,85	0,31	0,17	1,36	1,00	0,75
Tristesse	0,08	0,00	0,00	0,00	0,00	0,08
Colère	0,31	0,15	0,00	0,36	0,75	0,33



	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	0,92	1,31	0,42	0,73	1,08	0,92
Peur	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
Tristesse	1,00	0,23	0,33	1,18	1,00	1,08
Joie	0,31	0,08	0,00	0,36	1,00	0,58



	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	0,62	0,54	0,50	0,64	1,08	0,83
Peur	0,54	0,54	0,25	1,27	1,25	1,08
Colère	0,62	0,23	0,08	0,18	0,58	0,17
Joie	0,00	0,08	0,00	0,09	0,42	0,17



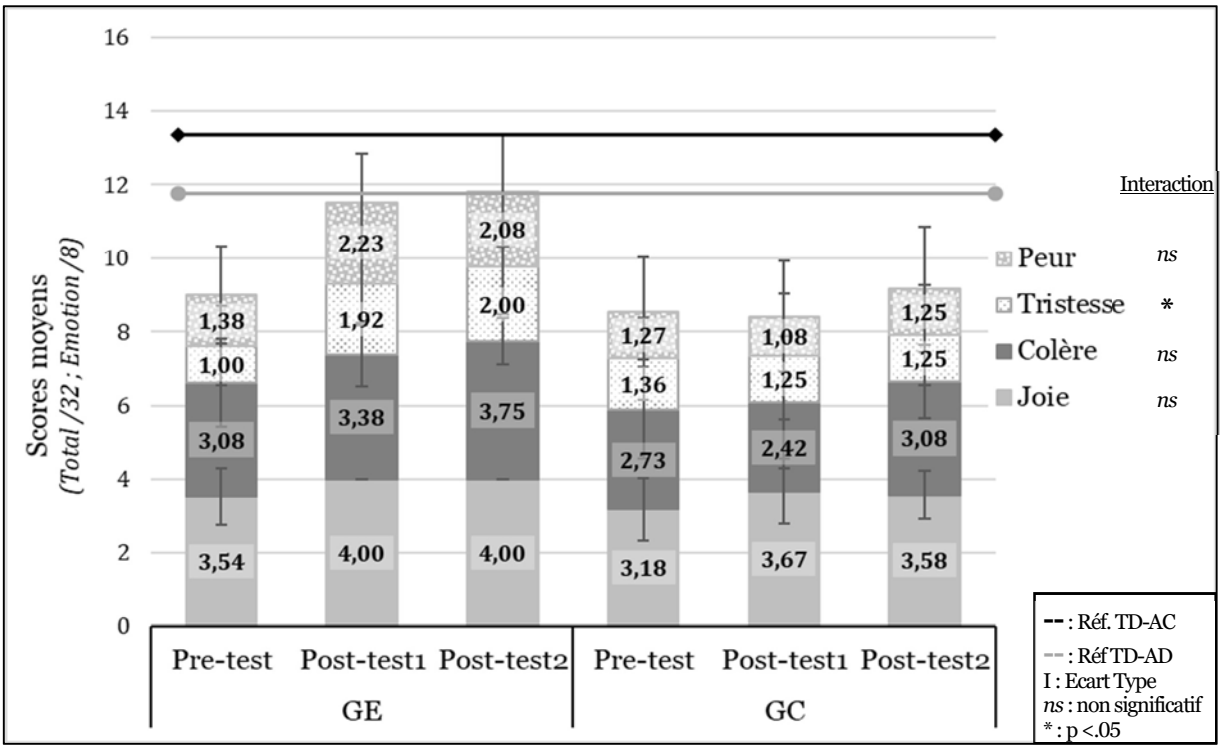
	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Neutre	1,00	1,08	0,50	0,91	1,50	1,42
Tristesse	0,38	0,31	0,00	0,91	0,75	0,75
Colère	1,08	0,62	0,25	1,55	2,17	1,33
Joie	0,08	0,23	0,00	0,18	0,17	0,17

3.2.3.SANAFE Dénomination

Rappelons que cette tâche a subi un changement par rapport à son format d'origine. Les stimuli ne sont plus des images d'expression d'émotion, mais des vidéos qui montrent une expression émotionnelle en double modalité (vocal et facial). Le score total maximum pour cette épreuve est de 16.

La Figure 39 ci-dessous présente les scores moyens obtenus pour chacun des groupes au travers des trois sessions d'évaluation

Figure 39. Évolution des scores moyens au SANAFE Dénomination, selon l'émotion cible et selon le groupe



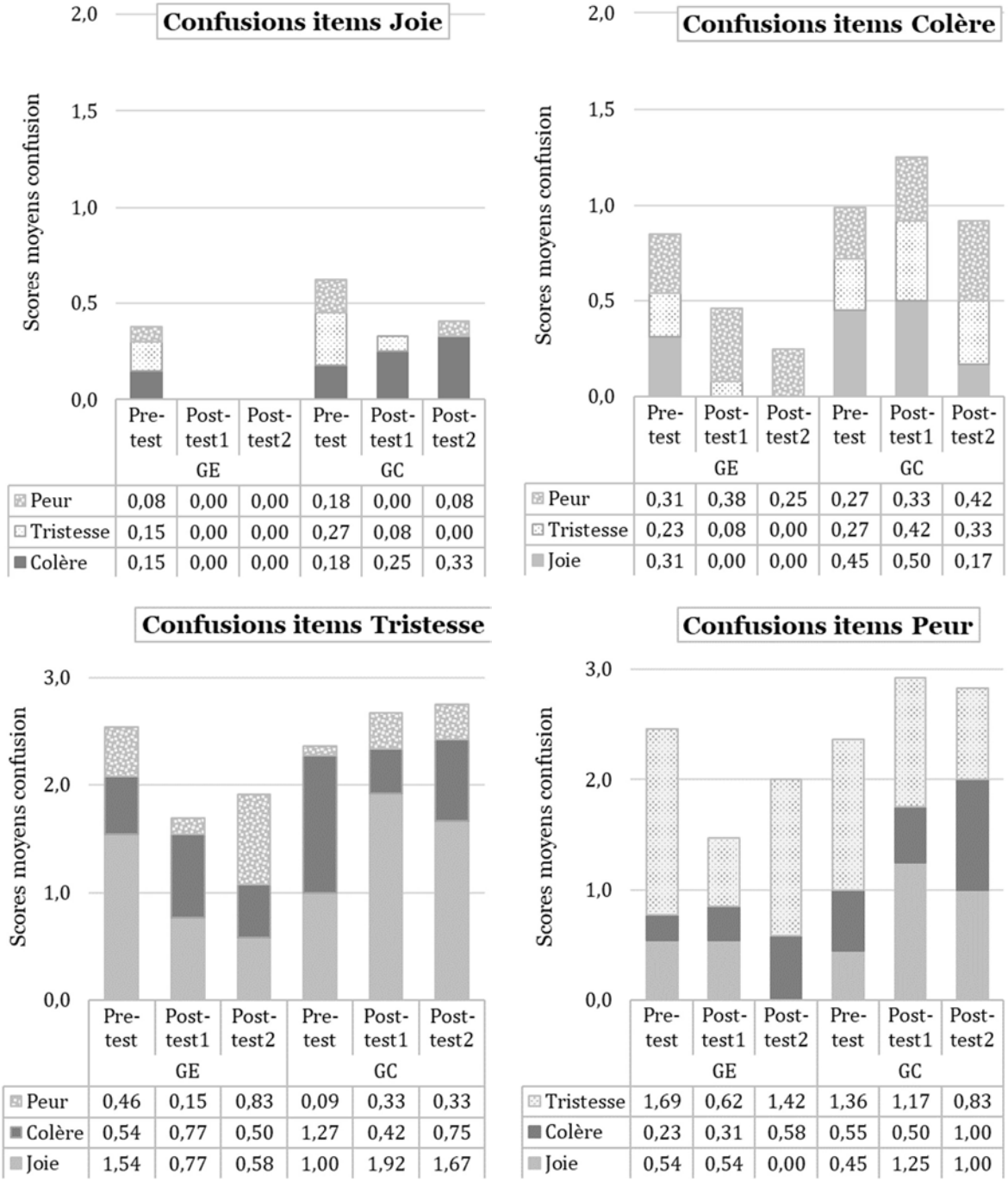
Concernant les scores totaux, les analyses révèlent un effet d'interaction significatif ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 6,076 ; p = .048). Pour le groupe GE, les scores en pré-test sont significativement plus faibles qu'en post-test 1 (z= 2,363 ; p= .018) et ont tendance à être plus faibles qu'en post-test 2 (z= 1,762 ; p= .078) ; contrairement aux scores du groupe GC qui restent similaires.

En outre, comme le montre la Figure 39, le score total du groupe GE (barres cumulées) a tendance à se rapprocher du score de référence de la population typique ayant le même âge développemental.

Les analyses réalisées pour chaque émotion cible montrent un effet d'interaction uniquement pour la reconnaissance de la tristesse ($\chi^2_{(N=24, 2)} = 6{,}130$; $p = .047$). Dans le groupe GE, les scores de reconnaissance à cette émotion augmentent significativement entre le pre-test et le post-test 1 ($z= 2{,}094$; $p= .036$) et post-test 2 ($z= 2{,}225$; $p= .026$). Les scores dans le groupe GC n'évoluent pas à ce niveau. En outre, aucun changement significatif n'est observé dans aucun des groupes concernant la reconnaissance de la joie ($\chi^2_{(N=24, 2)} = 0{,}001$; *ns*), de la colère ($\chi^2_{(N=24, 2)} = 2{,}316$; *ns*) et de la peur ($\chi^2_{(N=24, 2)} = 1{,}584$; *ns*).

Si on s'intéresse à la nature des erreurs produites (cf. Figure 40 ci-après), on observe que pour le groupe GE, il y a une diminution importante des confusions avec la joie pour les items Colère et Peur. Ainsi, pour la reconnaissance de ces deux émotions, le groupe GE ne commet plus de confusion « inter-valence ». Pour ce qui concerne la reconnaissance de la tristesse, les items restent confondus avec tous les autres types d'émotions, y compris de valence opposée. On note néanmoins une diminution des confusions avec la peur en post-test 1. En outre on observe que, malgré l'absence d'effet d'interaction , le groupe GE ne commet plus aucune erreur pour reconnaitre la joie. Quant au groupe GC, les confusions restent très régulières au travers des trois sessions d'évaluation.

Figure 40. Évolution des taux moyens de confusions produites dans la tâche de dénomination pour chaque émotion, selon le groupe



3.2.4. Résumé des résultats aux trois tâches de reconnaissance des émotions

Globalement les résultats à ces trois tâches montrent qu'une évolution notable des scores globaux est observée dans le groupe GE, contrairement au groupe GC qui reste stable. En post-test 2, les scores totaux du groupe GE se rapprochent de ceux de la population typique du même âge développemental. En revanche, ils n'atteignent jamais les scores de la population typique du même âge chronologique.

Les évolutions à la reconnaissance de chacune des émotions dans le groupe GE sont néanmoins variables selon les tâches. Ainsi, pour la tâche d'identification une évolution notable est repérée pour la reconnaissance de la joie, de la colère et de la peur. Pour la tâche d'appariement, les scores du groupe GE s'améliorent pour la reconnaissance de la tristesse et de la peur. Enfin pour la tâche de dénomination, les scores de reconnaissance augmentent uniquement pour la tristesse.

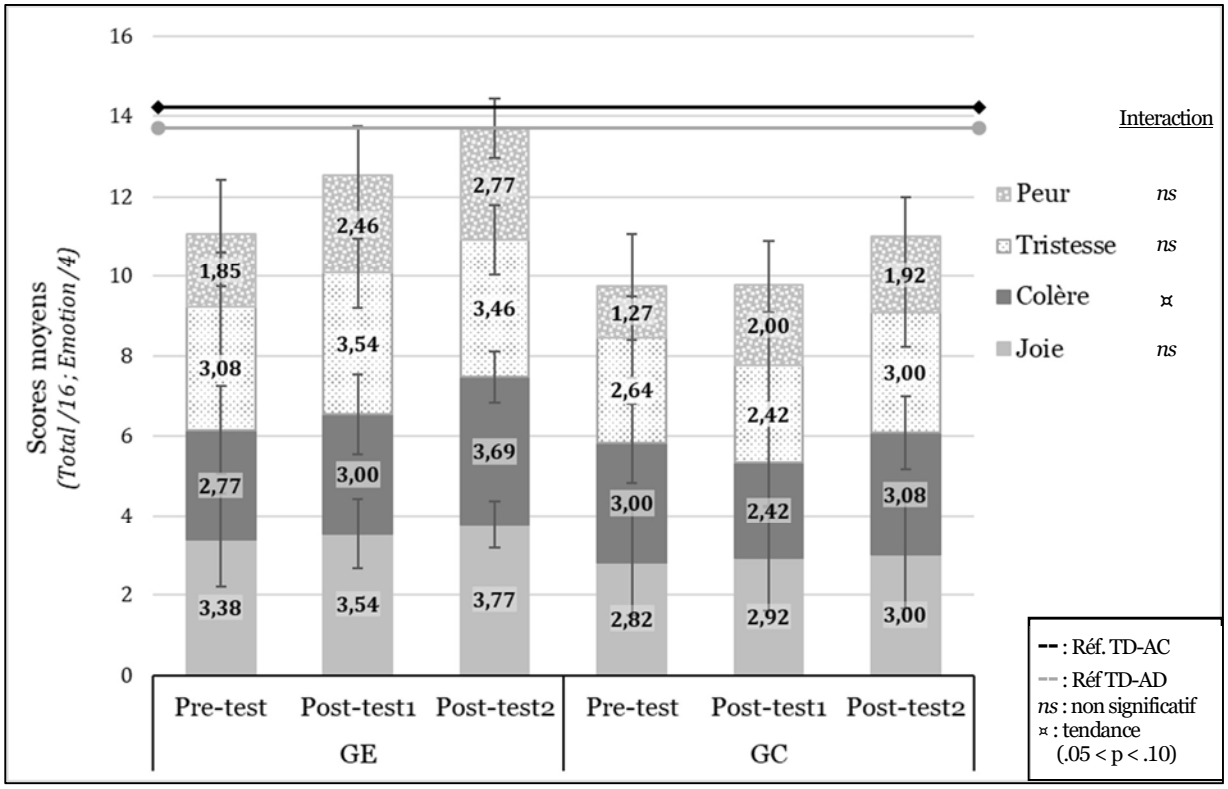
Enfin, l'analyse qualitative de la nature des erreurs nous montre que les confusions commises par le groupe GE tendent à être moins diversifiées au fil des sessions d'évaluation. En effet, en post-test 2, ce groupe ne commet plus de confusion « inter-valence », excepté pour les items Tristesses dans la tâche de dénomination.

3.3. Compréhension des émotions

Pour rappel, les capacités de compréhension des émotions ont été évaluées à partir de l'AJQ. La tâche consiste à attribuer une émotion sur la base d'un scénario et d'en justifier la réponse. Les résultats sont présentés ci-après, d'une part concernant l'attribution des émotions et d'autre part concernant les justifications. Ces résultats ont fait l'objet d'analyses statistiques par des modèles linéaires mixtes généralisés (GLMM à deux facteurs Test*Groupe + Génétique) qui sont résumés sur les graphiques et détaillés en Annexe 13 (p. 261).

La Figure 41 ci-dessous présente l'évolution des scores moyens d'attribution pour chacun des groupes et selon l'émotion cible.

Figure 41. Évolution des scores moyens d'attribution à la tâche de l'AJQ, selon l'émotion cible et selon le groupe



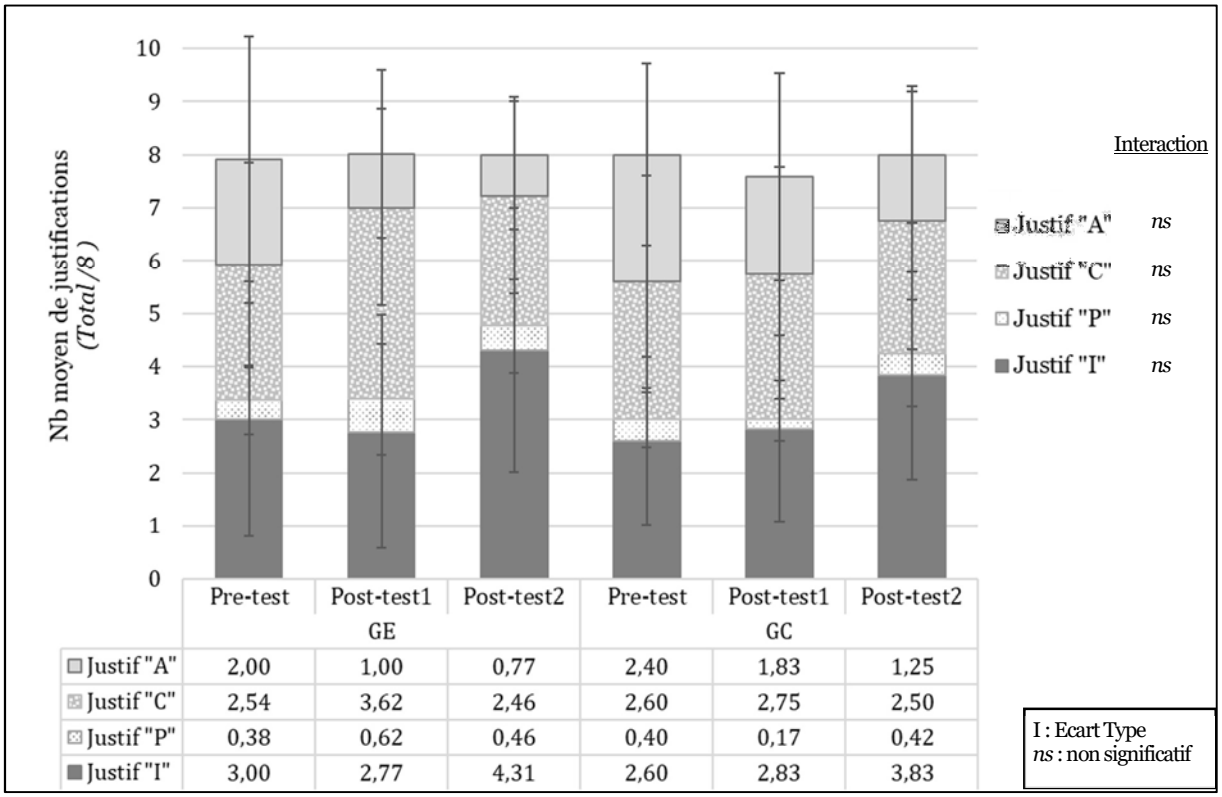
Tout d'abord, un effet d'interaction tendanciel est observé pour les scores totaux (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=24,\,2)} = 4{,}091$; $p = .054$). Contrairement au groupe GC, les scores du groupe GE ont tendance à augmenter entre le pré-test et le post-test 1 (test de Wald ; $z = 1{,}958$; $p = .050$), et augmente significativement entre le pré-test et le post-test 2 ($z = 2{,}156$; $p = .031$).

Plus précisément pour chaque émotion, on observe un effet d'interaction tendanciel pour l'attribution de la colère ($\chi^2_{(N=24,\,2)} = 5{,}807$; $p = .054$). Uniquement pour le groupe GE, les scores

d'attribution à cette émotion sont plus élevés en post-test 1 (z= 2,112 ; p= .035) et en post-test 2 (z= 2,011 ; p= .044) par rapport au pré-test. En revanche aucun effet d'interaction n'est relevé concernant les scores d'attribution de la joie ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 1,412 ; p= .054)., de la tristesse ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 3,154 ; p= .054) et de la peur ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 1,365 ; p= .054).

L'évolution des types de justifications mobilisées dans les réponses d'attribution est présentée dans la Figure 42 ci-dessous.

Figure 42. Évolution des types de justifications à la tâche de l'AJQ, selon le groupe



	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2
	GE			GC		
Justif "A"	2,00	1,00	0,77	2,40	1,83	1,25
Justif "C"	2,54	3,62	2,46	2,60	2,75	2,50
Justif "P"	0,38	0,62	0,46	0,40	0,17	0,42
Justif "I"	3,00	2,77	4,31	2,60	2,83	3,83

L'analyse statistique nous indique qu'il n'existe pas d'effet d'interaction significatif autant pour les justifications de type « I » ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 0,810 ; *ns*), de type « P » ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 2,422; *ns*), de type « C » ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 2,773; *ns*) que de type « A » ($\chi^2_{(N=24,2)}$ = 3,270 ; *ns*).

On repère néanmoins un effet significatif de la session d'évaluation concernant les justifications « I » ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 14,812 ; p< .001) et les justifications « A » ($\chi^2_{(N=24,\ 2)}$ = 13,538 ; p= .001). Indépendamment du groupe, il y a en post-test 2 une augmentation significative des justifications de type « I » (z= 2,317 ; p= .021), et une diminution significative de justification de type « A » (z= -1,978 ; p= .048).

En clair, une évolution relative est repérée dans le groupe GE concernant les scores totaux d'attribution. Cette évolution est particulièrement centrée sur une augmentation des scores d'attribution de la colère.

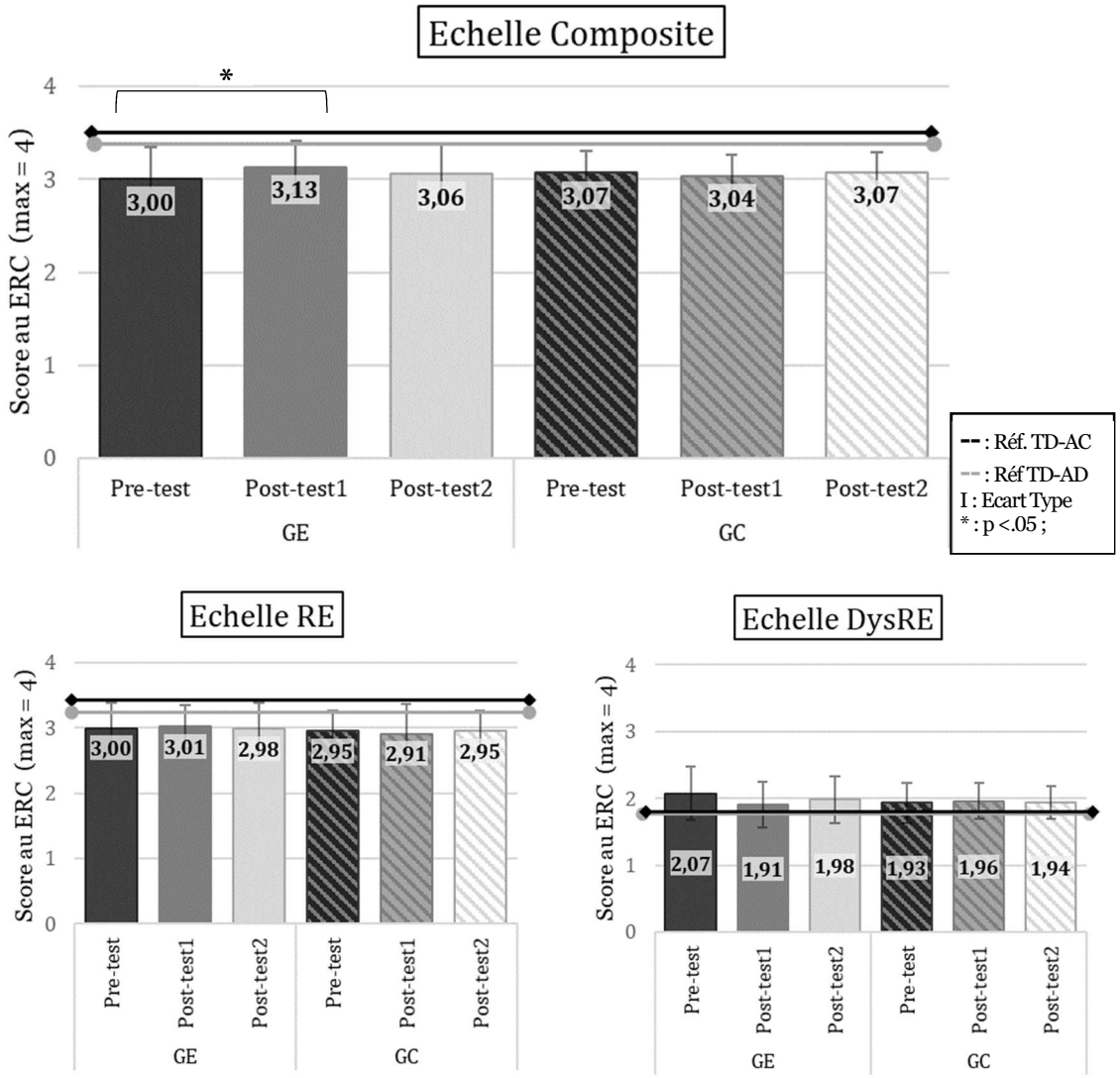
3.4. Régulation des émotions

Les capacités de régulation des émotions ont été évaluées à partir du questionnaire ERC et du jeu de la grande course des fourmis.

3.4.1. Questionnaire de régulation émotionnelle (ERC)

Rappelons que le questionnaire ERC est composé de trois échelles : l'échelle de régulation (RE), l'échelle de dysrégulation (DysRE) et l'échelle de régulation composite (RE_Composite). Cette dernière échelle représente un score global de régulation émotionnelle (en prenant en compte l'échelle RE et DysRE). Les analyses de variances (modèle linéaire mixte à deux facteurs : Test * Groupe) ont été réalisées sur ces trois échelles. Les résultats sont résumés dans la Figure 43 ci-dessous.

Figure 43. Évolution des scores aux échelles de l'ERC, selon le groupe



Les analyses révèlent très peu d'effet d'interaction. On relève seulement un effet tendanciel pour l'échelle composite ($F_{(2,46)}$ = 2,754 ; p = .074). Ainsi, les scores du groupe GE sont plus élevés en post-test 1 (m= 3,13 ; sd= 0,29) qu'en pré-test (m= 3,00 ; sd= 0,34 ; p= .032 ; comparaison post-hoc avec correction de Dunnett). En revanche les scores ne diffèrent plus entre le pré-test et le post-test 2.

Aucun effet d'interaction significatif n'est relevé pour l'échelle RE ($F_{(2,46)}$ = 0,297 ; *ns*) et pour l'échelle DysRE ($F_{(2,46)}$ = 2,056 ; *ns*). Aucune évolution notable n'est donc repérée à ce niveau, autant pour le groupe GE que pour le groupe GC.

3.4.2. Jeu « La grande course des fourmis »

Rappelons que le but de cette tâche était de relever les stratégies de régulation émotionnelle utilisées par les enfants durant un jeu de société. Cinq stratégies étaient ciblées : la sélection de la situation (SS), la modification de la situation (MS), le redéploiement attentionnel (RA), la réévaluation cognitive (RC) et la modification comportementale (MC). Le jeu est découpé en 6 blocs, trois correspondants à des situations de « réussites » et trois autres à des situations d' « échec ».

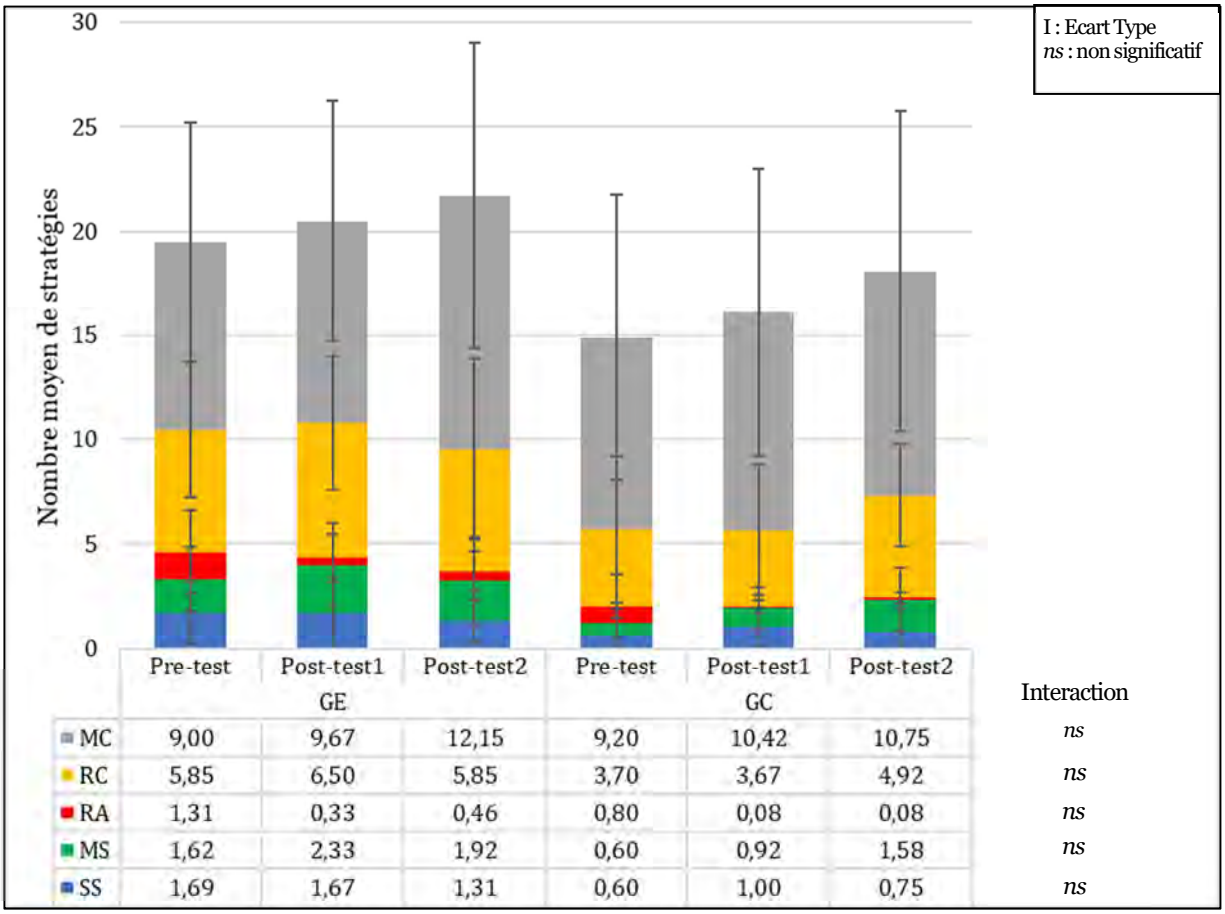
Le codage a été réalisé par 2 codeurs (une femme et un homme). 28% des enregistrements, choisis aléatoirement, ont été soumis à une double cotation. Les indices d'accord entre les deux codeurs ont été réalisés pour chaque groupe de localisation d'AU (cf. grille d'analyse, Annexe 4, p. 249) selon leur fréquence d'apparition. Les résultats aux corrélations de spearman nous permettent d'affirmer que la fidélité du codage est modérée (r = .48 à .83 ; p <.02).

La Figure 44 ci-dessous présente graphiquement les taux moyens de stratégies utilisées lors des trois sessions d'évaluation. L'évolution des deux groupes (GE vs. GC) a été analysée par des modèles linéaires mixtes généralisés (GLMM à deux facteurs Test*Groupe + Génétique).

Globalement, les analyses ne révèlent aucun effet d'interaction significatif pour la stratégie SS (test de Khi-deux de Wald ; $\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 1,134 ; *ns*), la stratégie MS ($\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 4,176 ; *ns*), la stratégie RA ($\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 1,627 ; *ns*), la stratégie RC ($\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 1,980 ; *ns*) et la stratégie MC ($\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 0,982 ; *ns*).

En revanche, on observe un effet de la session d'évaluation concernant la stratégie RA ($\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 15,886 ; p< .001) et la stratégie RC ($\chi^2_{(N=24,\,2)}$ = 7,510 ; p= .023). Ainsi, indépendamment du groupe, le nombre moyen de stratégies RA a tendance à diminuer entre le pré-test et les post-test 1 (test de Wald ; z= -2,179 ; p= .029) et post-test 2 (z= -2,179 ; p= .029). À l'inverse, le nombre moyen de stratégies MC augmentent entre le pré-test et le post-test 2 (z= 2,641 ; p= .023).

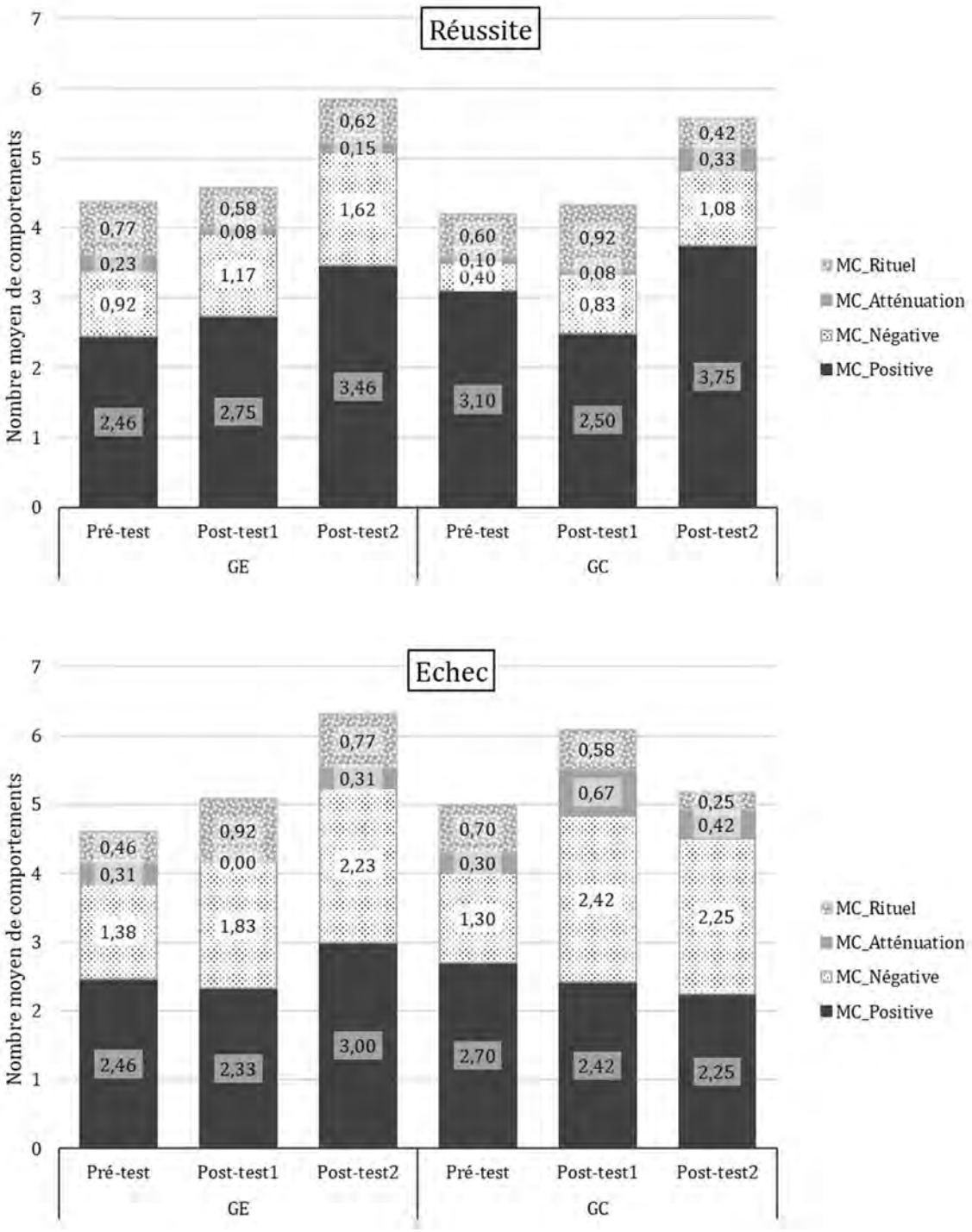
Figure 44. Évolution du nombre moyen de stratégies de régulation employées durant le jeu, selon le groupe



	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Pre-test	Post-test1	Post-test2	Interaction
		GE			GC		
MC	9,00	9,67	12,15	9,20	10,42	10,75	*ns*
RC	5,85	6,50	5,85	3,70	3,67	4,92	*ns*
RA	1,31	0,33	0,46	0,80	0,08	0,08	*ns*
MS	1,62	2,33	1,92	0,60	0,92	1,58	*ns*
SS	1,69	1,67	1,31	0,60	1,00	0,75	*ns*

Plus précisément concernant la nature des modifications comportementales (MC), on observe dans la Figure 45 ci-après que leur augmentation en post-test 2 est principalement due à une hausse d'utilisation d'expression positive. Si cet accroissement est valable dans les deux groupes concernant les blocs « réussites », il n'est en revanche observé que dans le groupe GE concernant les blocs « échec ». En post-test 2, ce groupe présente ainsi un taux d'utilisation de cette stratégie (en bloc « échec ») très proche de celui observé dans la population typique apparié en âge chronologique (i.e. *m*= 2,88). Le groupe GC, montre quant à lui un score inférieur à celui observé dans la population typique apparié en âge développemental (i.e. *m*= 2,58).

Figure 45. Évolution du taux d'utilisation détaillé de la stratégie MC, selon le bloc et selon le groupe



3.4.3. Résumé des résultats obtenus pour la compétence de régulation émotionnelle

En définitive, les résultats au questionnaire ERC nous montrent une légère évolution positive pour le groupe GE. Les scores à l'échelle Composite ont tendance à augmenter au fil des trois sessions d'évaluation, tandis qu'ils diminuent légèrement pour l'échelle Dysrégulation.

L'étude des stratégies de régulation employées par les enfants durant le jeu de société ne montre aucune évolution notable spécifique au groupe GE. En revanche pour les deux groupes on observe une augmentation de l'utilisation de stratégie de régulation par modifications comportementales (MC) au détriment de celle par redéploiement attentionnel (RA).

L'analyse qualitative et détaillée des stratégies MC nous montre que leur augmentation est due à une utilisation plus importante de modification par expressions positives. Elle semble spécifique au groupe GE dans les situations d'échec.

3.5. Différences selon le profil génétique

Aucune interaction n'a été repérée avec le profil génétique des enfants. En revanche les analyses ont révélé l'existence d'un effet principal du profil génétique sur les résultats aux différentes épreuves. Le Tableau 19 ci-après, résume les domaines pour lesquels un effet est trouvé.

Globalement, on repère une tendance générale selon laquelle le groupe DEL présente des scores plus élevés que le groupe DIS. Cette différence persiste sur les trois sessions d'évaluation, et indépendamment du groupe. On observe notamment que les enfants avec disomie produisent moins d'expressions émotionnelles (spontanées et volontaires), et présentent donc davantage d'expressions neutres. Les taux de reconnaissance des enfants avec disomie sont nettement plus faibles que ceux des enfants avec délétion, en particulier pour les émotions négatives. A noter que pour la tâche de dénomination, les scores de reconnaissance de la tristesse des enfants avec disomie sont quasiment nuls. En effet ils présentent un score moyen de 0,8 (sur un score max de 4), alors que les enfants avec délétion présentent un score moyen de 1,8. Les deux types de profils ne se distinguent pas significativement sur la tâche d'attribution des émotions. En revanche les enfants se distinguent concernant les types de justification. Ceux avec disomie présentent un tau ont davantage recours aux justifications de type « A » au détriment des autres types de justifications. Les enfants ne se différencient pas spécialement concernant les capacités de régulation, à l'exception des stratégies par modification comportementale. Les enfants avec disomie y ont beaucoup moins recours que les enfants avec délétion.

Tableau 19. Tableau synthétique des différences observées entre les deux profils génétiques pour chacune des épreuves

EMOréa	
Emotion totale	**DEL** > DIS
Neutre	DEL < **DIS**
Joie	**DEL** > DIS
EMOmime	
Joie FAC	**DEL** > DIS
Colère FAC	**DEL** > DIS
Tristesse CORP	**DEL** > DIS
Peur FAC	**DEL** > DIS
SANAFE Appariement	
Total	**DEL** > DIS
Joie	**DEL** > DIS
Colère	**DEL** > DIS
Tristesse	**DEL** > DIS
Peur	**DEL** > DIS
SANAFE Identification	
Total	**DEL** > DIS
Peur	**DEL** > DIS
SANAFE Dénomination	
Tristesse	**DEL** > DIS
Peur	**DEL** > DIS
AJQ	
Justif I	**DEL** > DIS
Justif P	**DEL** > DIS
Justif C	**DEL** > DIS
Justif A	DEL < **DIS**
Jeu fourmis	
Stratégies MC	**DEL** > DIS

4. DISCUSSION

L'objectif de cette étude longitudinale était de tester l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique centré sur les compétences émotionnelles (programme EMOT) auprès d'enfants avec SPW. Pour cela, il était question d'analyser l'évolution des compétences émotionnelles au travers d'une session d'évaluation pré-test et deux sessions post-tests (immédiat et différé) pour un groupe d'enfants ayant bénéficié du programme (groupe GE), en comparaison à un groupe d'enfants n'en ayant pas bénéficié (groupe GC). Nous nous attendions donc à une amélioration des compétences émotionnelles spécifiquement pour le groupe GE. Rappelons aussi que la capacité de régulation émotionnelle est une compétence qui n'a volontairement pas été entrainée, avec le postulat selon lequel elle dépend de capacités plus précoces telles que l'expression, la reconnaissance et la compréhension.

4.1. Bénéfice du programme et robustesse

En résumé, les résultats nous montrent une amélioration pour le groupe GE concernant les capacités d'expressions émotionnelles volontaires (en particulier pour l'expression de la joie, de la colère et de la peur), les capacités de reconnaissance d'émotions, les capacités de compréhension des émotions (notamment la compréhension de la colère) et dans une certaine mesure les capacités de régulation émotionnelle (questionnaire ERC).

Il apparait ainsi que ces améliorations relèvent d'un bénéfice direct du programme EMOT. Ces bénéfices sont robustes dans le temps. En effet, toutes ces améliorations se maintiennent trois mois après l'administration du programme (post-test 2), excepté pour les capacités de régulation qui ne montrent qu'une évolution immédiate. Il semblerait ainsi qu'il y ait eu un transfert des acquisitions du programme sur les tâches d'évaluation. Ceci a manifestement été rendu possible grâce à l'utilisation d'exercices sensiblement différents des tâches proposées en évaluation (exercice de tri d'image, reconnaitre ses propres productions, etc). En outre, le thérapeute était tenu de réaliser un feedback systématique à chaque exercice, en mettant l'accent sur les indices et éléments majeurs sur lesquels s'appuyer pour répondre. Pour l'aider à intégrer ces informations, l'enfant devait ainsi justifier toutes ses réponses. Ceci a visiblement permis de consolider les acquisitions et a contribué à forger une théorie des émotions.

Par ailleurs, on s'aperçoit que pour ces compétences, le niveau atteint par le groupe GE lors du second post-test rejoint celui de la population typique ayant le même âge de développement cognitif. En revanche, leur niveau reste inférieur à celui de la population typique ayant le même âge chronologique. Ces résultats suggèrent ainsi que le programme a donc permis de réduire le retard des enfants avec SPW concernant leurs compétences émotionnelles, mais pas de l'annuler totalement. Cet aspect sera discuté plus amplement dans la discussion générale.

4.2. Effet du programme et relation entre les compétences

Comme évoqué précédemment, les résultats montrent que le niveau des enfants du groupe GE ne s'est pas amélioré dans toutes les compétences de manière homogène.

Pour la compétence d'expression, aucun bénéfice lié au programme n'a été repéré pour l'expressivité et l'expression spontanée. À l'exception de la tâche EMOréa où les résultats montrent que les expressions dans le groupe GE ont tendance à être davantage à valence négative pour les deux sessions pos-test. Ce résultat pose clairement question et ne se retrouve pas dans le questionnaire BEQ. Nous pourrions supposer que les enfants du groupe GE ont été plus expressifs au fil des évaluations, mais que les expressions sont restées ambiguës. Les enfants ont pu produire davantage de sourires, mais étant donné que ces expressions restent partielles (pas de remontée réelle des coins des lèvres), elles peuvent s'apparenter à d'autres patterns d'expressions tels que ceux de la colère ou du dégout. Par conséquent, les expressions auraient tendance à s'inscrire sur une valence négative.

En outre, nous l'avons évoqué en partie 1, l'expressivité est une compétence qui est en réalité davantage liée à un trait de personnalité et semble jouer un faible rôle dans le processus de théorisation de l'émotion. Bien qu'elle détienne un rôle certain dans la communication interpersonnelle et les relations sociales, elle n'est pas directement reliée aux autres capacités émotionnelles (Elfenbein & Eisenkraft, 2010). Ainsi, une absence de progrès dans ce domaine est plutôt cohérente avec cette idée. En revanche l'expression émotionnelle volontaire a quant à elle été clairement entrainée dans le cadre du programme et on observe donc un bénéfice de ce travail pour les enfants du groupe expérimental. Ainsi on observe une nette amélioration à la tâche EMOmime pour les productions faciales de la joie, de la colère et de la peur. Les expressions semblent plus complètes (et précises) puisque le nombre d'unités d'action mobilisées relatif à chaque émotion augmente.

La capacité d'expression volontaire est davantage reliée aux autres compétences émotionnelles, notamment la reconnaissance (Elfenbein & Eisenkraft, 2010). Les résultats aux trois tâches de reconnaissance nous montrent que le programme a effectivement permis aux enfants de s'améliorer à ces niveaux. Les évolutions à la reconnaissance de chacune des émotions dans le groupe GE sont néanmoins variables selon les tâches. Pour la tâche d'identification, on observe une nette progression pour la reconnaissance de la joie, la colère et la peur. En post-test 2, le taux de reconnaissance pour ces trois émotions sont presque maximales (en moyenne 7 stimuli sur 8). L'absence de progression dans la reconnaissance de la tristesse semble être reliée à l'absence de progression dans la production volontaire de cette émotion. Ce résultat très intéressant semble venir, une fois de plus coroborer les relations repérées dans la littérature entre expression et reconnaissance.

Par ailleurs, à mesure que la tâche se complexifie, il y a de moins en moins d'émotions pour lesquelles la capacité de reconnaissance s'améliore. En effet, pour la tâche d'appariement, l'évolution dans la reconnaissance ne s'applique plus que pour la peur et la tristesse ; tandis que pour la tâche de dénomination, l'amélioration est spécifiquement centrée sur la reconnaissance de la tristesse. Une des explications serait que ces deux tâches requièrent davantage de capacités cognitives, et que le bénéfice serait davantage limité aux émotions pour lesquelles le niveau était initialement le plus bas. En effet, la tâche d'appariement fait appel à des capacités de catégorisations plus poussées que la simple tâche d'identification. Quant à la tâche de dénomination, elle fait appel à des capacités de catégorisation et d'étiquetage. De plus, cette tâche présentait des stimuli dynamiques. Quand bien même les enfants étaient en mesure de reconnaitre l'émotion, la rapidité de présentation du stimulus a pu les mettre en difficulté (et même si les exercices étaient aussi basés sur des stimuli dynamiques). En clair, il est possible que le déficit cognitif et/ou perceptif ait impacté la progression potentielle à ces deux tâches.

À noter néanmoins que pour ces trois tâches de reconnaissance, les confusions commises par le groupe GE tendent à être moins diversifiées au fil des sessions d'évaluation. En effet, en post-test 2, ce groupe ne commet plus de confusions « inter-valence » (excepté pour les items Tristesses dans la tâche de dénomination, mais ceci, reste similaire à la population typique). Ces résultats suggèrent un bénéfice direct du programme sur plusieurs points. Tout d'abord le programme a permis aux enfants de mieux cerner la dichotomie des émotions selon leur valence (i.e. « content / pas content ») et que leur distinction s'est appuyée essentiellement sur la partie basse du visage (le sourire ou non). La distinction de cette dichotomie correspond à l'une des premières étapes dans le développement de la reconnaissance des émotions (2-3 ans ; Decety, 2010; Denham, 2006; Gosselin, 2005; Widen, 2016). Ainsi, il semblerait que le programme ait permis aux enfants de passer au-delà de cette étape et de réduire leur retard à ce niveau.

L'étude de l'évolution des scores à la tâche d'attribution des émotions (AJQ) nous montre qu'il y a eu une progression positive pour le groupe d'enfants ayant bénéficié du programme, contrairement au groupe contrôle. La progression est particulièrement centrée sur les capacités d'attribution de la colère. En revanche l'effet du programme sur cette composante n'est ici pas aussi marqué que pour les compétences précédentes. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que cette tâche engage d'autres domaines de compétences notamment cognitives, perceptives, de théorisation de l'esprit, d'abstraction. En effet, ces domaines sont particulièrement lacunaires dans le cadre du SPW. Glattard (2012) montre ainsi dans une étude longitudinale suivant l'évolution de 10 enfants entre leur 3 ans et 7 ans qu'aucun d'entre eux n'a réussi l'épreuve de Sally et Ann même à la fin de l'étude. Par conséquent, ces difficultés pourraient entraver la progression potentielle dans les compétences émotionnelles. Une autre explication (qui peut se cumuler à la première) est de supposer que le matériel utilisé et les exercices

utilisés pour développer cette compétence n'aient pas permis un transfert des acquis convenable. En effet, rappelons que l'objectif était de pousser l'enfant à repérer les indices contextuels permettant d'attribuer une émotion par le biais des justifications. Il apparait que dans le cas des scénarii, les indices contextuels sont relativement abstraits ou suggérés, ce qui rend la tâche moins évidente. Ceci se confirme lorsqu'on étudie les justifications des enfants. En effet le programme n'a manifestement pas permis aux enfants de produire davantage de justifications avec des inférences complètes. Ainsi l'effet du programme sur cette compétence reste fragile.

Enfin, les analyses révèlent que les capacités de régulation des enfants du groupe GE s'améliorent légèrement en comparaison aux enfants du groupe GC. Ce résultat suggère que ce bénéfice est lié au programme EMOT. De plus, la faiblesse de l'effet semble corrélée au progrès modéré des capacités de compréhension. Ce résultat confirme ainsi l'idée selon laquelle la compréhension des émotions est une compétence requise pour la régulation des émotions. Elle contribue grandement à l'élaboration d'une forme complète de théorie des émotions, qui est elle-même cruciale à la régulation des émotions (Denham et al., 2003; Pons, Doudin, et al., 2002; Stegge & Meerum Terwogt, 2007). Aussi, cette amélioration de la capacité de régulation émotionnelle est perçue au niveau du questionnaire ERC. Ce questionnaire a été complété par les parents et évalue les compétences de régulation sur la vie quotidienne (vie familiale). On ne peut nier qu'une progression à ce niveau suggère qu'il y a eu un réel transfert des acquis du programme et qu'ils se sont à priori répercutés à minima sur la vie quotidienne.

Par ailleurs, l'analyse des stratégies de régulation mises en place par les enfants durant le jeu de société ne montre pas de changement notable qui soit lié au programme EMOT. Cependant, l'étude qualitative spécifique de la stratégie par modification comportementale nous montre que durant les phases de frustration (i.e. blocs « échec »), les enfants du groupe GE utilisent davantage les expressions positives en post-test que le groupe contrôle. Ce résultat pourrait être mis en lien avec la progression notable des enfants du groupe GE concernant leur capacité de production d'expression émotionnelle (et notamment la joie). Il est probable que l'exercice de production émotionnelle ait permis à l'enfant de développer ses capacités de contrôle moteur (et comportemental), et par conséquent rend la stratégie de régulation par modification comportementale plus accessible. La littérature rapporte que typiquement, les enfants commencent à user eux mêmes de cette stratégie autour de 4 ans (Cole, 1986; Cole et al., 2004). L'utilisation de cette stratégie suggère par ailleurs que les enfants ont une certaine connaissance des règles sociales.

4.3. Retours critiques des thérapeutes quant à l'application du programme EMOT

À la suite de l'application du programme, un retour critique vis-à-vis du protocole a été demandé aux thérapeutes. Les retours abordent cinq sujets majeurs de manière récurrente :

Le premier point concerne la temporalité du programme. Rappelons que celui-ci prévoyait 6 séances de trente minutes à une fréquence hebdomadaire. À ce niveau, les avis divergent. D'un côté cette organisation a été appréciée dans la mesure où le programme peut facilement s'insérer dans un projet de soin sans pour autant le perturber, ce qui a rendu son application plus simple par les thérapeutes. De plus, cette organisation sur une période de 6 semaines a permis de faire une coupure dans la prise en charge habituelle et créer un certain regain d'intérêt pour les enfants qui étaient suivis depuis longtemps. D'un autre côté, cette temporalité n'était pas suffisante pour certains enfants. Cela concerne notamment ceux pour lesquels un temps d'adaptation plus important a été nécessaire ou bien ceux pour lesquels la lenteur d'exécution n'a pas permis de réaliser tous les exercices en trente minutes. Ainsi, le nombre de séances ou bien la durée des séances étaient insuffisants. Enfin, la fréquence hebdomadaire pouvait parfois être compliquée à gérer pour les thérapeutes ; certains ont fait remonter leur volonté de pouvoir effectuer les séances toutes les deux semaines afin d'alterner avec un autre programme de rééducation. Ces retours viennent ainsi appuyer le fait que la plupart des programmes existants relatifs à la prise en charge des émotions (cf. revue de la question en partie 1) proposent des temps d'intervention beaucoup plus conséquents que ce qui est proposé dans le programme EMOT. En effet, ceux qui prévoient des séances hebdomadaires sont organisés au minimum sur 2 mois. Ceux qui ont une durée plus courte proposent alors des séances sur une fréquence plus importante (plusieurs fois par semaine, voire quotidienne). Des ajustements devront être apportés au programme EMOT à ce niveau.

Le second point concerne le matériel. Globalement, l'utilisation d'un support numérique comme la tablette tactile a été très appréciée et considérée comme pratique. Le fait de terminer les séances avec le set de scenarii en support papier a également été apprécié. On note néanmoins la volonté pour certains thérapeutes de disposer de certaines tâches dans un double format (numérique et papier) afin de pouvoir choisir. Ce point sera développé plus amplement en discussion générale.

Le troisième point concerne le contenu des séances. Rappelons que chaque séance était composée des mêmes exercices ; les supports et les stimuli étaient en revanche évolutifs de manière à ce que la tâche se complexifie au fil des séances. Il apparait que les avis des thérapeutes divergent concernant le caractère redondant des séances. En effet, pour certains enfants, la répétition des mêmes tâches au fil des séances est apparue pertinente. Cela concerne notamment les enfants pour lesquels les capacités d'adaptation à la nouveauté sont faibles et pour lesquels il y a une forte anxiété à ce niveau.

D'une certaine manière, ce fonctionnement a été rassurant pour ces enfants là. À l'opposé, la redondance est apparue contre-productive dans le travail d'autres enfants. Cela concerne ceux qui peuvent se lasser rapidement, en particulier s'ils montrent peu d'intérêt pour les tâches ; ils développent alors des comportements de provocation ou d'évitement.

Le quatrième point concerne le niveau des exercices. Pour certains enfants les tâches en elles-mêmes sont apparues trop simples, tandis que pour d'autres ces mêmes tâches étaient beaucoup trop difficiles. Par ailleurs, il conviendrait d'améliorer le caractère ludique de certains exercices. Ce point-là sera davantage développé en discussion générale.

Enfin, plusieurs thérapeutes ont été interpelés par les comportements des enfants durant le dernier exercice des séances. Cet exercice consistait à ce que l'enfant raconte une situation personnelle durant laquelle il avait éprouvé l'émotion dont il est question dans le scénario travaillé précédemment. Pour cet exercice, nous nous attendions éventuellement à ce que les enfants aient tendance à se calquer sur l'histoire du scénario. Finalement ceci a été très peu observé (du moins aucun retour n'a été fait à ce sujet). En revanche, certains enfants ont simplement refusé de raconter une histoire personnelle en affirmant la plupart du temps qu'ils n'avaient jamais éprouvé cette émotion. Cette réaction radicale est pour le moins surprenante. Plusieurs explications (qui pourraient se cumuler) sont possibles pour justifier ce comportement. Tout d'abord l'exercice de raconter une situation personnelle a été possiblement trop difficile pour les enfants, qui rappelons-le présentent un retard de développement cognitif et verbal, ainsi qu'une très faible capacité méta-émotionnelle. Aussi, ce comportement de refus peut être mis en lien avec la théorie de l'esprit qui est très peu développée chez ces enfants (Glattard, 2012). Ils sont potentiellement à un stade où ils n'ont pas encore totalement intégré que leurs pensées ne sont pas perceptibles par autrui. Ajouté à cela, on peut supposer qu'ils ne comprenaient probablement pas l'intérêt de raconter une situation personnelle. Ceci peut se rapporter notamment avec le profil introverti dans le SPW et cette faible volonté de communiquer avec autrui. Enfin, on ne peut nier la possibilité que ce comportement soit relié au déficit mnésique et au déficit perceptif, notamment sur le fait qu'ils présentent des difficultés pour accéder à une représentation globale des situations.

En conclusion de cette étude longitudinale, il apparait que le programme EMOT a permis aux enfants qui en ont bénéficié de s'améliorer sur la majorité des compétences émotionnelles. On repère néanmoins que l'effet bénéfique s'amenuise à mesure que la tâche se complexifie et qu'elle nécessite des aptitudes cognitives, perceptives et langagières plus poussées. On observe alors que le progrès est concentré sur les émotions pour lesquelles il y avait le plus de difficultés. Le programme appliqué par les thérapeutes semble ainsi avoir été globalement pertinent pour les enfants. Son application contient néanmoins un certain nombre de limites et notamment un manque d'adaptation vis-à-vis de l'hétérogénéité des profils. Ce point sera développé dans la discussion générale.

DISCUSSION GÉNÉRALE

L'objectif de ce projet de recherche était double : augmenter les connaissances sur le développement émotionnel et socio-affectif des enfants porteurs d'un SPW afin d'élaborer et tester auprès d'eux l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique centré sur les compétences émotionnelles. Cette discussion générale se décline en trois parties, dans un premier temps nous effectuerons une synthèse complète des résultats obtenus aux trois chapitres. Puis dans un second temps nous évoquerons les limites du projet, pour terminer sur les perspectives futures.

1. SYNTHÈSE DES RÉSULTATS

Afin de mieux comprendre le fonctionnement émotionnel dans le cadre du SPW, il était question de se focaliser sur une tranche d'âge restreinte correspondant à une période développementale charnière dans le développement émotionnel. Ainsi dans ce projet, l'échantillon était composé d'enfants âgés de 5 à 10 ans. C'est en effet à cette période que les processus cognitifs, de socialisation, d'apprentissages et d'autonomie se développent considérablement, et pour lesquels les processus émotionnels ont une contribution majeure.

Le SPW entraine un certain nombre de déficits plus ou moins marqués sur l'ensemble de ces domaines. Ainsi les enfants qui composent l'échantillon de cette étude présentent un déficit cognitif avéré (QI moyen de 74,4 ; niveau Limite). La variabilité des niveaux cognitifs amène une forte étendue des âges de développement allant de 3 ans à 9 ans. Sur le plan de la socialisation et de la communication, il apparait que les enfants présentent un déficit d'adaptation générale. Cela se caractérise notamment par une forte labilité émotionnelle (comportements d'opposition, d'intolérance à la frustration et de rigidité mentale), des difficultés dans les interactions avec les pairs (retrait social et problèmes intériorisés) et la recherche permanente de la présence et du soutien de l'adulte. Par ailleurs, on observe la présence de symptômes autistiques chez plus d'un quart des enfants de l'échantillon.

La grande majorité des enfants (90%) étaient scolarisés en milieu ordinaire et près de 85% d'entre eux bénéficiaient d'une aide à la vie scolaire. Il y a une réelle volonté de maintenir au maximum les enfants dans un cursus scolaire ordinaire, d'autant plus qu'il existe un réel potentiel d'apprentissage. En revanche les difficultés de comportements et d'adaptation peuvent entraver l'inclusion. Par ailleurs, les enfants bénéficient d'une prise en charge pluridisciplinaire. Dans le domaine paramédical, tous les

enfants ont bénéficié d'une prise en charge en orthophonie et en psychomotricité, et ce, dès la première année de la vie. Il apparait cependant, que la prise en charge en psychothérapie a été beaucoup moins systématique (moins d'un enfant sur deux) et que le début du suivi était beaucoup plus tardif (vers 4 ans).

Ces premiers résultats renforcent les données de la littérature et révèlent l'existence de réelles difficultés dans les compétences émotionnelles chez les enfants avec SPW, qu'il conviendrait de détailler précisément. La partie qui suit résume par domaine de compétence les résultats obtenus dans le cadre de l'étude transversale (chapitre 2 – caractériser le déficit émotionnel chez les enfants SPW) et dans le cadre de l'étude longitudinale (chapitre 3 - favoriser le développement de ces compétences par le biais d'un programme de prise en charge).

1.1. Expression des émotions

L'expression constitue le versant communicatif et social des émotions. Elle apporte des informations aux autres sur la nature de notre état interne, et va indéniablement avoir un impact sur les personnes qui la perçoivent, qui vont réagir et se comporter en conséquence. De fait, les expressions émotionnelles apparaissent cruciales dans la mise en place et la régulation des interactions sociales. Par ailleurs, elles sont chez le bébé l'un des premiers modes de communication avec l'entourage (Denham, 2006; Mikolajczak et al., 2009). L'expression peut être produite volontairement ou spontanément. Il s'agit de deux processus distincts qui font appel à deux circuits neuronaux différents, mais intriqués (Dethier et al., 2012; Matsumoto & Hwang, 2011; Rinn, 1984). La production d'expression spontanée fait notamment référence à l'expressivité qui correspond à la tendance naturelle d'une personne à extérioriser ses émotions, et reflète un trait de personnalité (Elfenbein & Eisenkraft, 2010; Gross & John, 1997).

Globalement, les résultats de l'étude transversale montrent que les enfants avec SPW ne sont pas fondamentalement moins expressifs que les enfants au développement typique. Cependant, l'analyse qualitative des expressions produites spontanément suggère que les expressions sont plus ambiguës. Les difficultés motrices et neuro-motrices pourraient potentiellement avoir un impact à ce niveau. Certains muscles, en n'étant pas correctement mobilisés, rendent ainsi l'expression confuse. Cependant, lorsqu'elle est contextualisée, l'expression reste lisible et notamment par les personnes proches comme les parents. Le programme d'intervention EMOT ne semble pas avoir apporté un réel bénéfice sur les expressions spontanées des enfants. Ceci apparait cohérent dans la mesure où ces types d'expressions s'apparentent à un trait de personnalité ; il devient alors plus difficile de venir modifier leur fonctionnement « naturel ».

Les résultats montrent en revanche l'existence d'un déficit dans les productions volontaires d'expressions émotionnelles chez les enfants avec SPW. Ainsi, ces enfants mobilisent moins d'unité d'action, rendant leurs expressions minimalistes. Elles sont beaucoup moins visibles que ce que peuvent produire typiquement les enfants de cet âge. L'expression corporelle de la colère est en revanche similaire aux productions des enfants au développement typique. Cela suggère que les enfants avec SPW ont une connaissance normale de l'expression corporelle de cette émotion et qu'ils sont en mesure de la produire volontairement. L'expérimentation régulière de crise de colère doit probablement venir contribuer à ce résultat. Il apparait également que les enfants avec SPW présentent des productions faciales de joie proches de celles produites par les enfants typiques ayant le même âge développemental. Ceci suggère également l'existence d'une connaissance à minima concernant l'expression de cette émotion et dont le niveau s'apparente à un âge de développement d'environ 5 ans ½. Le programme d'intervention EMOT a permis aux enfants de s'améliorer dans leur capacité de production d'expressions de joie (du point de vue facial et corporel), de colère (facial) et de peur (facial), et ainsi obtenir un niveau équivalent (si ce n'est plus) à celui des enfants au développement typique du même âge. En revanche aucun progrès significatif imputable au programme n'a été repéré concernant les productions d'expressions de tristesse. L'expression faciale de la tristesse relève d'une combinaison d'unité d'action nécessitant une mobilisation relativement équilibrée de la partie haute et de la partie basse du visage (Ekman & Friesen, 1978; Ekman et al., 1980). Or il apparait que la coordination motrice est particulièrement déficitaire dans le cadre du SPW (Festen et al., 2007). Il est alors probable que ces difficultés aient pu entraver les progrès dans la production de cette émotion.

1.2. Reconnaissance des émotions

La capacité de reconnaissance des émotions sur autrui est une compétence centrale dans l'établissement des relations sociales. Elle permet d'obtenir des informations sur l'état interne des personnes avec qui nous interagissons, sur leurs besoins et attentes, ainsi que sur le contexte relationnel et environnemental (Mikolajczak et al., 2009). Cette compétence commence à se développer chez le bébé par le biais d'un processus de discrimination, puis avec l'arrivée du langage sous forme d'identification plus poussée (Decety, 2010; Denham, 2006; Gosselin, 2005; Widen, 2016). Cette capacité est par ailleurs directement corrélée avec les capacités d'expression (volontaires) et est à la base des capacités de compréhension des émotions. Elle est un élément non négligeable dans la construction de la « théorisation des émotions » (Decety, 2010; Elfenbein & Eisenkraft, 2010).

Globalement, les résultats de l'étude transversale indiquent que les enfants avec SPW présentent un déficit marqué dans la reconnaissance des émotions. Ce déficit est au-delà de leur retard cognitif, et vaut pour les quatre émotions de base. Malgré leur déficit important, les enfants avec SPW présentent un profil similaire à la population typique concernant l'ordre des émotions les mieux reconnues, ce qui

suggère que les enfants suivent une trajectoire développementale typique, mais avec un retard important. L'étude des erreurs commises soutient cette hypothèse en révélant qu'ils effectuent des confusions « inter – valence » laissant penser à un fonctionnement de très jeunes enfants (avant 2 ans) où la dichotomie n'est pas encore nécessairement cernée (Decety, 2010; Denham, 2006; Gosselin, 2005; Widen, 2016). Il apparait que le programme d'intervention EMOT a permis aux enfants de progresser dans les capacités de reconnaissance et rejoindre, à terme, un niveau similaire à celui présenté par les enfants au développement typique ayant le même âge cognitif (niveau d'enfants d'environ 5 ans ½). Par ailleurs, il apparait que les enfants n'effectuent plus de confusion entre valences et présentent un profil également très proche de celui de la population typique.

À mesure que la tâche se complexifie, il y a de moins en moins d'émotions pour lesquelles la capacité de reconnaissance s'améliore. Les progrès majeurs se focalisent alors sur les émotions qui étaient les moins bien reconnues initialement. D'une certaine manière, ce phénomène rejoint ce qui a été observé par Glattard (2012) concernant l'écart grandissant entre le niveau des enfants avec SPW et le niveau de la population typique à mesure que la tâche de reconnaissance se complexifiait. En clair, le développement des capacités de reconnaissance des enfants avec SPW semble contraint par le déficit cognitif et perceptif dès lors que la tâche requiert plusieurs domaines de compétences.

1.3. Compréhension des émotions

La compréhension des émotions renvoie à la faculté de cerner les causes et les conséquences d'un état émotionnel. L'individu doit être en mesure d'attribuer une émotion à une personne en fonction des divers éléments contextuels se déroulant autour de celle-ci. Elle implique un processus de catégorisation des éléments externes et internes précédent ou consécutif à un état émotionnel. Cette capacité émerge relativement tôt chez l'enfant malgré le fait qu'elle soit étroitement liée au développement des capacités cognitives et langagières. Typiquement, les enfants de 2-3 ans peuvent montrer une certaine compréhension des émotions de base telles que la joie, la colère ou la tristesse (Decety, 2010; Denham, 2006; Gosselin, 2005; Luminet, 2013; Pons et al., 2004). Cette compétence détient un rôle majeur dans le développement des capacités de régulation émotionnelle et contribue à l'élaboration d'une forme complète de « théorisation des émotions ». Elle est un indicateur des capacités d'adaptation sociale et de la qualité des relations avec les pairs (Denham et al., 1990; Izard et al., 2008; Pons, Doudin, et al., 2002; Stegge & Meerum Terwogt, 2007).

Les résultats à l'étude transversale montrent que les enfants avec SPW ont un réel déficit dans la compréhension des émotions, et ce, au-delà de leur niveau de développement cognitif. Ce déficit est observé pour la compréhension de la joie, de la tristesse et de la peur. Pour l'attribution de la colère, les enfants avec SPW présentent un niveau correspondant à leur âge réel. L'expérimentation régulière de

crises de colère semble venir contribuer à ce résultat (Glattard, 2012). Malgré le déficit marqué, les enfants avec SPW présentent un profil proche de la population typique concernant le taux d'attribution par émotion. Ainsi, les enfants éprouvent des difficultés pour apprendre le contexte. Ils se focalisent sur quelques éléments de détails, sans pour autant pouvoir les mettre en relation. Le programme EMOT a apporté un bénéfice modéré sur ces compétences. En effet, les enfants ont globalement progressé et au terme du protocole, leur niveau est proche de celui des enfants au développement typique du même âge cognitif (âge moyen de 5 ans ½).

Il apparait cependant que l'amélioration est particulièrement centrée sur la compréhension de la colère, alors qu'il s'agissait de l'émotion initialement pour laquelle il n'y avait à priori pas de déficit. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que cette tâche engage d'autres domaines de compétences notamment cognitives, perceptives, de théorisation de l'esprit, qui sont particulièrement lacunaires dans le cadre du SPW. Le fait d'avoir une bonne connaissance à la base de l'émotion de la colère a pu aider les enfants à s'améliorer plus facilement et repérer les indices contextuels. Les déficits dans les autres domaines de compétences ont en revanche entravé la progression potentielle dans la compréhension des autres émotions. Cette hypothèse est corroborée par l'absence de changement des justifications montrant que les enfants ne cernent pas mieux le contexte dans sa globalité.

1.4. Régulation des émotions

La régulation des émotions peut se définir comme un ensemble de processus dynamiques de changements, volontaires ou non, dans le but d'augmenter, de maintenir ou de diminuer l'activation d'un état émotionnel (réparti selon les trois composantes). Elle renvoie au fait de contrôler ses émotions de manière à se conformer aux règles et normes sociales de communication. Elle nécessite une forme avancée de théorisation des émotions et de méta-émotion (Decety, 2010; Denham et al., 2003; Izard et al., 2008; Pons, Doudin, et al., 2002; Stegge & Meerum Terwogt, 2007). Cette compétence est une des plus prédictives de l'adaptation sociale. Elle est par ailleurs corrélée avec la compréhension des émotions, mais également avec l'expression des émotions (en particulier pour la stratégie par modification comportementale ; Denham et al., 2003; J. J. Gross, 2002; Macklem, 2008). Par conséquent, la mise en place de cette capacité requiert que plusieurs compétences soient développées au préalable.

Les résultats de l'étude transversale montrent que les enfants avec SPW présentent effectivement un déficit dans la régulation des émotions, et que ceci ne s'explique pas uniquement par le retard de développement cognitif. Ces résultats sont par ailleurs cohérents avec les niveaux observés dans les capacités d'expression, de reconnaissance, de compréhension, mais également concernant l'adaptation générale. L'analyse des stratégies de régulations employées montre que les enfants avec SPW ont davantage recours au redéploiement attentionnel ; ce qui n'est quasiment jamais observé dans la

population typique que ce soit à l'âge de 5 ans ou à 7 ans. Sur le plan développemental, cela signifierait que les enfants avec SPW persistent dans l'utilisation d'une des stratégies les plus précoces (vers 2-3 ans) (Parsafar & Davis, 2018). En effet, une utilisation intempestive de ce type de stratégie peut finalement amener à développer des comportements inadaptés de type intériorisé et antisocial (Denham, 2006; Eisenberg et al., 2016; Suri & Gross, 2016), ce qui apparait cohérent avec le profil socio-affectif. De plus, les enfants avec SPW verbalisent beaucoup plus et ceci semble montrer une certaine forme d'immaturité (très peu mentalisé). Sur le plan développemental, ce fonctionnement confirme que les enfants avec SPW se situent dans un stade d'autorégulation inférieur à 5 ans.

Le bénéfice indirect du programme EMOT sur les capacités de régulation est très faible (rappelons que cette compétence n'a pas été directement entrainée). On observe en effet une légère progression, mais qui ne se maintient pas dans le temps. Les enfants ont toujours recours au redéploiement attentionnel et à une fréquence identique. On observe alors que le niveau de théorisation des émotions est encore trop juste (en particulier la compréhension des émotions) pour permettre la mobilisation de stratégies plus poussées. On note néanmoins une évolution dans l'utilisation de la stratégie par modification expressive. Les enfants ont davantage recours aux expressions positives dans les situations de frustration. Cette évolution semble spécifiquement liée aux progrès dans l'expression des émotions (notamment la joie). Ceci vient alors appuyer les hypothèses de la littérature selon lesquelles les capacités d'expression, de reconnaissance et de compréhension constituent des prérequis pour le développement des capacités de régulation (Decety, 2010; Denham et al., 2003; J. J. Gross, 2002; Izard et al., 2008; Macklem, 2008; Pons, Harris, et al., 2002; Stegge & Meerum Terwogt, 2007). Plus précisément, les résultats de nos études révèlent que les capacités d'expression et de compréhension ont un impact particulièrement direct sur le développement des capacités de régulation. Les capacités de reconnaissance semblent quant à elles plutôt relever d'une forme de prérequis intermédiaire, en étant davantage reliées aux capacités de compréhension.

En définitive, les résultats de ces études montrent que les enfants avec SPW présentent un déficit dans les compétences émotionnelles. Ce déficit apparait spécifique au syndrome puisqu'il persiste largement même après contrôle du niveau cognitif. Ainsi la déficience intellectuelle n'explique pas à elle seule les difficultés émotionnelles. L'analyse des profils suggère fortement que ce déficit s'apparente à un retard développemental important. Le programme EMOT a permis de réduire ce retard et de l'harmoniser avec le retard cognitif. Les déficits dans les autres domaines ont néanmoins restreint la progression potentielle. Il conviendrait alors de modifier le protocole afin de dépasser cette contrainte. Ces aspects seront discutés dans la partie suivante concernant les limites et les perspectives de l'étude.

1.5. Différences phénotypiques selon le profil génétique concernant les compétences sociales et émotionnelles

L'analyse comparative des compétences sociales et émotionnelles entre les enfants qui présentent une délétion et ceux qui présentent un disomie révèle l'existence de différences phénotypiques marquées.

Conformément à ce qui est relaté dans la littérature, le déficit cognitif est relativement similaire entre les deux formes génétiques (Whittington & Holland, 2017). En revanche les enfants ayant une disomie présentent plus de symptômes autistiques que ceux qui ont une délétion (Bennett et al., 2015; Veltman et al., 2005). Il y a davantage de problèmes intériorisés dans les cas de disomie, tandis que les problèmes extériorisés sont plus importants dans les cas de délétion.

Concernant les compétences émotionnelles, on observe une tendance générale selon laquelle les enfants avec disomie présentent un niveau plus faible que les enfants ayant une délétion. Dans les cas de disomie, les enfants sont alors moins expressifs, ils reconnaissent et attribuent moins bien les émotions. Ces résultats contrastent avec l'étude de Whittington et Holland (2011) qui n'observe pas réellement de différences dans les compétences de reconnaissance des émotions entre les deux profils génétiques. Cela rejoint néanmoins les travaux qui montrent que les comportements trop internalisés seraient associés à un faible niveau en identification et expression des émotions ainsi qu'une faible conscience des manifestations corporelles (Eisenberg et al., 2016; Rieffe et al., 2008; Rydell et al., 2003). En outre, il apparait que les justifications aux attributions sont clairement moins cohérentes chez les enfants avec disomie. Ceci suggère que l'analyse perceptive des situations est particulièrement défaillante. Cela rejoint les particularités dans le traitement du visage qui a été relevé dans la littérature, et fait notamment référence à un fonctionnement autistique (Debladis et al., submitted; Feldman & Dimitropoulos, 2014; Halit et al., 2008). On observe par ailleurs que les enfants avec disomie utilisent moins de stratégie de régulation par modification expressive, ce qui est cohérent avec leur faible niveau d'expression des émotions. On peut supposer alors qu'il y a bien des spécificités concernant les aspects de la communication sociale et d'adaptation sociale. Ainsi, ces résultats renforcent l'idée selon laquelle les troubles autistiques sont au cœur de cette différence phénotypique.

À noter que ces différences phénotypiques se maintiennent malgré le programme d'intervention EMOT. Le niveau initial des enfants avec disomie est particulièrement faible et s'apparente à un âge de développement d'environ 2 ans. La plupart des enfants tirent un bénéfice du programme d'intervention EMOT, mais leur niveau a posteriori reste largement inférieur à la population typique ayant le même âge cognitif. À ce niveau, la déficience intellectuelle n'est clairement pas suffisante pour expliquer le retard dans les compétences émotionnelles. Il semblerait que les symptômes autistiques renforcent ce déficit. En définitive, l'hétérogénéité des profils dans le SPW semble en partie être expliquée par cette

différence génétique. Ceci constitue une des limites majeures à ce projet. Nous allons à présent développer ce point dans la partie suivante.

2. LIMITES DU PROJET

Les limites de ce projet sont principalement d'ordre méthodologique. Nous l'avons évoqué dans la discussion du chapitre 3, la batterie d'évaluation et le programme d'intervention EMOT ont présenté clairement un manque d'adaptation vis-à-vis de l'hétérogénéité des profils existant au sein du SPW.

Certaines tâches et exercices sont apparus inadaptés dans le sens ou le principe sous-jacent n'était pas cerné par l'enfant. Par exemple la tâche d'appariement d'image (évaluation) ou l'exercice du tri d'images (programme), sont basées sur un processus de catégorisation. Ainsi certains enfants n'ont pas été en mesure de comprendre ce principe de catégorisation, rendant la tâche irréalisable. Il est alors impossible d'évaluer le niveau de reconnaissance des émotions chez l'enfant à proprement parler puisque le déficit cognitif entrave la réalisation de la tâche en question. Certes, les processus cognitifs et émotionnels sont largement intriqués, mais il apparait important de pouvoir faire la part des choses afin d'établir précisément le profil développemental de l'enfant. Il est également possible que les consignes aient été mal comprises par les enfants les plus en difficulté, notamment pour ce qui est de la batterie d'évaluation. Dans le programme d'intervention, les consignes étaient plus souples puisqu'elles étaient indiquées par le thérapeute qui était tenu de s'adapter à l'enfant et d'adopter un fonctionnement habituel. Enfin, une partie des tâches et exercices étaient basés sur un échange verbal. Or il apparait que certains enfants présentaient une dysarthrie importante et avaient donc pour habitude de communiquer par les signes. L'exécution des tâches était possible, mais plus difficile et moins efficace.

L'utilisation du matériel informatique, bien que pratique d'utilisation, n'a pas toujours été pertinente. En effet certains enfants pouvaient présenter un intérêt démesuré pour ces outils au point qu'il pouvait être difficile de leur faire réaliser la tâche en elle-même. Certains enfants étaient par ailleurs bien plus à l'aise avec des supports papier (même si cela n'enlève en rien leur intérêt pour le matériel informatique). Rappelons que les individus avec SPW présentent une faiblesse marquée dans l'interprétation et l'utilisation des informations sociales, en particulier présentées visuellement (Koenig et al., 2004). On pourrait alors supposer que ce déficit soit accentué par l'utilisation des écrans ; bien qu'aucune étude à notre connaissance n'ait pu le démontrer.

En clair, le matériel employé et le contenu des tâches sont apparus particulièrement inadaptés pour les enfants qui présentaient le plus de symptômes autistiques (en particulier ceux qui avaient une disomie). Ceci a été particulièrement saillant pour quatre enfants de notre cohorte. Ces enfants ont en

effet bénéficié d'un aménagement du protocole et ont dû être retirés des analyses de l'étude transversale et longitudinale. Nous allons à présent décrire succinctement ces quatre cas.

Les quatre enfants dont il va être question sont tous de sexe masculin et présentent tous une disomie. Au moment de l'inclusion dans le protocole, l'enfant A est âgé de 8; 3 ans et présente un niveau développemental estimé à 34 mois (PEP-R). Son score d'adaptation générale au PSA est de 33 et son score au SCQ est estimé à 16[11]. L'enfant B est âgé de 7 ;2 ans et présente un âge de développement cognitif estimé à 36 mois (WPPSI 3). Son score d'adaptation générale au PSA est de 40,5 et son score au SCQ est estimé à 15. L'enfant C est âgé de 7 ;6 ans et son niveau développemental n'a jamais été estimé. Son score d'adaptation générale au PSA est de 36 et son score au SCQ est estimé à 17. Enfin, l'enfant D est âgé de 6 ;7 ans et son niveau développemental n'a jamais été estimé. Son score d'adaptation générale au PSA est de 42 et son score au SCQ est estimé à 10.

Aucun de ces enfants n'a été en mesure d'effectuer les tâches du protocole d'évaluation. La communication était quasiment inexistante et aucun ne répondait aux sollicitations (de pointage ou d'invitation à l'attention conjointe). Les quatre garçons présentaient des stéréotypies verbales et deux d'entre eux évitaient le regard. L'enfant A présentait un mode exploratoire principalement focalisé sur la modalité tactile. Il était fasciné par l'écran de l'ordinateur et notamment par la tache blanchâtre qui apparaissait lorsqu'il appuyait avec son doigt dessus. L'enfant C et l'enfant D présentaient tous les deux des comportements de rituel focalisés sur leur objet favori et ne prêtaient ainsi aucune attention à l'ordinateur ou au matériel. De plus, l'enfant D ne parlait quasiment pas. Enfin l'enfant B a pu réaliser les premières tâches, ainsi que quelques items du SANAFE et de l'AJQ, mais avait un grand manque de flexibilité rendant le passage aux tâches suivantes quasiment impossibles. Cet enfant posait en permanence de nombreuses questions rendant la communication très complexe.

On repère alors clairement pour ces quatre enfants qui présentent de nombreux symptômes autistiques, que le mode d'approche et le matériel utilisé pour l'évaluation n'étaient absolument pas adaptés en l'état. Pour les deux dernières sessions d'évaluations, les supports papier ont été privilégiés et ont permis de réaliser une partie des tâches d'évaluation.

L'enfant A et l'enfant B ont initialement été affiliés au groupe expérimental. En collaboration avec leur orthophoniste respectif, le programme a été aménagé de manière que les enfants puissent en bénéficier à minima. Pour l'enfant A, l'intégralité du programme s'est effectuée avec des supports papier et s'est focalisée sur l'expression et la reconnaissance des émotions uniquement. Le travail de reconnaissance a été réalisé à partir de photographies d'expression émotionnelles imprimées en format A4. Pour amener l'enfant à explorer les différentes parties du visage de l'image, l'orthophoniste a collé

[11] Pour le PSA, les scores entre 30 et 38 ainsi qu'entre 62 et 70 correspondent à des profils atypiques (2SDnorme). Pour le SCQ, Un score de 15 ou plus démontre une forte proportion de traits ou symptômes autistiques, et un score de 22 ou plus, une forte tendance à présenter un Trouble du Spectre de l'Autisme (TSA).

de la matière sur les sourcils (tissu avec poils) et sur les lèvres (matière rugueuse). Par le toucher, l'enfant pouvait ainsi s'initier à l'analyse du visage et des expressions faciales. Sur les dernières séances, l'orthophoniste a pu initier le travail de tri d'image (support papier) en se focalisant sur la dichotomie « content/pas content ». Enfin l'exercice de production d'expression s'est réalisé devant un miroir, mais a été difficile, car l'enfant avait de grandes lacunes dans les capacités d'imitation.

Pour l'enfant B, le support de la tablette tactile a été conservé. L'aménagement du programme consistait plutôt à réduire la quantité d'exercices et le nombre d'items pour chacune des séances. Ainsi pour chaque séance, l'enfant effectuait une partie de l'exercice de dénomination (à minima une émotion) ainsi que l'exercice de compréhension des émotions (à minima un scénario). L'exercice de production d'expressions était réalisé en totalité. L'exercice de tri d'images a été supprimé.

En résumé, ces quatre cas cliniques témoignent des limites de ce protocole. La collaboration avec les orthophonistes des enfants quant à l'aménagement du programme apporte un éclairage et des pistes éventuelles pour de futures adaptations. Nous allons à présent développer ce point dans la partie suivante.

3. PERSPECTIVES FUTURES

Compte tenu des limites évoquées précédemment, il conviendrait de rendre le protocole plus flexible afin qu'il s'adapte mieux aux différents profils existants. Pour cela, l'un des objectifs futurs serait de créer une seconde version du protocole dans laquelle les tâches et exercices seraient davantage progressifs pour chacune des compétences et faisant ainsi référence à différentes étapes développementales. L'idée serait ainsi de créer plusieurs tâches pour chacune des compétences émotionnelles et qui requièrent plus ou moins de compétences cognitives, perceptives et motrices. Il s'agit donc de favoriser le développement des connaissances relatives aux émotions, mais également de mettre l'accent sur leurs mises en pratique (niveau d'habileté). Ainsi, les capacités d'expressions émotionnelles pourraient être par exemple travaillées dans un premier temps par un exercice d'imitation (avec modèle), puis dans un second temps par un exercice de mime (sans modèle), et enfin par un exercice de mise en scène avec contexte (Grossard et al., 2017). Les capacités de compréhension des émotions pourraient être quant à elles travaillées à travers une déclinaison d'exercices d'attribution d'émotion (compléter un visage par une expression selon le contexte, dénommer l'émotion, etc.). Aussi comme l'ont proposé Izard et son équipe (2008), cette dimension pourrait être travaillée par le biais d'un groupe de parole dans lequel les enfants sont invités à raconter une situation émotionnelle qu'ils ont vécue. Le format « groupe » pourrait notamment permettre de pallier les difficultés que nous avons rencontrées concernant le fait que les enfants ont refusé de raconter une situation personnelle.

L'objectif serait aussi d'englober une période développementale plus large, allant de la période pré-verbale (avant 2 ans) jusqu'au début de l'adolescence (jusque 14 ans). Il conviendra d'estimer en parallèle le niveau cognitif, langagier des enfants, et de s'assurer que les prérequis à la communication sociale précoce sont présents (imitation, pointage, attention conjointe) ; dans le cas contraire, il sera nécessaire de proposer une prise en charge à ce niveau avant toute chose.

Par ailleurs il serait intéressant que les parents aient la possibilité de s'impliquer davantage dans le protocole s'ils le désirent. Cela pourrait prendre la forme de groupe d'échange comme cela a été proposé dans le programme élaboré par Izard et son équipe (2008). Dans ce protocole, les parents étaient aussi mis à contribution en recevant une note synthétique sur ce qui a été abordé à chaque séance. L'enfant était tenu d'expliquer à ses parents, ce qu'il a retenu durant la séance. Ce procédé pourrait notamment favoriser le transfert des acquisitions de l'enfant.

L'objectif à terme est que ce protocole puisse être utilisé auprès d'enfants présentant d'autres troubles neurodéveloppementaux. Au-delà de l'élaboration d'une version plus adaptée, il conviendra de standardiser l'ensemble du matériel et des outils, et notamment d'améliorer la consistance interne de la batterie d'évaluation. Il conviendra également de créer une norme de référence dans la population typique afin de pouvoir situer le niveau développemental des enfants.

En vue de l'élaboration d'une seconde version du programme EMOT, une première adaptation provisoire a été réalisée et testée auprès d'enfants présentant un trouble du spectre de l'autisme (TSA)[12]. La principale adaptation réalisée consistait à répartir l'application du protocole entre les orthophonistes, les psychomotriciens et les psychologues. Les exercices sont répartis entre les trois thérapeutes selon leur domaine de compétences. L'enfant bénéficie alors de trois séances par semaines à raison de 15 minutes. Ce dispositif permet aussi de poursuivre le travail thérapeutique habituel, et donc de favoriser le développement des autres domaines de compétence en parallèle (cognitif, moteur, etc.). Cette version du protocole propose des exercices progressifs pour chacun des thérapeutes, et permet de commencer avec des tâches correspondant au niveau de l'enfant. Ainsi dans cette étude pilote, le niveau des exercices a été élargi et ajusté aux périodes développementales les plus précoces. Les résultats de l'étude pilote suggèrent une évolution positive dans les compétences émotionnelles (même pour la régulation émotionnelle) pour les enfants qui ont bénéficié de ce programme. En revanche, cette version reste encore inadaptée à des enfants non-verbaux d'un stade développemental d'environ 24 mois.

[12] Cette étude pilote a été réalisée par Charlotte Dérobert, étudiante en école d'orthophonie dans le cadre de son mémoire de fin d'études.

CONCLUSION

Depuis quelques années on s'aperçoit de la nécessité de disposer d'une représentation complète du fonctionnement du SPW, notamment en ce qui concerne les aspects cognitifs, psychologiques, comportementaux, langagiers et moteurs. Pour mieux comprendre le fonctionnement émotionnel des personnes avec SPW, il était question de s'intéresser à la manière dont celles-ci se développent. Nous nous sommes donc focalisés sur une population d'enfants uniquement, ce qui est relativement rare dans la littérature. Nous avons fait ainsi le choix de nous intéresser à une tranche d'âge se rapportant à une période charnière dans le développement des émotions. Ainsi, l'un des apports de nos travaux a été de caractériser la nature du déficit dans le développement des compétences émotionnelles chez les enfants avec SPW et de les mettre en lien avec l'ensemble des difficultés rencontrées dans les autres domaines de compétence. Les difficultés de régulations émotionnelles, constituant le motif de plainte principal par les familles, semblent ainsi résulter de déficits de compétences émotionnelles plus précoces. La mise en évidence de ces prérequis était fondamentale pour assurer la prise en charge de ces troubles.

L'apport majeur de cette thèse a aussi été de proposer un programme d'intervention adapté à la lumière des difficultés multidimensionnelles présentent dans le SPW. Le fait qu'il s'insère dans un parcours de soin global, intégrant familles et thérapeutes, constitue un réel point fort. Ceci a grandement contribué à un transfert des acquisitions sur la vie quotidienne. L'élaboration d'un programme d'intervention adapté à un syndrome tel que le SPW offre aussi l'opportunité d'être transposable aux enfants présentant d'autres troubles neurodéveloppementaux et pour lesquels un défaut des compétences émotionnelles est observé dans le cadre de leurs prises en charge proposées en routine.

Pour conclure, la prise en charge des difficultés émotionnelles et plus largement des difficultés psychologiques chez les personnes avec SPW apparait cruciale. Elle est encore actuellement loin d'être systématique, malgré les recommandations des spécialistes. Concrètement, ces travaux permettent de dégager un certain nombre d'éléments et de points qui pourront être utilisés pour proposer des conseils adaptés aux familles concernant la prise en charge de l'enfant au quotidien. L'objectif d'améliorer la qualité de vie pour les personnes avec SPW et leur entourage proche est resté central dans ce projet et rejoint les demandes des professionnels et des familles.

BIBLIOGRAPHIE

Aguert, M., Laval, V., Lacroix, A., Gil, S., & Le Bigot, L. (2013). Inferring Emotions from Speech Prosody: Not So Easy at Age Five. *PLoS ONE*, *8*(12), e83657. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0083657

Ajuriaguerra, J. (1985). Organisation neuropsychologique de certains fonctionnements. *Enfance*, *38*(2), 265-277. https://doi.org/10.3406/enfan.1985.2887

Akefeldt, A., Åkefeldt, B., & Gillberg, C. (2007). Voice, speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *41*(4), 302-311. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1997.tb00713.x

Bakker, N. E., Kuppens, R. J., Siemensma, E. P. C., Tummers-de Lind van Wijngaarden, R. F. A., Festen, D. A. M., Bindels-de Heus, G. C. B., … Hokken-Koelega, A. C. S. (2015). Bone Mineral Density in Children and Adolescents With Prader-Willi Syndrome: A Longitudinal Study During Puberty and 9 Years of Growth Hormone Treatment. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, *100*(4), 1609-1618. https://doi.org/10.1210/jc.2014-4347

Banerjee, M. (1997). Hidden Emotions: Preschoolers' Knowledge of Appearance-Reality and Emotion Display Rules. *Social Cognition*, *15*(2), 107-132. https://doi.org/10.1521/soco.1997.15.2.107

Bänziger, T., Mortillaro, M., & Scherer, K. R. (2012). Introducing the Geneva Multimodal expression corpus for experimental research on emotion perception. *Emotion*, *12*(5), 1161-1179. https://doi.org/10.1037/a0025827

Bar, C., Diene, G., Molinas, C., Bieth, E., Casper, C., & Tauber, M. (2017). Early diagnosis and care is achieved but should be improved in infants with Prader-Willi syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *12*(118), 1-6. https://doi.org/10.1186/s13023-017-0673-6

Baron-Cohen, S., Golan, O., Wheelwright, S., & Hill, J. J. (2004). *Mind reading: The interactive guide to emotions*. London: Jessica Kingsley Publishers. Consulté à l'adresse www.jkp.com

Barrett, L. F., Lindquist, K. A., & Gendron, M. (2007). Language as context for the perception of emotion. *Trends in Cognitive Sciences*, *11*(8), 327-332. https://doi.org/10.1016/j.tics.2007.06.003

Bartrip, J., Morton, J., & de Schonen, S. (2001). Responses to mother's face in 3-week to 5-month-old infants. *British Journal of Developmental Psychology*, *19*(2), 219-232. https://doi.org/10.1348/026151001166047

Baurain, C., & Nader-Grosbois, N. (2011). Élaboration et validation d'un dispositif méthodologique pour l'observation de la régulation socioémotionnelle chez l'enfant. *Enfance*, *2011*(02), 179-211. https://doi.org/10.4074/S0013754511002023

Baurain, C., & Nader-Grosbois, N. (2013). Theory of Mind, Socio-Emotional Problem-Solving, Socio-Emotional Regulation in Children with Intellectual Disability and in Typically Developing Children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *43*(5), 1080-1097. https://doi.org/10.1007/s10803-012-1651-4

Beck, L., Kumschick, I. R., Eid, M., & Klann-Delius, G. (2012). Relationship between language competence and emotional competence in middle childhood. *Emotion*, *12*(3), 503-514. https://doi.org/10.1037/a0026320

Begeer, S., Gevers, C., Clifford, P., Verhoeve, M., Kat, K., Hoddenbach, E., & Boer, F. (2011). Theory of Mind Training in Children with Autism: A Randomized Controlled Trial. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *41*(8), 997-1006. https://doi.org/10.1007/s10803-010-1121-9

Ben Shalom, D., Mostofsky, S. H., Hazlett, R. L., Goldberg, M. C., Landa, R. J., Faran, Y., ... Hoehn-Saric, R. (2006). Normal Physiological Emotions but Differences in Expression of Conscious Feelings in Children with High-Functioning Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *36*(3), 395-400. https://doi.org/10.1007/s10803-006-0077-2

Bennett, J. A., Germani, T., Haqq, A. M., & Zwaigenbaum, L. (2015). Autism spectrum disorder in Prader-Willi syndrome: A systematic review. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *167*(12), 2936-2944. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37286

Berggren, S., Fletcher-Watson, S., Milenkovic, N., Marschik, P. B., Bölte, S., & Jonsson, U. (2018). Emotion recognition training in autism spectrum disorder: A systematic review of challenges related to generalizability. *Developmental Neurorehabilitation*, *21*(3), 141-154. https://doi.org/10.1080/17518423.2017.1305004

Berkovits, L., Eisenhower, A., & Blacher, J. (2017). Emotion Regulation in Young Children with Autism Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *47*(1), 68-79. https://doi.org/10.1007/s10803-016-2922-2

Bertella, L., Girelli, L., Grugni, G., Marchi, S., Molinari, E., & Semenza, C. (2005). Mathematical skills in Prader-Willi Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *49*(2), 159-169. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2004.00634.x

Berthoud-Papandropoulou, I., & Kilcher, H. (2008). Comment les enfants justifient-ils ce qu'ils savent faire? Le concept de milieu géométrique dans l'approche piagétienne de la formation des raisons. *Review of science, mathematics and ICT education*, *2*(1), 5-18.

Bittel, D. C., & Butler, M. G. (2005). Prader–Willi syndrome: clinical genetics, cytogenetics and molecular biology. *Expert Reviews in Molecular Medicine*, *7*(14), 1-20. https://doi.org/10.1017/S1462399405009531

Bloch, S., Lemeignan, M., & Aguilera-T, N. (1991). Specific respiratory patterns distinguish among human basic emotions. *International Journal of Psychophysiology*, *11*(2), 141-154. https://doi.org/10.1016/0167-8760(91)90006-J

Bohnert, A. M., Crnic, K. A., & Lim, K. G. (2003). Emotional Competence and Aggressive Behavior in School-Age Children. *Journal of Abnormal Child Psychology*, *31*(1), 79-91. https://doi.org/10.1023/A:1021725400321

Braam, W., Didden, R., Smits, M., & Curfs, C., L. M. (2008). Melatonin treatment in individuals with intellectual disability and chronic insomnia: a randomized placebo-controlled study. *Journal of Intellectual Disability Research*, *52*(3), 256-264. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2007.01016.x

Bradmetz, J., & Schneider, R. (2001). Désir, croyance, émotion : noeud borroméen ou noeud gordien ? *Enfance*, *53*(3), 270-280. https://doi.org/10.3917/enf.533.0270

Bretherton, I., Fritz, J., Zahn-Waxler, C., & Ridgeway, D. (1986). Learning to Talk about Emotions: A Functionalist Perspective. *Child Development*, *57*(3), 529-548. https://doi.org/10.2307/1130334

Brun, P. (2001). Psychopathologie de l'émotion chez l'enfant : l'importance des données développementales typiques. *Enfance*, *53*(3), 281-291. https://doi.org/10.3917/enf.533.0281

Bruner, J. (2000). *Culture et modes de pensée. L'esprit humain dans ses oeuvres*. (2008e éd.). Paris: Retz.

Butler, J. V., Whittington, J., Holland, A. J., Boer, H., Clarke, D., & Webb, T. (2002). Prevalence of, and risk factors for, physical ill-health in people with Prader-Willi syndrome: a population-based study. *Developmental Medicine and Child Neurology*, *44*(4), 248-255. https://doi.org/10.1017/S001216220100202X

Campbell, R. L., & Richie, M. (1983). Problems in the Theory of Developmental Sequences. Prerequisites and Precursors. *Human Development*, *26*(3), 156-172. https://doi.org/10.1159/000272879

Campos, J. J., Thein, S., & Owen, D. (2003). A Darwinian Legacy to Understanding Human Infancy: Emotional Expressions as Behavior Regulators. *Annals of the New York Academy of Sciences*, *1000*(1), 110-134. https://doi.org/10.1196/annals.1280.040

Camras, L. A. (2011). Differentiation, Dynamical Integration and Functional Emotional Development. *Emotion Review*, *3*(2), 138-146. https://doi.org/10.1177/1754073910387944

Camras, L. A., & Shuster, M. M. (2013). Current Emotion Research in Developmental Psychology. *Emotion Review*, *5*(3), 321-329. https://doi.org/10.1177/1754073913477516

Cannon, W. B. (1927). The James-Lange Theory of Emotions: A Critical Examination and an Alternative Theory. *The American Journal of Psychology*, *39*(1/4), 106-124. https://doi.org/10.2307/1415404

Carrel, A. L., & Allen, D. B. (2018). Growth Hormone Therapy in Children with Prader-Willi Syndrome. In S. Radovick & M. Misra (Éd.), *Pediatric Endocrinology* (p. 99-112). Cham: Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/978-3-319-73782-9_5

Cassidy, S. B. (1984). Prader-Willi syndrome. *Current Problems in Pediatrics*, *14*(1), 5-55. https://doi.org/10.1016/0045-9380(84)90043-4

Cassidy, S. B. (1997). Prader-Willi syndrome. *Journal of Medical Genetics*, *34*(11), 917-923. https://doi.org/10.1136/jmg.34.11.917

Cassidy, S. B., Schwartz, S., Miller, J. L., & Driscoll, D. J. (2012). Prader-Willi syndrome. *Genetics in Medicine*, *14*(1), 10-26. https://doi.org/10.1038/gim.0b013e31822bead0

Ceschi, G., & Scherer, K. (2001). Contrôler l'expression faciale et changer l'émotion : une approche développementale. *Enfance*, *53*(3), 257-269. https://doi.org/10.3917/enf.533.0257

Ceschi, G., & Scherer, K. (2003). Children's ability to control the facial expression of laughter and smiling: Knowledge and behaviour. *Cognition & Emotion*, *17*(3), 385-411. https://doi.org/10.1080/02699930143000725

Chandler, S., Charman, T., Baird, G., Simonoff, E., Loucas, T., Meldrum, D., … Pickles, A. (2007). Validation of the Social Communication Questionnaire in a Population Cohort of Children With Autism Spectrum Disorders. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, *46*(10), 1324-1332. https://doi.org/10.1097/chi.0b013e31812f7d8d

Chen, C.-M., Chen, C.-L., Hou, J.-W., Hsu, H.-C., Chung, C.-Y., Chou, S.-W., … Chen, K.-H. (2010). Developmental profiles and mentality in preschool children with Prader-Willi syndrome: a preliminary study. *Chang Gung Medical Journal*, *33*(4), 436-442.

Chevalère, J. (2014). *Fonctionnement exécutif et traitement émotionnel dans le syndrome Prader-Willi : études en neuropsychologie et psychophysiologie cognitives* (phdthesis). Université de Bordeaux, Bordeaux. Consulté à l'adresse https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-01154156/document

Chevalère, J., Postal, V., Jauregui, J., Copet, P., Laurier, V., & Thuilleaux, D. (2015). Executive Functions and Prader-Willi Syndrome: Global Deficit Linked With Intellectual Level and Syndrome-Specific Associations. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *120*(3), 215-229. https://doi.org/10.1352/1944-7558-120.3.215

Chhatwal, J., & Lane, R. D. (2016). A Cognitive-Developmental Model of Emotional Awareness and Its Application to the Practice of Psychotherapy. *Psychodynamic Psychiatry*, *44*(2), 305-325. https://doi.org/10.1521/pdps.2016.44.2.305

Chronaki, G., Hadwin, J. A., Garner, M., Maurage, P., & Sonuga-Barke, E. J. S. (2015). The development of emotion recognition from facial expressions and non-linguistic vocalizations during childhood. *British Journal of Developmental Psychology*, *33*(2), 218-236. https://doi.org/10.1111/bjdp.12075

Cognet, G. (2006). *Manuel de la NEMI-2*. Paris: ECPA.

Cole, P. M. (1986). Children's Spontaneous Control of Facial Expression. *Child Development*, *57*(6), 1309-1321. https://doi.org/10.2307/1130411

Cole, P. M., Martin, S. E., & Dennis, T. A. (2004). Emotion Regulation as a Scientific Construct: Methodological Challenges and Directions for Child Development Research. *Child Development*, *75*(2), 317-333. https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.2004.00673.x

Cole, P. M., Zahn-Waxler, C., & Smith, K. D. (1994). Expressive control during a disappointment: Variations related to preschoolers' behavior problems. *Developmental Psychology*, *30*(6), 835-846. https://doi.org/10.1037/0012-1649.30.6.835

Copet, P., Jauregi, J., Laurier, V., Ehlinger, V., Arnaud, C., Cobo, A.-M., ... Thuilleaux, D. (2010). Cognitive profile in a large french cohort of adults with Prader-Willi syndrome: differences between genotypes. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(3), 204-215. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01251.x

Coupaye, M., Lorenzini, F., Lloret-Linares, C., Molinas, C., Pinto, G., Diene, G., ... Poitou, C. (2013). Growth Hormone Therapy for Children and Adolescents with Prader-Willi Syndrome Is Associated with Improved Body Composition and Metabolic Status in Adulthood. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, *98*(2), E328-E335. https://doi.org/10.1210/jc.2012-2881

Curfs, L. M., & Fryns, J. P. (1992). Prader-Willi syndrome: a review with special attention to the cognitive and behavioral profile. *Birth Defects Original Article Series*, *28*(1), 99-104.

Curfs, L. M., Verhulst, F. C., & Fryns, J. P. (1991). Behavioral and emotional problems in youngsters with Prader-Willi syndrome. *Genetic Counseling (Geneva, Switzerland)*, *2*(1), 33-41.

Damasio, A. R. (2006). *L'erreur de Descartes*. Paris: Odile Jacob.

Darwin, C. (1872). *L'expression des émotions chez l'homme et les animaux*. (2001e éd.). Paris: Payot & Rivages.

Davis, J. I., Senghas, A., & Ochsner, K. N. (2009). How does facial feedback modulate emotional experience? *Journal of Research in Personality*, *43*(5), 822-829. https://doi.org/10.1016/j.jrp.2009.06.005

de Schonen, S., & Deruelle, C. (1991). Spécialisation hémisphérique et reconnaissance des formes et des visages chez le nourrisson. *L'année psychologique*, *91*(1), 15-46. https://doi.org/10.3406/psy.1991.29443

Debladis, J., Valette, M., Strelnikov, K., Mantoulan, C., Thuilleaux, D., Laurier, V., ... Tauber, M. (submitted). Face processing and exploration of social signals in Prader-Willi Syndrome: a genetic signature.

Decety, J. (2010). The Neurodevelopment of Empathy in Humans. *Developmental Neuroscience*, *32*(4), 257-267. https://doi.org/10.1159/000317771

Defloor, T., Borsel, J. V., & Curfs, L. M. (2002). Articulation in Prader–Willi syndrome. *Journal of Communication Disorders*, *35*(3), 261-282. https://doi.org/10.1016/S0021-9924(02)00057-6

Denham, S. A. (2006). The emotional basis of learning and development in early childhood education. In B. Spodek & O. N. Saracho (Éd.), *Handbook of Research on the Education of Young Children* (2nd éd., p. 85-103). Mahwah, NJ: Lawrence Erlbaum Associates.

Denham, S. A., Blair, K. A., DeMulder, E., Levitas, J., Sawyer, K., Auerbach-Major, S., & Queenan, P. (2003). Preschool Emotional Competence: Pathway to Social Competence? *Child Development*, *74*(1), 238-256. https://doi.org/10.1111/1467-8624.00533

Denham, S. A., McKinley, M., Couchoud, E. A., & Holt, R. (1990). Emotional and Behavioral Predictors of Preschool Peer Ratings. *Child Development*, *61*(4), 1145-1152. https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.1990.tb02848.x

Deruelle, C., & Santos, A. (2009). Joie, tristesse ou colère ? Quelles stratégies utilisent les enfants porteurs du syndrome de Williams pour reconnaître des expressions émotionnelles faciales ? *L'Évolution Psychiatrique*, *74*(1), 55-63. https://doi.org/10.1016/j.evopsy.2008.12.012

Descheemaeker, M.-J., Govers, V., Vermeulen, P., & Fryns, J.-P. (2006). Pervasive developmental disorders in Prader–Willi syndrome: The Leuven experience in 59 subjects and controls. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *140A*(11), 1136-1142. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31235

Descheemaeker, M.-J., Vogels, A., Govers, V., Borghgraef, M., Willekens, D., Swillen, A., … Fryns, J. P. (2002). Prader-Willi syndrome: new insights in the behavioural and psychiatric spectrum. *Journal of Intellectual Disability Research*, *46*(1), 41-50. https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2002.00354.x

Dethier, M., Blairy, S., Rosenberg, H., & McDonald, S. (2012). Spontaneous and posed emotional facial expressions following severe traumatic brain injury. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *34*(9), 936-947. https://doi.org/10.1080/13803395.2012.702734

Diene, G., Mimoun, E., Feigerlova, E., Caula, S., Molinas, C., Grandjean, H., & Tauber, M. (2010). Endocrine Disorders in Children with Prader-Willi Syndrome – Data from 142 Children of the French Database. *Hormone Research in Paediatrics*, *74*(2), 121-128. https://doi.org/10.1159/000313377

Diene, G., Postel-Vinay, A., Pinto, G., Polak, M., & Tauber, M. (2007). Le syndrome de Prader-Willi. *Annales d'Endocrinologie*, *68*(2-3), 129-137. https://doi.org/10.1016/j.ando.2007.03.002

Dimitropoulos, A., Blackford, J., Walden, T. A., & Thompson, T. (2006). Compulsive behavior in Prader–Willi syndrome: Examining severity in early childhood. *Research in Developmental Disabilities*, *27*(2), 190-202. https://doi.org/10.1016/j.ridd.2005.01.002

Dimitropoulos, A., Ferranti, A., & Lemler, M. (2013). Expressive and receptive language in Prader–Willi syndrome: Report on genetic subtype differences. *Journal of Communication Disorders*, *46*(2), 193-201. https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2012.12.001

Dimitropoulos, A., Feurer, I. D., Butler, M. G., & Thompson, T. (2001). Emergence of Compulsive Behavior and Tantrums in Children with Prader-Willi Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *106*(1), 39-51. https://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0039:EOCBAT>2.0.CO;2

Dimitropoulos, A., Feurer, I. D., Roof, E., Stone, W., Butler, M. G., Sutcliffe, J., & Thompson, T. (2000). Appetitive behavior, compulsivity, and neurochemistry in Prader-Willi syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *6*(2), 125-130. https://doi.org/10.1002/1098-2779(2000)6:2<125::AID-MRDD6>3.0.CO;2-T

Dimitropoulos, A., Ho, A., & Feldman, B. (2013). Social Responsiveness and Competence in Prader-Willi Syndrome: Direct Comparison to Autism Spectrum Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *43*(1), 103-113. https://doi.org/10.1007/s10803-012-1547-3

Dimitropoulos, A., & Schultz, R. T. (2007). Autistic-like symptomatology in Prader-Willi syndrome: A review of recent findings. *Current Psychiatry Reports*, *9*(2), 159-164. https://doi.org/10.1007/s11920-007-0086-7

Dolan, R. J. (2002). Emotion, Cognition, and Behavior. *Science*, *298*(5596), 1191-1194. https://doi.org/10.1126/science.1076358

Dolcos, F., Iordan, A. D., & Dolcos, S. (2011). Neural correlates of emotion–cognition interactions: A review of evidence from brain imaging investigations. *Journal of Cognitive Psychology*, *23*(6), 669-694. https://doi.org/10.1080/20445911.2011.594433

Dolcos, S., Sung, K., Denkova, E., Dixon, R. A., & Dolcos, F. (2011). Brain Imaging Investigation of the Neural Correlates of Emotion Regulation. *Journal of Visualized Experiments : JoVE*, *54*(e2430), 1-5. https://doi.org/10.3791/2430

Duchenne de Boulogne, G. B. (1862). *Mécanisme de la physionomie humaine, ou analyse électro-physiologique de l'expression des passions*. Paris: Ve J. Renouard.

Duclos, S. E., & Laird, J. D. (2001). The deliberate control of emotional experience through control of expressions. *Cognition and Emotion*, *15*(1), 27-56. https://doi.org/10.1080/02699930126057

Dumas, J. E., Lafrenière, P. J., & Capuano, F. (1997). *Profil socioaffectif (PSA). Évaluation des compétences sociales et des difficultés d'adaptation des enfants entre 2 ans ½ à 6 ans*. Paris: ECPA.

Duran, J. I., & Fernandez-Dols, J.-M. (2017). Coherence Between Emotions and Facial Expressions. A Research Synthesis. In J.-M. Fernández-Dols & J. A. Russell (Éd.), *The science of facial expression*. New York, NY: Oxford University Press.

Durand, K., Gallay, M., Seigneuric, A., Robichon, F., & Baudouin, J.-Y. (2007). The development of facial emotion recognition: The role of configural information. *Journal of Experimental Child Psychology*, *97*(1), 14-27. https://doi.org/10.1016/j.jecp.2006.12.001

Dykens, E. M. (2002). Are jigsaw puzzle skills `spared' in persons with Prader-Willi syndrome? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *43*(3), 343-352. https://doi.org/10.1111/1469-7610.00025

Dykens, E. M., & Cassidy, S. B. (1995). Correlates of maladaptive behavior in children and adults with Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *60*(6), 546-549. https://doi.org/10.1002/ajmg.1320600612

Dykens, E. M., Hodapp, R. M., Walsh, K., & Nash, L. J. (1992). Profiles, Correlates, and Trajectories of Intelligence in Prader-Willi Syndrome. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, *31*(6), 1125-1130. https://doi.org/10.1097/00004583-199211000-00022

Dykens, E. M., & Kasari, C. (1997). Maladaptive Behavior in Children With Prader-Willi Syndrome, Down Syndrome, and Nonspecific Mental Retardation. *American Journal on Mental Retardation*, *102*(3), 228-237. https://doi.org/10.1352/0895-8017(1997)102<0228:MBICWP>2.0.CO;2

Dykens, E. M., & Roof, E. (2008). Behavior in Prader-Willi syndrome: relationship to genetic subtypes and age. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *49*(9), 1001-1008. https://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2008.01913.x

Dykens, E. M., Roof, E., & Hunt-Hawkins, H. (2017). Cognitive and adaptive advantages of growth hormone treatment in children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *58*(1), 64-74. https://doi.org/10.1111/jcpp.12601

Dykens, E. M., & Shah, B. (2003). Psychiatric Disorders in Prader-Willi Syndrome: Epidemiology and Management. *CNS Drugs*, *17*(3), 167-178. https://doi.org/10.2165/00023210-200317030-00003

Edelbrock, C. S., & Achenbach, T. M. (1984). The teacher version of the Child Behavior Profile: I. Boys aged 6-11. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, *52*(2), 207-217. https://doi.org/10.1037/0022-006X.52.2.207

Eiholzer, U., & Whitman, B. Y. (2004). A Comprehensive Team Approach to the Management of Patients with Prader-Willi Syndrome. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, *17*(9), 1153-1175. https://doi.org/10.1515/JPEM.2004.17.9.1153

Einfeld, S. L., Smith, E., McGregor, I. S., Steinbeck, K., Taffe, J., Rice, L. J., … Guastella, A. J. (2014). A double-blind randomized controlled trial of oxytocin nasal spray in Prader Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *164*(9), 2232-2239. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36653

Eisenberg, N., Sadovsky, A., & Spinrad, T. L. (2005). Associations of emotion-related regulation with language skills, emotion knowledge, and academic outcomes. *New Directions for Child and Adolescent Development*, *2005*(109), 109-118. https://doi.org/10.1002/cd.143

Eisenberg, N., Spinrad, T. L., & Valiente, C. (2016). Emotion-Related Self-Regulation, and Children's Social, Psychological, and Academic Functioning. In L. Balter & C. S. Tamis-LeMonda (Éd.), *Child Psychology: A Handbook of Contemporary Issues* (3rd éd., p. 219-244). New York: Psychology Press. Consulté à l'adresse doi/10.4324/9781315764931.ch10

Ekman, P. (1992). An argument for basic emotions. *Cognition and Emotion*, *6*(3-4), 169-200. https://doi.org/10.1080/02699939208411068

Ekman, P. (2003). *Emotions revealed: recognizing faces and feelings to improve communication and emotional life* (1re éd.). New York, NY: Times Books.

Ekman, P., & Friesen, W. V. (1978). *Manual for the facial action coding system*. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press.

Ekman, P., Friesen, W. V., & Ellsworth, P. (1972). *Emotion in the human face: guidelines for research and an integration of findings*. New York, NY: Pergamon Press.

Ekman, P., Roper, G., & Hager, J. C. (1980). Deliberate Facial Movement. *Child Development*, *51*(3), 886-891. https://doi.org/10.2307/1129478

ELAN. (2017). (Version 5.0.0 - alpha) [Computer software]. Nijmegen: Max Planck Institute for Psycholinguistics. Consulté à l'adresse https://tla.mpi.nl/tools/tla-tools/elan/

Elfenbein, H. A., & Eisenkraft, N. (2010). The relationship between displaying and perceiving nonverbal cues of affect: A meta-analysis to solve an old mystery. *Journal of Personality and Social Psychology*, *98*(2), 301-318. https://doi.org/10.1037/a0017766

Famelart, N., & Guidetti, M. (2017). The effect of laughter expression modulation on emotional experience in 4 to 10 year-old children. *European Journal of Developmental Psychology*, *14*(3), 311-323. https://doi.org/10.1080/17405629.2016.1201474

Feldman, B. H., & Dimitropoulos, A. (2014). Face Discrimination Skills in Prader-Willi Syndrome and Autism Spectrum Disorder. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, *7*(3), 264-285. https://doi.org/10.1080/19315864.2013.857744

Festen, D. A., Wevers, M., de Weerd, A. W., van den Bossche, R. A. S., Duivenvoorden, H. J., Otten, B. J., … Hokken-Koelega, A. C. S. (2007). Psychomotor Development in Infants with Prader-Willi Syndrome and Associations with Sleep-Related Breathing Disorders. *Pediatric Research*, *62*(2), 221-224. https://doi.org/10.1203/PDR.0b013e31809871dd

Festen, D. A., Wevers, M., Lindgren, A. C., Böhm, B., Otten, B. J., Wit, J. M., … Hokken-Koelega, A. C. S. (2008). Mental and motor development before and during growth hormone treatment in infants and toddlers with Prader–Willi syndrome. *Clinical Endocrinology*, *68*(6), 919-925. https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2007.03126.x

Field, T. (1994). The effects of mother's physical and emotional unavailability on emotion regulation. *Monographs of the Society for Research in Child Development*, *59*(2-3), 208-227. https://doi.org/10.1111/j.1540-5834.1994.tb01286.x

Flack, W. (2006). Peripheral feedback effects of facial expressions, bodily postures, and vocal expressions on emotional feelings. *Cognition & Emotion*, *20*(2), 177-195. https://doi.org/10.1080/02699930500359617

Flom, R., & Bahrick, L. E. (2007). The development of infant discrimination of affect in multimodal and unimodal stimulation: The role of intersensory redundancy. *Developmental Psychology*, *43*(1), 238-252. https://doi.org/10.1037/0012-1649.43.1.238

Fox, R., Yang, G. S., Feurer, I. D., Butler, M. G., & Thompson, T. (2001). Kinetic form discrimination in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *45*(4), 317-325. https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2001.00326.x

Fujiki, M., Brinton, B., & Clarke, D. (2002). Emotion Regulation in Children With Specific Language Impairment. *Language Speech and Hearing Services in Schools*, *33*(2), 102-111. https://doi.org/10.1044/0161-1461(2002/008)

Fujiki, M., Spackman, M. P., Brinton, B., & Hall, A. (2004). The Relationship of Language and Emotion Regulation Skills to Reticence in Children With Specific Language Impairment. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, *47*(3), 637-646. https://doi.org/10.1044/1092-4388(2004/049)

Galéra, C., & Bouvard, M.-P. (2015). Troubles du comportement avant six ans : particularités cliniques et thérapeutiques. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique*, *173*(5), 433-436. https://doi.org/10.1016/j.amp.2015.03.014

Gevers, C., Clifford, P., Mager, M., & Boer, F. (2006). Brief Report: A Theory-of-Mind-based Social-Cognition Training Program for School-Aged Children with Pervasive Developmental Disorders: An Open Study of its Effectiveness. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *36*(4), 567-571. https://doi.org/10.1007/s10803-006-0095-0

Gil, S., Aguert, M., Bigot, L. L., Lacroix, A., & Laval, V. (2014). Children's understanding of others' emotional states: Inferences from extralinguistic or paralinguistic cues? *International Journal of Behavioral Development*, *38*(6), 539-549. https://doi.org/10.1177/0165025414535123

Glattard, M. (2012). *Aspects psychologiques, cognitifs et comportementaux d'enfants présentant un syndrome de Prader-Willi : étude transversale et étude longitudinale* (phdthesis). Université Toulouse le Mirail, Toulouse. Consulté à l'adresse https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-00718614/document

Golan, O., Sinai-Gavrilov, Y., & Baron-Cohen, S. (2015). The Cambridge Mindreading Face-Voice Battery for Children (CAM-C): complex emotion recognition in children with and without autism spectrum conditions. *Molecular Autism*, *6*(22), 1-9. https://doi.org/10.1186/s13229-015-0018-z

Goldin, P. R., McRae, K., Ramel, W., & Gross, J. J. (2008). The Neural Bases of Emotion Regulation: Reappraisal and Suppression of Negative Emotion. *Biological Psychiatry*, *63*(6), 577-586. https://doi.org/10.1016/j.biopsych.2007.05.031

Goldstone, A. P., Holland, A. J., Hauffa, B. P., Hokken-Koelega, A. C., & Tauber, M. (2008). Recommendations for the Diagnosis and Management of Prader-Willi Syndrome. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, *93*(11), 4183-4197. https://doi.org/10.1210/jc.2008-0649

Gosselin, P. (2005). Le décodage de l'expression faciale des émotions au cours de l'enfance. *Canadian Psychology/Psychologie Canadienne*, *46*(3), 126-138. https://doi.org/10.1037/h0087016

Graziano, P. A., & Garcia, A. (2016). Attention-deficit hyperactivity disorder and children's emotion dysregulation: A meta-analysis. *Clinical Psychology Review*, *46*, 106-123. https://doi.org/10.1016/j.cpr.2016.04.011

Grazzani, I., Ornaghi, V., Conte, E., Pepe, A., & Caprin, C. (2018). The Relation Between Emotion Understanding and Theory of Mind in Children Aged 3 to 8: The Key Role of Language. *Frontiers in Psychology*, *9*(724), 1-10. https://doi.org/10.3389/fpsyg.2018.00724

Greaves, N., Prince, E., Evans, D. W., & Charman, T. (2006). Repetitive and ritualistic behaviour in children with Prader-Willi syndrome and children with autism. *Journal of Intellectual Disability Research*, *50*(2), 92-100. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00726.x

Grolnick, W. S., Bridges, L. J., & Connell, J. P. (1996). Emotion Regulation in Two-Year-Olds: Strategies and Emotional Expression in Four Contexts. *Child Development*, *67*(3), 928-941. https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.1996.tb01774.x

Gross, J. J. (1998). The emerging field of emotion regulation: An integrative review. *Review of General Psychology*, *2*(3), 271-299. https://doi.org/10.1037/1089-2680.2.3.271

Gross, J. J. (2002). Emotion regulation: Affective, cognitive, and social consequences. *Psychophysiology*, *39*(3), 281-291. https://doi.org/10.1017/S0048577201393198

Gross, J. J., & John, O. P. (1997). Revealing feelings: Facets of emotional expressivity in self-reports, peer ratings, and behavior. *Journal of Personality and Social Psychology*, *72*(2), 435-448. https://doi.org/10.1037/0022-3514.72.2.435

Gross, J. J., & Thompson, R. A. (2007). Emotion Regulation: Conceptual Foundations. In James J. Gross (Éd.), *Handbook of emotion regulation* (p. 3-24). New York: Guilford Press.

Gross, T. F. (2004). The Perception of Four Basic Emotions in Human and Nonhuman Faces by Children With Autism and Other Developmental Disabilities. *Journal of Abnormal Child Psychology*, *32*(5), 469-480. https://doi.org/10.1023/B:JACP.0000037777.17698.01

Grossard, C., Chaby, L., Hun, S., Pellerin, H., Bourgeois, J., Dapogny, A., … Cohen, D. (2018). Children Facial Expression Production: Influence of Age, Gender, Emotion Subtype, Elicitation Condition and Culture. *Frontiers in Psychology*, *9*(446), 1-11. https://doi.org/10.3389/fpsyg.2018.00446

Grossard, C., Hun, S., Serret, S., Grynszpan, O., Foulon, P., Dapogny, A., … Cohen, D. (2017). Rééducation de l'expression émotionnelle chez l'enfant avec trouble du spectre autistique grâce aux supports numériques : le projet JEMImE. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, *65*(1), 21-32. https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2016.12.002

Grossman, R. B., & Tager-Flusberg, H. (2008). Reading faces for information about words and emotions in adolescents with autism. *Research in Autism Spectrum Disorders*, *2*(4), 681-695. https://doi.org/10.1016/j.rasd.2008.02.004

Gross-Tsur, V., Landau, Y. E., Benarroch, F., Wertman-Elad, R., & Shalev, R. S. (2001). Cognition, Attention, and Behavior in Prader-Willi Syndrome. *Journal of Child Neurology*, *16*(4), 288-290. https://doi.org/10.1177/088307380101600411

Guidetti, M. (1991). L'expression vocale des émotions : approche interculturelle et développementale. *L'année psychologique*, *91*(3), 383-396. https://doi.org/10.3406/psy.1991.29473

Halit, H., Grice, S. J., Bolton, P., & Johnson, M. H. (2008). Face and gaze processing in Prader-Willi syndrome. *Journal of Neuropsychology*, *2*(1), 65-77. https://doi.org/10.1348/174866407X243305

Harms, M. B., Martin, A., & Wallace, G. L. (2010). Facial Emotion Recognition in Autism Spectrum Disorders: A Review of Behavioral and Neuroimaging Studies. *Neuropsychology Review*, *20*(3), 290-322. https://doi.org/10.1007/s11065-010-9138-6

Harris, P. L., de Rosnay, M., & Pons, F. (2016). Understanding Emotion. In L. F. Barrett, M. Lewis, & J. M. Haviland-Jones (Éd.), *Handbook of emotions* (4th éd., p. 293-306). New York: Guilford Press.

Hartley, S. L., MacLean, W. E., Butler, M. G., Zarcone, J., & Thompson, T. (2005). Maladaptive behaviors and risk factors among the genetic subtypes of Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *136A*(2), 140-145. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.30771

Heckman, J. J. (1979). Sample Selection Bias as a Specification Error. *Econometrica*, *47*(1), 153-161. https://doi.org/10.2307/1912352

Herbé, D., Tremblay, H., & Mallet, P. (2007). La coopération dyadique entre enfants de 5-6 ans : effets de la complexité cognitive et de l'activité motrice sollicitées par les situations de résolution de problème. *Enfance*, *59*(4), 393-413. https://doi.org/10.3917/enf.594.0393

Hiraiwa, R., Maegaki, Y., Oka, A., & Ohno, K. (2007). Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: A population study in Japan. *Brain and Development*, *29*(9), 535-542. https://doi.org/10.1016/j.braindev.2007.01.005

Ho, A. Y., & Dimitropoulos, A. (2010). Clinical management of behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, *6*, 107-118.

Holland, A. J., Whittington, J., Butler, J., Webb, T., Boer, H., & Clarke, D. (2003). Behavioural phenotypes associated with specific genetic disorders: evidence from a population-based study

of people with Prader-Willi syndrome. *Psychological Medicine*, *33*(1), 141-153. https://doi.org/10.1017/S0033291702006736

Hollingshead, A. B. (1975). *Four Factor Index of Social Status*. Unpublished Working Paper, Departement of Sociology, Yale University. Consulté à l'adresse https://sociology.yale.edu/sites/default/files/files/yjs_fall_2011.pdf#page=21

Hopkins, I. M., Gower, M. W., Perez, T. A., Smith, D. S., Amthor, F. R., Casey Wimsatt, F., & Biasini, F. J. (2011). Avatar Assistant: Improving Social Skills in Students with an ASD Through a Computer-Based Intervention. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *41*(11), 1543-1555. https://doi.org/10.1007/s10803-011-1179-z

Howlin, P., Baron-Cohen, S., & Hadwin, J. A. (2010). *Apprendre aux enfants autistes à comprendre la pensée des autres. Guide pratique*. Bruxelles: De Boeck.

Howlin, P., Hadwin, J. A., & Baron-Cohen, S. (2017). *Apprendre aux enfants à comprendre la pensée des autres. Cahier d'exercice*. Bruxelles: De Boeck.

Hurd, C. (2017). Emotion Regulation and Autism Spectrum Disorders: A Literature Review. *Culminating Projects in Special Education*, (42), 1-43.

Izard, C. E. (1971). *The face of emotion*. New York: Plenum.

Izard, C. E. (1979). *The maximally discriminative facial movement scoring system (MAX)*. Newark: Instructional Recourses Centre, University of Delaware.

Izard, C. E. (1990). Facial expressions and the regulation of emotions. *Journal of Personality and Social Psychology*, *58*(3), 487-498. https://doi.org/10.1037/0022-3514.58.3.487

Izard, C. E. (1992). Basic emotions, relations among emotions, and emotion-cognition relations. *Psychological Review*, *99*(3), 561-565. https://doi.org/10.1037/0033-295X.99.3.561

Izard, C. E. (2007). Basic Emotions, Natural Kinds, Emotion Schemas, and a New Paradigm. *Perspectives on Psychological Science*, *2*(3), 260-280. https://doi.org/10.1111/j.1745-6916.2007.00044.x

Izard, C. E., Dougherty, L. M., & Hembree, E. A. (1983). *A system for identifying affect expressions by holistic judgments (AFFEX)*. Instructional Resources Center, University of Delaware.

Izard, C. E., King, K. A., Trentacosta, C. J., Morgan, J. K., Laurenceau, J.-P., Krauthamer-Ewing, E. S., & Finlon, K. J. (2008). Accelerating the development of emotion competence in Head Start children: Effects on adaptive and maladaptive behavior. *Development and Psychopathology*, *20*(1), 369-397. https://doi.org/10.1017/S0954579408000175

James, W. (1884). What is an Emotion? *Mind*, *9*(34), 188-205.

Jauregi, J., Arias, C., Vegas, O., Alén, F., Martinez, S., Copet, P., & Thuilleaux, D. (2007). A neuropsychological assessment of frontal cognitive functions in Prader?Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *51*(5), 350-365. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00883.x

Johnson, S. R., Finlon, K. J., & Izard, C. E. (2016). The Development and Validation of the Behavior and Emotion Expression Observation System to Characterize Preschoolers' Social and Emotional Interactions. *Early Education and Development*, *27*(7), 896-913. https://doi.org/10.1080/10409289.2016.1175241

Juslin, P. N., & Laukka, P. (2003). Communication of emotions in vocal expression and music performance: Different channels, same code? *Psychological Bulletin*, *129*(5), 770-814. https://doi.org/10.1037/0033-2909.129.5.770

Juslin, P. N., & Scherer, K. R. (2005). Vocal expression of affect. In J. A. Harrigan, R. Rosenthal, & K. R. Scherer (Éd.), *The new handbook of methods in nonverbal behavior research* (p. 65-135). New York: Oxford University Press.

Kabasakalian, A., Ferretti, C. J., & Hollander, E. (2017). Oxytocin and Prader-Willi Syndrome. In R. Hurlemann & V. Grinevich (Éd.), *Behavioral Pharmacology of Neuropeptides: Oxytocin* (p. 529-557). Cham: Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/7854_2017_28

Keltner, D., & Cordaro, D. T. (2017). Understanding Multimodal Emotional Expressions. Recent Advances in Basic Emotion Theory. In J.-M. Fernández-Dols & J. A. Russell (Éd.), *The science of facial expression* (p. 57-75). New York, NY: Oxford University Press.

Key, A. P., Jones, D., & Dykens, E. M. (2013). Social and emotional processing in Prader-Willi syndrome: genetic subtype differences. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*, *5*(1), 1-12. https://doi.org/10.1186/1866-1955-5-7

Kitamura, C., & Burnham, D. (2003). Pitch and Communicative Intent in Mother's Speech: Adjustments for Age and Sex in the First Year. *Infancy*, *4*(1), 85-110. https://doi.org/10.1207/S15327078IN0401_5

Kleppe, S. A., Katayama, K. M., Shipley, K. G., & Foushee, D. R. (1990). The Speech and Language Characteristics of Children with Prader-Willi Syndrome. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, *55*(2), 300-309. https://doi.org/10.1044/jshd.5502.300

Koenig, K., Klin, A., & Schultz, R. (2004). Deficits in Social Attribution Ability in Prader-Willi Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *34*(5), 573-582. https://doi.org/10.1007/s10803-004-2551-z

Kruck, J., Baduel, S., & Rogé, B. (2013). *Questionnaire de communication sociale pour le dépistage des troubles du spectre autistique. Adaptation française*. Paris: Editions Hogrefe.

Kruck, J., Rogé, B., & Lacot, E. (2015). Adaptation de l'outil SCQ (Social Communication Questionnaire), en langue française : validation sur une population l'enfants de plus de 4 ans. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, *5*(138), 495-498.

Krumhuber, E. G., Kappas, A., & Manstead, A. S. R. (2013). Effects of Dynamic Aspects of Facial Expressions: A Review. *Emotion Review*, *5*(1), 41-46. https://doi.org/10.1177/1754073912451349

Kubicek, L. F., & Emde, R. N. (2012). Emotional Expression and Language: A Longitudinal Study of Typically Developing Earlier and Later Talkers from 15 to 30 Months: Emotional Expression and Early Language. *Infant Mental Health Journal*, *33*(6), 553-584. https://doi.org/10.1002/imhj.21364

Kuppens, R. J., Donze, S. H., & Hokken-Koelega, A. C. S. (2016). Promising effects of oxytocin on social and food-related behaviour in young children with Prader-Willi syndrome: a randomized, double-blind, controlled crossover trial. *Clinical Endocrinology*, *85*(6), 979-987. https://doi.org/10.1111/cen.13169

Lacroix, A., Guidetti, M., Rogé, B., & Reilly, J. (2009). Recognition of emotional and nonemotional facial expressions: A comparison between Williams syndrome and autism. *Research in Developmental Disabilities*, *30*(5), 976-985. https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.02.002

Laird, J. D., & Lacasse, K. (2014). Bodily Influences on Emotional Feelings: Accumulating Evidence and Extensions of William James's Theory of Emotion. *Emotion Review*, *6*(1), 27-34. https://doi.org/10.1177/1754073913494899

Lang, R., Didden, R., Machalicek, W., Rispoli, M., Sigafoos, J., Lancioni, G., … Kang, S. (2010). Behavioral treatment of chronic skin-picking in individuals with developmental disabilities: A systematic review. *Research in Developmental Disabilities*, *31*(2), 304-315. https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.10.017

Larsen, J. T., Berntson, G. G., Poehlmann, K. M., Ito, T. A., & Cacioppo, J. T. (2008). The psychophysiology of emotion. In M. Lewis, J. M. Haviland-Jones, & L. F. Barrett (Éd.), *Handbook of emotions* (3rd éd., p. 180-195). New York: Guilford Press.

Lausberg, H., & Sloetjes, H. (2009). Coding gestural behavior with the NEUROGES-ELAN system. *Behavior Research Methods*, *41*(3), 841-849. https://doi.org/10.3758/BRM.41.3.841

Laval, V., & Guidetti, M. (2004). La pragmatique développementale : état des lieux et perspectives. *Psychologie Française*, *49*(2), 121-130. https://doi.org/10.1016/j.psfr.2004.05.001

Ledbetter, D. H., Riccardi, V. M., Airhart, S. D., Strobel, R. J., Keenan, B. S., & Crawford, J. D. (1981). Deletions of Chromosome 15 as a Cause of the Prader–Willi Syndrome. *New England Journal of Medicine*, *304*(6), 325-329. https://doi.org/10.1056/NEJM198102053040604

LeDoux, J., Vincent, J.-D., & Kaldy, P. (2005). *Le cerveau des émotions : les mystérieux fondements de notre vie émotionnelle*. Paris: O. Jacob.

Lench, H. C., Flores, S. A., & Bench, S. W. (2011). Discrete emotions predict changes in cognition, judgment, experience, behavior, and physiology: A meta-analysis of experimental emotion elicitations. *Psychological Bulletin*, *137*(5), 834-855. https://doi.org/10.1037/a0024244

Levenson, R. W., Ekman, P., & Friesen, W. V. (1990). Voluntary Facial Action Generates Emotion-Specific Autonomic Nervous System Activity. *Psychophysiology*, *27*(4), 363-384. https://doi.org/10.1111/j.1469-8986.1990.tb02330.x

Lewis, B. A., Freebairn, L., Heeger, S., & Cassidy, S. B. (2002). Speech and Language Skills of Individuals With Prader-Willi Syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology*, *11*(3), 285-294. https://doi.org/10.1044/1058-0360(2002/033)

Lieberman, M. D., Eisenberger, N. I., Crockett, M. J., Tom, S. M., Pfeifer, J. H., & Way, B. M. (2007). Putting Feelings Into Words. *Psychological Science*, *18*(5), 421-428. https://doi.org/10.1111/j.1467-9280.2007.01916.x

Lindsey, E. W., & Colwell, M. J. (2003). Preschoolers' Emotional Competence: Links to Pretend and Physical Play. *Child Study Journal*, *33*(1), 39-52.

Lo, S. T., Festen, D. A. M., Tummers-de Lind van Wijngaarden, R. F. A., Collin, P. J. L., & Hokken-Koelega, A. C. S. (2015). Beneficial Effects of Long-Term Growth Hormone Treatment on Adaptive Functioning in Infants With Prader-Willi Syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *120*(4), 315-327. https://doi.org/10.1352/1944-7558-120.4.315

Luminet, O. (Éd.). (2013). *Psychologie des émotions. Nouvelles perspectives pour la cognition, la personnalité et la santé*. Bruxelles: De Boeck.

Lupyan, G. (2012). Linguistically Modulated Perception and Cognition: The Label-Feedback Hypothesis. *Frontiers in Psychology*, *3*(54), 1-13. https://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00054

Maas, A. P. H. M., Sinnema, M., Didden, R., Maaskant, M. A., Smits, M. G., Schrander-Stumpel, C. T. R. M., & Curfs, L. M. (2010). Sleep disturbances and behavioural problems in adults with Prader-Willi syndrome: Sleep and behaviour in adults with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(10), 906-917. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01306.x

Macklem, G. L. (2008). *Practitioner's Guide to Emotion Regulation in School-Aged*. New York: Springer Science. Consulté à l'adresse //www.springer.com/gp/book/9780387738505

Matsumoto, D., & Hwang, H. S. (2011). Evidence for training the ability to read microexpressions of emotion. *Motivation and Emotion*, *35*(2), 181-191. https://doi.org/10.1007/s11031-011-9212-2

Mavroveli, S., Petrides, K. V., Shove, C., & Whitehead, A. (2008). Investigation of the construct of trait emotional intelligence in children. *European Child & Adolescent Psychiatry*, *17*(8), 516-526. https://doi.org/10.1007/s00787-008-0696-6

McIntosh, D. N. (1996). Facial feedback hypotheses: Evidence, implications, and directions. *Motivation and Emotion*, *20*(2), 121-147. https://doi.org/10.1007/BF02253868

McIntosh, D. N., Reichmann-Decker, A., Winkielman, P., & Wilbarger, J. L. (2006). When the social mirror breaks: deficits in automatic, but not voluntary, mimicry of emotional facial expressions in autism. *Developmental Science*, *9*(3), 295-302. https://doi.org/10.1111/j.1467-7687.2006.00492.x

Mikolajczak, M., & Desseilles, M. (Éd.). (2012). *Traité de régulation des émotions*. Bruxelles: De Boeck.

Mikolajczak, M., Quoidbach, J., Kotsou, I., & Nelis, D. (2009). *Les compétences émotionnelles*. Paris: Dunod.

Miller, J. L. (2018). The potential of oxytocin for the treatment of hyperphagia in Prader-Willi Syndrome. *Expert Opinion on Orphan Drugs*, *6*(4), 247-251. https://doi.org/10.1080/21678707.2018.1451326

Miller, J. L., Lynn, C. H., Driscoll, D. C., Goldstone, A. P., Gold, J.-A., Kimonis, V., … Driscoll, D. J. (2011). Nutritional phases in Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *155*(5), 1040-1049. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33951

Missana, M., Rajhans, P., Atkinson, A. P., & Grossmann, T. (2014). Discrimination of fearful and happy body postures in 8-month-old infants: an event-related potential study. *Frontiers in Human Neuroscience*, *8*(531), 1-7. https://doi.org/10.3389/fnhum.2014.00531

Moore, D. G. (2001). Reassessing Emotion Recognition Performance in People With Mental Retardation: A Review. *American Journal on Mental Retardation*, *106*(6), 481-502. https://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0481:RERPIP>2.0.CO;2

Muhle, R., Trentacoste, S. V., & Rapin, I. (2004). The Genetics of Autism. *PEDIATRICS*, *113*(5), e472-e486. https://doi.org/10.1542/peds.113.5.e472

Myers, S. E., Whitman, B. Y., Carrel, A. L., Moerchen, V., Bekx, M. T., & Allen, D. B. (2007). Two years of growth hormone therapy in young children with Prader–Willi syndrome: Physical and neurodevelopmental benefits. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *143A*(5), 443-448. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31468

Na, J. Y., Wilkinson, K., Karny, M., Blackstone, S., & Stifter, C. (2016). A Synthesis of Relevant Literature on the Development of Emotional Competence: Implications for Design of Augmentative and Alternative Communication Systems. *American Journal of Speech-Language Pathology*, *25*(3), 441-452. https://doi.org/10.1044/2016_AJSLP-14-0124

Nader-Grosbois, N., & Mazzone, S. (2015). Validation de la version francophone de l'Emotion Regulation Checklist (ERC-vf). *Revue Européenne de Psychologie Appliquée/European Review of Applied Psychology*, *65*(1), 29-41. https://doi.org/10.1016/j.erap.2014.10.002

Nader-Grosbois, N., & Thirion-Marissiaux, A.-F. (2011a). Evaluer la compréhension des états mentaux « émotions » et « croyances ». In N. Nader-Grosbois (Éd.), *La théorie de l'esprit: entre cognition, émotion et adaptation sociale* (p. 95-124). Bruxelles: De Boeck.

Nader-Grosbois, N., & Thirion-Marissiaux, A.-F. (2011b). Principaux cadres théoriques à propos de la Théorie de l'esprit. In N. Nader-Grosbois (Éd.), *La théorie de l'esprit: entre cognition, émotion et adaptation sociale* (p. 23-44). Bruxelles: De Boeck.

Nelson, N. L., & Mondloch, C. J. (2018). Children's visual attention to emotional expressions varies with stimulus movement. *Journal of Experimental Child Psychology*, *172*, 13-24. https://doi.org/10.1016/j.jecp.2018.03.001

Nelson, N. L., & Russell, J. A. (2011). Preschoolers' use of dynamic facial, bodily, and vocal cues to emotion. *Journal of Experimental Child Psychology*, *110*(1), 52-61. https://doi.org/10.1016/j.jecp.2011.03.014

Noldus. (2016). *FaceReader: Tool for automatic analysis of facial expression. Reference Manual Version 7*. Wageningen, The Netherlands: Noldus Information Technology b.v.

Ochsner, K. N., & Gross, J. J. (2008). Cognitive Emotion Regulation: Insights From Social Cognitive and Affective Neuroscience. *Current Directions in Psychological Science*, *17*(2), 153-158. https://doi.org/10.1111/j.1467-8721.2008.00566.x

Ogarkova, A., Borgeaud, P., & Scherer, K. R. (2009). Language and culture in emotion research: a multidisciplinary perspective. *Social Science Information*, *48*(3), 339-357. https://doi.org/10.1177/0539018409106196

O'Reilly, H., Pigat, D., Fridenson, S., Berggren, S., Tal, S., Golan, O., … Lundqvist, D. (2016). The EU-Emotion Stimulus Set: A validation study. *Behavior Research Methods*, *48*(2), 567-576. https://doi.org/10.3758/s13428-015-0601-4

Orphanet. (2018, janvier 20). Transmission des maladies génétiques. Consulté 23 janvier 2018, à l'adresse https://www.orpha.net/orphaschool/formations/transmission/Transmission.html

Ortony, A., & Turner, T. J. (1990). What's basic about basic emotions? *Psychological Review*, *97*(3), 315-331. https://doi.org/10.1037/0033-295X.97.3.315

Ouellet, C., Provencher, M. D., & Langlois, F. (2012, mars). *Validation d'une adaptation francophone du Berkeley Expressivity Questionnaire*. Communication affichée présenté à Congrès annuel de la Société québécoise pour la recherche en psychologie, Sherbrook, Canada. https://doi.org/10.13140/RG.2.1.4886.4241

Parsafar, P., & Davis, E. L. (2018). Intrapersonal Emotion Regulation Processes Influence What Children Remember About Their Emotional Experiences. *Child Development*, *Online version before inclusion in an issue*, 1-17. https://doi.org/10.1111/cdev.13070

Perron, M., & Gosselin, P. (2004). Le développement de l'évocation des émotions. *Enfance*, *56*(2), 133-147. https://doi.org/10.3917/enf.562.0133

Perron, M., & Gosselin, P. (2007). Compréhension de la dissimulation des émotions chez l'enfant d'âge scolaire. *Enfance*, *59*(2), 109-125. https://doi.org/10.3917/enf.592.0109

Perron, M., & Gosselin, P. (2009). Difficulté des jeunes enfants à comprendre la dissimulation des émotions. *Canadian Journal of Experimental Psychology/Revue Canadienne de Psychologie Expérimentale*, *63*(4), 276-286. https://doi.org/10.1037/a0015689

Piaget, J. (1937). *La naissance de l'intelligence chez l'enfant*. (9e éd.). Neuchâtel: Delachaux & Niestle.

Pochon, R., Brun, P., & Mellier, D. (2006). Développement de la reconnaissance des émotions chez l'enfant avec trisomie 21. *Psychologie Française*, *51*(4), 381-390. https://doi.org/10.1016/j.psfr.2006.05.003

Pons, F., Doudin, P.-A., Harris, P. L., & de Rosnay, M. (2002). Métaémotion et intégration scolaire. In L. Lafortune & P. Mongeau (Éd.), *L'affectivité dans l'apprentissage* (p. 7-28). Sainte-Foy: PUQ.

Pons, F., Harris, P. L., & de Rosnay, M. (2004). Emotion comprehension between 3 and 11 years: Developmental periods and hierarchical organization. *European Journal of Developmental Psychology*, *1*(2), 127-152. https://doi.org/10.1080/17405620344000022

Pons, F., Harris, P. L., & Doudin, P.-A. (2002). Teaching emotion understanding. *European Journal of Psychology of Education*, *17*(3), 293-304. https://doi.org/10.1007/BF03173538

Porter, S., & ten Brinke, L. (2008). Reading Between the Lies: Identifying Concealed and Falsified Emotions in Universal Facial Expressions. *Psychological Science*, *19*(5), 508-514. https://doi.org/10.1111/j.1467-9280.2008.02116.x

Prader, A., Labhart, A., & Willi, H. (1956). Ein Syndrom von Adipositas, Kleinwuchs, Kryptorchismus und Oligophrenie nach myatonieartigem Zustand im Neugeborenalter. *Schweiz Med Wochensch*, *86*, 1260-1261.

Reddy, L. A., & Pfeiffer, S. I. (2007). Behavioral and Emotional Symptoms of Children and Adolescents with Prader-Willi Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *37*(5), 830-839. https://doi.org/10.1007/s10803-006-0210-2

Reilly, J., & Delahanty, M. (1997). *Affective Judgment Questionnaire*. SDSU.

Reilly, J., & Stiles, J. (2006). *SANAFE*. San Diego.

Rice, L. J., Einfeld, S. L., Hu, N., & Carter, C. S. (2017). A review of clinical trials of oxytocin in Prader–Willi syndrome: *Current Opinion in Psychiatry*, *30*(2), 123-127. https://doi.org/10.1097/YCO.0000000000000391

Rieffe, C., Oosterveld, P., Miers, A. C., Meerum Terwogt, M., & Ly, V. (2008). Emotion awareness and internalising symptoms in children and adolescents: The Emotion Awareness Questionnaire revised. *Personality and Individual Differences*, *45*(8), 756-761. https://doi.org/10.1016/j.paid.2008.08.001

Rinn, W. E. (1984). The neuropsychology of facial expression: A review of the neurological and psychological mechanisms for producing facial expressions. *Psychological Bulletin*, *95*(1), 52-77. https://doi.org/10.1037/0033-2909.95.1.52

Roben, C. K. P., Cole, P. M., & Armstrong, L. M. (2013). Longitudinal Relations Among Language Skills, Anger Expression, and Regulatory Strategies in Early Childhood. *Child Development*, *84*(3), 891-905. https://doi.org/10.1111/cdev.12027

Rosner, B. A., Hodapp, R. M., Fidler, D. J., Sagun, J. N., & Dykens, E. M. (2004). Social Competence in Persons with Prader-Willi, Williams and Down's Syndromes. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, *17*(3), 209-217. https://doi.org/10.1111/j.1468-3148.2004.00200.x

RStudio Team. (2016). RStudio: Integrated Development for R. (Version 1.1.453) [RStudio, Inc.]. Boston, MA. Consulté à l'adresse http://www.rstudio.com/

Rump, K. M., Giovannelli, J. L., Minshew, N. J., & Strauss, M. S. (2009). The Development of Emotion Recognition in Individuals With Autism. *Child Development*, *80*(5), 1434-1447. https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.2009.01343.x

Rutter, M., Bailey, A., & Lord, C. (2003). *Social Communication Questionnaire (SCQ)*. Los Angeles: Western Psychological Services.

Rydell, A.-M., Berlin, L., & Bohlin, G. (2003). Emotionality, emotion regulation, and adaptation among 5- to 8-year-old children. *Emotion*, *3*(1), 30-47. https://doi.org/10.1037/1528-3542.3.1.30

Salles, J., Strelnikov, K., Carine, M., Denise, T., Laurier, V., Molinas, C., … Barone, P. (2016). Deficits in voice and multisensory processing in patients with Prader-Willi syndrome. *Neuropsychologia*, *85*, 137-147. https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2016.03.015

Salomone, E., Bulgarelli, D., Thommen, E., Rossini, E., & Molina, P. (2018). Role of age and IQ in emotion understanding in Autism Spectrum Disorder: implications for educational interventions. *European Journal of Special Needs Education*, *Online version before inclusion in an issue*, 1-10. https://doi.org/10.1080/08856257.2018.1451292

Samson, A. C., Hardan, A. Y., Podell, R. W., Phillips, J. M., & Gross, J. J. (2015). Emotion Regulation in Children and Adolescents With Autism Spectrum Disorder: Emotion regulation in autism spectrum disorder. *Autism Research*, *8*(1), 9-18. https://doi.org/10.1002/aur.1387

Sander, D., & Scherer, K. R. (2009). *Traité de psychologie des émotions*. Paris: Dunod.

Sanfey, A. G., Rilling, J. K., Aronson, J. A., Nystrom, L. E., & Cohen, J. D. (2003). The Neural Basis of Economic Decision-Making in the Ultimatum Game. *Science*, *300*(5626), 1755-1758. https://doi.org/10.1126/science.1082976

Santibanez-H, G., & Bloch, S. (1986). A qualitative analysis of emotional effector patterns and their feedback. *The Pavlovian Journal of Biological Science*, *21*(3), 108-116. https://doi.org/10.1007/BF02699344

Sauter, D. A., Panattoni, C., & Happé, F. (2013). Children's recognition of emotions from vocal cues: *Emotions in the voice*. *British Journal of Developmental Psychology*, *31*(1), 97-113. https://doi.org/10.1111/j.2044-835X.2012.02081.x

Schachter, S., & Singer, J. (1962). Cognitive, social, and physiological determinants of emotional state. *Psychological Review*, *69*(5), 379-399. https://doi.org/10.1037/h0046234

Scherer, K. R. (2005). What are emotions? And how can they be measured? *Social Science Information*, *44*(4), 695-729. https://doi.org/10.1177/0539018405058216

Séguin, J. (1988). *Berkeley Expressivity Questionnaire*. Unpublished Manuscript, Université de Montréal, Canada. Consulté à l'adresse https://spl.stanford.edu/sites/default/files/french.pdf

Serrano, J. M., Iglesias, J., & Loeches, A. (1995). Infants' responses to adult static facial expressions. *Infant Behavior and Development*, *18*(4), 477-482. https://doi.org/10.1016/0163-6383(95)90036-5

Sheppes, G., Scheibe, S., Suri, G., & Gross, J. J. (2011). Emotion-Regulation Choice. *Psychological Science*, *22*(11), 1391-1396. https://doi.org/10.1177/0956797611418350

Shields, A., & Cicchetti, D. (1997). Emotion regulation among school-age children: The development and validation of a new criterion Q-sort scale. *Developmental Psychology*, *33*(6), 906-916. https://doi.org/10.1037/0012-1649.33.6.906

Silver, M., & Oakes, P. (2001). Evaluation of a New Computer Intervention to Teach People with Autism or Asperger Syndrome to Recognize and Predict Emotions in Others. *Autism*, *5*(3), 299-316. https://doi.org/10.1177/1362361301005003007

Sorce, J. F., Emde, R. N., Campos, J. J., & Klinnert, M. D. (1985). Maternal emotional signaling: Its effect on the visual cliff behavior of 1-year-olds. *Developmental Psychology*, *21*(1), 195-200. https://doi.org/10.1037/0012-1649.21.1.195

Sroufe, L. A. (1996). *Emotional Development: The Organization of Emotional Life in the Early Years*. New York: Cambridge University Press.

Stauder, J. E. A., Boer, H., Gerits, R. H. A., Tummers, A., Whittington, J., & Curfs, L. M. (2005). Differences in behavioural phenotype between parental deletion and maternal uniparental disomy in Prader–Willi syndrome: an ERP study. *Clinical Neurophysiology*, *11* (6), 1464-1470. https://doi.org/10.1016/j.clinph.2005.02.019

Stegge, H., & Meerum Terwogt, M. (2007). Awareness and regulation of emotion in typical and atypical development. In J. J. Gross (Éd.), *Handbook of emotion regulation* (p. 288-305). New York: Guilford Press.

Steinhausen, H.-C., Eiholzer, U., Hauffa, B. P., & Malin, Z. (2004). Behavioural and emotional disturbances in people with Prader-Willi Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *48*(1), 47-52. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2004.00582.x

Steinhausen, H.-C., von Gontard, A., Spohr, H.-L., Hauffa, B. P., Eiholzer, U., Backes, M., … Malin, Z. (2002). Behavioral phenotypes in four mental retardation syndromes: Fetal alcohol syndrome, Prader-Willi syndrome, fragile X syndrome, and tuberosis sclerosis. *American Journal of Medical Genetics*, *111*(4), 381-387. https://doi.org/10.1002/ajmg.10627

Stel, M., van den Heuvel, C., & Smeets, R. C. (2008). Facial Feedback Mechanisms in Autistic Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *38*(7), 1250-1258. https://doi.org/10.1007/s10803-007-0505-y

Suri, G., & Gross, J. J. (2016). Emotion Regulation. A Valuation Perspective. In L. F. Barrett, M. Lewis, & J. M. Haviland-Jones (Éd.), *Handbook of emotions* (4th éd., p. 471-484). New York: Guilford Press.

Tager-Flusberg, H., Boshart, J., & Baron-Cohen, S. (1998). Reading the Windows to the Soul: Evidence of Domain-Specific Sparing in Williams Syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *10*(5), 631-639. https://doi.org/10.1162/089892998563031

Tager-Flusberg, H., Sullivan, K., & Boshart, J. (1997). Executive functions and performance on false belief tasks. *Developmental Neuropsychology*, *13*(4), 487-493. https://doi.org/10.1080/87565649709540689

Tardif, C., Lainé, F., Rodriguez, M., & Gepner, B. (2007). Slowing Down Presentation of Facial Movements and Vocal Sounds Enhances Facial Expression Recognition and Induces Facial–Vocal Imitation in Children with Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *37*(8), 1469-1484. https://doi.org/10.1007/s10803-006-0223-x

Tauber, M., Boulanouar, K., Diene, G., Çabal-Berthoumieu, S., Ehlinger, V., Fichaux-Bourin, P., … Salles, J.-P. (2017). The Use of Oxytocin to Improve Feeding and Social Skills in Infants With Prader–Willi Syndrome. *Pediatrics*, *139*(2), 1-11. https://doi.org/10.1542/peds.2016-2976

Tauber, M., Diène, G., Glattard, M., & Bieth, E. (2006). Le syndrome de Prader-Willi. *Médecine thérapeutique / Pédiatrie*, *9*(4), 251-258.

Tauber, M., Mantoulan, C., Copet, P., Jauregui, J., Demeer, G., Diene, G., … Thuilleaux, D. (2011). Oxytocin may be useful to increase trust in others and decrease disruptive behaviours in patients with Prader-Willi syndrome: a randomised placebo-controlled trial in 24 patients. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *6*(47), 1-6. https://doi.org/10.1186/1750-1172-6-47

Thirion-Marissiaux, A.-F., & Nader-Grosbois, N. (2008). Theory of Mind and socio-affective abilities in disabled children and adolescents. *ALTER - European Journal of Disability Research / Revue Européenne de Recherche Sur Le Handicap*, *2*(2), 133-155. https://doi.org/10.1016/j.alter.2008.02.003

Thomeer, M. L., Smith, R. A., Lopata, C., Volker, M. A., Lipinski, A. M., Rodgers, J. D., … Lee, G. K. (2015). Randomized Controlled Trial of Mind Reading and In Vivo Rehearsal for High-Functioning Children with ASD. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *45*(7), 2115-2127. https://doi.org/10.1007/s10803-015-2374-0

Thommen, E. (2010). *Les émotions chez l'enfant. Le développement typique et atypique*. Paris: Belin.

Thommen, E., Suárez, M., Guidetti, M., Guidoux, A., Rogé, B., & Reilly, J. S. (2010). Comprendre les émotions chez les enfants atteints d'autisme : regards croisés selon les tâches. *Enfance*, *2010*(03), 319-337. https://doi.org/10.4074/S0013754510003083

Tooby, J., & Cosmides, L. (2008). Evolutionary psychology of the emotion and their relationship. In M. Lewis, J. M. Haviland-Jones, & L. F. Barrett (Éd.), *Handbook of Emotions* (3rd éd., p. 114-137). Nex York: Guilford Press.

Vallotton, C., & Ayoub, C. (2011). Use your words: The role of language in the development of toddlers' self-regulation. *Early Childhood Research Quarterly*, *26*(2), 169-181. https://doi.org/10.1016/j.ecresq.2010.09.002

Van Borsel, J., Defloor, T., & Curfs, L. M. (2007). Expressive language in persons with Prader-Willi syndrome. *Genetic Counseling (Geneva, Switzerland)*, *18*(1), 17-28.

Veltman, M. W. M., Craig, E. E., & Bolton, P. F. (2005). Autism spectrum disorders in Prader-Willi and Angelman syndromes: a systematic review. *Psychiatric Genetics*, *15*(4), 243-254.

Veltman, M. W. M., Thompson, R. J., Roberts, S. E., Thomas, N. S., Whittington, J., & Bolton, P. F. (2004). Prader-Willi syndrome. *European Child & Adolescent Psychiatry*, *13*(1), 42-50. https://doi.org/10.1007/s00787-004-0354-6

Verhoeven, W. M. A. (2003). Prader-Willi syndrome: the psychopathological phenotype in uniparental disomy. *Journal of Medical Genetics*, *40*(10), e112-e115. https://doi.org/10.1136/jmg.40.10.e112

Vogels, A. (2003). Chromosome 15 maternal uniparental disomy and psychosis in Prader-Willi syndrome. *Journal of Medical Genetics*, *40*(1), 72-73. https://doi.org/10.1136/jmg.40.1.72

Vogels, A., Van Den Ende, J., Keymolen, K., Mortier, G., Devriendt, K., Legius, E., & Fryns, J. P. (2004). Minimum prevalence, birth incidence and cause of death for Prader–Willi syndrome in Flanders. *European Journal of Human Genetics*, *12*(3), 238-240. https://doi.org/10.1038/sj.ejhg.5201135

Vygotsky, L. (1933). *Théorie des Émotions: Etude historico-psychologique* (1998e éd.). Paris: Editions L'Harmattan.

Walden, T. A., & Ogan, T. A. (1988). The Development of Social Referencing. *Child Development*, *59*(5), 1230-1240. https://doi.org/10.2307/1130486

Walker-Andrews, A. S. (2008). Intermodal emotional processes in infancy. In M. Lewis, J. M. Haviland-Jones, & L. F. Barrett (Éd.), *Handbook of Emotions* (3rd éd., p. 364-375). Nex York: Guilford Press.

Walle, E. A., & Campos, J. J. (2012). Interpersonal Responding to Discrete Emotions: A Functionalist Approach to the Development of Affect Specificity. *Emotion Review*, *4*(4), 413-422. https://doi.org/10.1177/1754073912445812

Walley, R. M., & Donaldson, M. D. C. (2005). An investigation of executive function abilities in adults with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *49*(8), 613-625. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00717.x

Wallon, H. (1959). Importance du mouvement dans le développement psychologique de l'enfant. *Enfance*, *12*(3), 233-239. https://doi.org/10.3406/enfan.1959.1438

Wallon, H. (1968). *L'évolution psychologique de l'enfant*. Paris: Armand Colin.

Wattendorf, D. J., & Muenke, M. (2005). Prader-Willi syndrome. *American Family Physician*, *72*(5), 827-830.

Whitman, B. Y., Myers, S. E., Carrel, A., & Allen, D. (2002). The Behavioral Impact of Growth Hormone Treatment for Children and Adolescents With Prader-Willi Syndrome: A 2-Year, Controlled Study. *Pediatrics*, *109*(2), 1-9. https://doi.org/10.1542/peds.109.2.e35

Whittington, J., & Holland, A. (2017). Cognition in people with Prader-Willi syndrome: Insights into genetic influences on cognitive and social development. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, *72*, 153-167. https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2016.09.013

Whittington, J., Holland, A. J., Webb, T., Butler, J., Clarke, D., & Boer, H. (2001). Population prevalence and estimated birth incidence and mortality rate for people with Prader-Willi syndrome in one UK Health Region. *Journal of Medical Genetics*, *38*(11), 792-798. https://doi.org/10.1136/jmg.38.11.792

Whittington, J., Holland, A., Webb, T., Butler, J., Clarke, D., & Boer, H. (2004a). Academic underachievement by people with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *48*(2), 188-200. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2004.00473.x

Whittington, J., Holland, A., Webb, T., Butler, J., Clarke, D., & Boer, H. (2004b). Cognitive abilities and genotype in a population-based sample of people with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *48*(2), 172-187. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2004.00556.x

Whittington, J., & Holland, T. (2004). *Prader-Willi syndrome: development and manifestations*. New York: Cambridge University Press. Consulté à l'adresse http://public.eblib.com/choice/publicfullrecord.aspx?p=259911

Whittington, J., & Holland, T. (2011). Recognition of emotion in facial expression by people with Prader-Willi syndrome: Emotion recognition in PWS. *Journal of Intellectual Disability Research*, *55*(1), 75-84. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01348.x

Widen, S. C. (2016). The Development of Children's Concept s of Emotion. In L. F. Barrett, M. Lewis, & J. M. Haviland-Jones (Éd.), *Handbook of emotions* (4th éd., p. 307-318). New York: Guilford Press.

Widen, S. C., & Russell, J. A. (2008). Children acquire emotion categories gradually. *Cognitive Development*, *23*(2), 291-312. https://doi.org/10.1016/j.cogdev.2008.01.002

Wigren, M., & Hansen, S. (2005). ADHD symptoms and insistence on sameness in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *49*(6), 449-456. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00690.x

Wisniewski, L. P., Witt, M. E., Ginsberg-Fellner, F., Wilner, J., & Desnick, R. J. (1980). Prader-Willi syndrome and a bisatellited derivative of chromosome 15. *Clinical Genetics*, *18*(1), 42-47. https://doi.org/10.1111/j.1399-0004.1980.tb01363.x

Woodcock, K. A., Humphreys, G. W., & Oliver, C. (2009). Dorsal and ventral stream mediated visual processing in genetic subtypes of Prader–Willi syndrome. *Neuropsychologia*, *47*(12), 2367-2373. https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2008.09.019

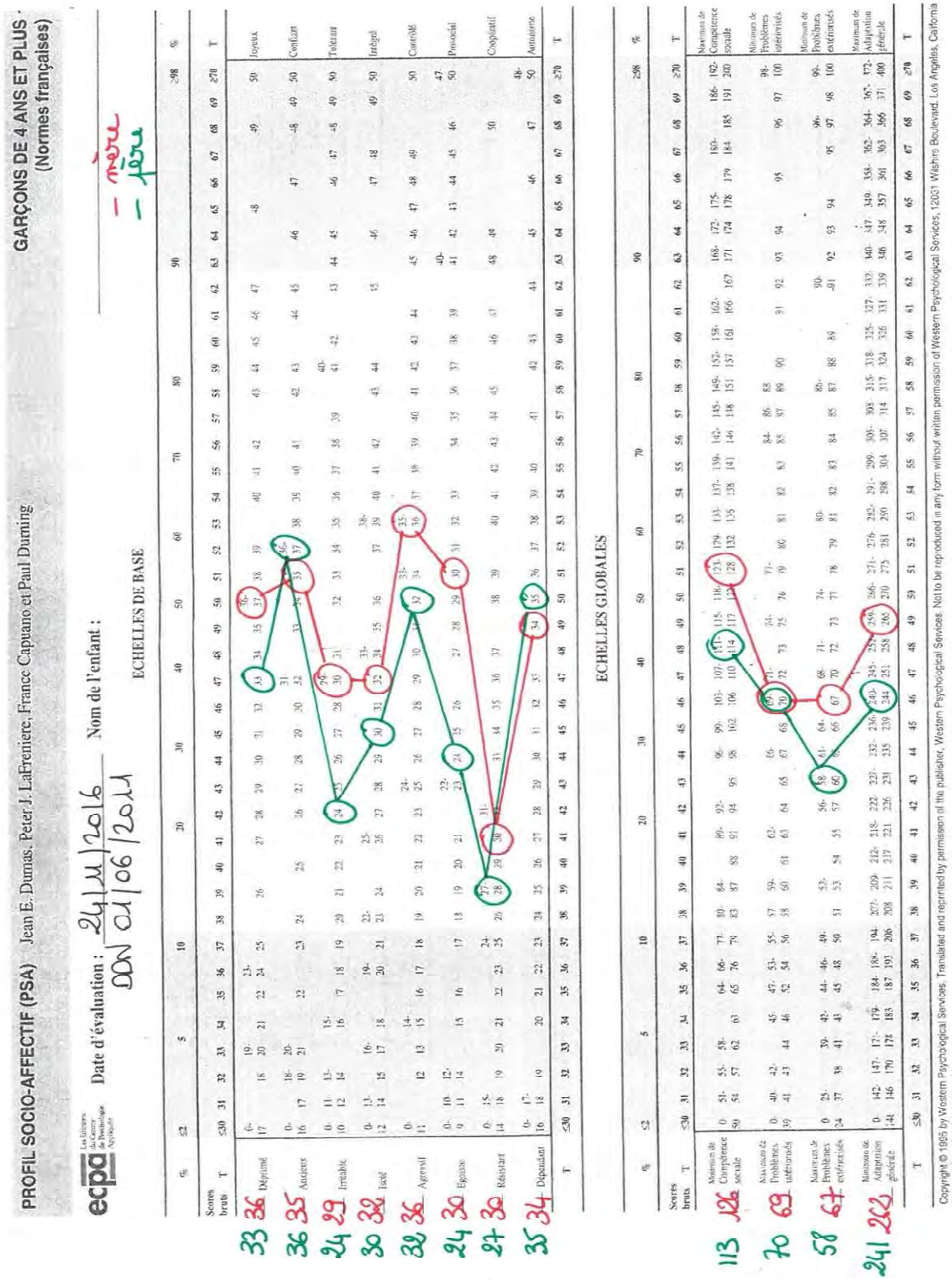
Woodcock, K. A., Oliver, C., & Humphreys, G. W. (2011). The relationship between specific cognitive impairment and behaviour in Prader-Willi syndrome: Cognitive behavioural association in PWS. *Journal of Intellectual Disability Research*, *55*(2), 152-171. https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01368.x

Yamada, K., Matsuzawa, H., Uchiyama, M., Kwee, I. L., & Nakada, T. (2006). Brain Developmental Abnormalities in Prader-Willi Syndrome Detected by Diffusion Tensor Imaging. *Pediactrics*, *118*(2), e442-e448. https://doi.org/10.1542/peds.2006-0637

Zazzo, R., Gilly, M., & Verba-Rad, M. (1966). *La Nouvelle échelle métrique de l'intelligence*. Paris: EAP.

Zieber, N., Kangas, A., Hock, A., & Bhatt, R. S. (2014). Infants' Perception of Emotion From Body Movements. *Child Development*, *85*(2), 675-684. https://doi.org/10.1111/cdev.12134

ANNEXE 1. GRILLE DE COTATION DU PROFIL SOCIO-AFFECTIF



PROFIL SOCIO-AFFECTIF (PSA) Jean E. Dumas, Peter J. LaFreniere, France Capuano et Paul Durning

GARÇONS DE 4 ANS ET PLUS (Normes françaises)

ecpa Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée

Date d'évaluation : 24/11/2016 DDN 01/06/2011

Nom de l'enfant :

- mère
- père

ECHELLES DE BASE

Scores bruts	T	Dépriné	Anxieux	Irritable	Isolé	Agressif	Egoïste	Résistant	Dépendant	Joyeux	Confiant	Tolérant	Intégré	Contrôlé	Prévoyant	Coopératif	Autonome
33	36	6-17	0-16	0-10	0-12	0-11	0-9	0-14	0-16								
36	35																
24	29																
30	32																
39	36																
24	30																
27	30																
35	34																
T	T	≤30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50	51	52	53	54	55	56	57	58	59	60	61	62	63	64	65	66	67	68	69	≥70
%		≤2			5			10				20				30				40				50				60				70				80				90				≥98

ECHELLES GLOBALES

Scores bruts	T	Maximum de Compétence sociale	Maximum de Problèmes intériorisés	Maximum de Problèmes extériorisés	Maximum de Adaptation générale
113	126	0-50	0-39	0-24	0-141
70	69	51-54	40-41	25-37	142-146
58	61	55-57	42-43	39-48	147-170
241	222	58-62	44	49-61	171-178
		63	45-46	62-63	179-183
		64-65	47-52	64-76	184-187
		66-70	53-54	77-80	188-193
		71-76	55-56	81-83	194-206
		77-80	57	84-87	207-208
		81-83	58	88-93	209-211
		84-87	59-60	94-97	212-217
		88-91	61	98-102	218-221
		92-94	62-63	103-106	222-226
		95-97	64	107-110	227-231
		98-101	65	111-114	232-235
		102-105	66	115-117	236-239
		106-109	67	118-120	240-243
		110-113	68	121-123	244-247
		114-117	69	124-126	248-251
		118-120	70	127-129	252-254
		121-123	71	130-132	255-258
		124-126	72	133-135	259-262
		127-129	73	136-138	263-266
		130-132	74	139-141	267-270
		133-135	75	142-144	271-274
		136-138	76	145-148	275-278
		139-141	77	149-151	279-281
		142-144	78	152-154	282-285
		145-148	79	155-157	286-289
		149-151	80	158-161	290-293
		152-154	81	162-166	294-297
		155-157	82	167-171	298-301
		158-161	83	172-174	302-305
		162-166	84	175-178	306-309
		167-171	85	179-184	310-314
		172-174	86	185-191	315-318
		175-178	87	192-200	319-324
		179-184	88	201-208	325-331
		185-191	89	209-217	332-339
		192-200	90	218-226	340-347
		201-208	91	227-235	348-357
		209-217	92	236-244	358-361
		218-226	93	245-253	362-363
		227-235	94	254-262	364-366
		236-244	95	263-271	367-371
		245-253	96	272-280	372-400
		254-262	97	281-289	
		263-271	98	290-298	
		272-280	99	299-307	
		281-289	100	308-316	
		290-298		317-325	
		299-307		326-334	
		308-316		335-343	
		317-325		344-352	
		326-334		353-361	
		335-343		362-370	
		344-352		371-379	
		353-361		380-388	
		362-370		389-397	
		371-379		398-406	
		380-388		407-415	
		389-397		416-424	
		398-406		425-433	
		407-415		434-442	
		416-424		443-451	
		425-433		452-460	
		434-442		461-469	
		443-451		470-478	
		452-460		479-487	
		461-469		488-496	
		470-478		497-505	
		479-487		506-514	
		488-496		515-523	
		497-505		524-532	
		506-514		533-541	
		515-523		542-550	
		524-532		551-559	
		533-541		560-568	
		542-550		569-577	
		551-559		578-586	
		560-568		587-595	
		569-577		596-604	
		578-586		605-613	
		587-595		614-622	
		596-604		623-631	
		605-613		632-640	
		614-622		641-649	
		623-631		650-658	
		632-640		659-667	
		641-649		668-676	
		650-658		677-685	
		659-667		686-694	
		668-676		695-703	
		677-685		704-712	
		686-694		713-721	
		695-703		722-730	
		704-712		731-739	
		713-721		740-748	
		722-730		749-757	
		731-739		758-766	
		740-748		767-775	
		749-757		776-784	
		758-766		785-793	
		767-775		794-802	
		776-784		803-811	
		785-793		812-820	
		794-802		821-829	
		803-811		830-838	
		812-820		839-847	
		821-829		848-856	
		830-838		857-865	
		839-847		866-874	
		848-856		875-883	
		857-865		884-892	
		866-874		893-901	
		875-883		902-910	
		884-892		911-919	
		893-901		920-928	
		902-910		929-937	
		911-919		938-946	
		920-928		947-955	
		929-937		956-964	
		938-946		965-973	
		947-955		974-982	
		956-964		983-991	
		965-973		992-1000	
		974-982			
		983-991			
		992-1000			
T	T	≤30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50	51	52	53	54	55	56	57	58	59	60	61	62	63	64	65	66	67	68	69	≥70
%		≤2			5			10				20				30				40				50				60				70				80				90				≥98

Copyright © 1995 by Western Psychological Services. Translated and reprinted by permission of the publisher, Western Psychological Services. Not to be reproduced in any form without written permission of Western Psychological Services, 12031 Wilshire Boulevard, Los Angeles, California 90025, USA. All rights reserved.
Copyright © 1997 by les Editions du Centre de Psychologie Appliquée - 25, rue de la Plaine - 75680 Paris Cedex 20 - France. Tous droits réservés.

ANNEXE 2. GRILLE DE CODAGE : EXPRESSIONS ÉMOTIONNELLES

LOCALISATION	CODE	DESCRIPTIF UNITE D'ACTION
FACIAL (partie Haute) Yeux et Sourcils	FHY1	Plissement du coin extérieur des yeux
	FHY2	Réduction de l'ouverture des yeux
	FHY3	Agrandissement de l'ouverture des yeux
	FHS1	Rapprochement des sourcils vers le centre (plissement entre les yeux)
	FHS2	Abaissement des coins internes des sourcils
	FHS3	Remontée des coins internes des sourcils
	FHS4	Position des sourcils basse
	FHS5	Position des sourcils haute
FACIAL (Partie Basse) Bouche	FB1	Remontée des coins de lèvres
	FB2	Abaissement des coins de lèvres
	FB3	Etirement des coins de lèvres vers l'extérieur
	FB4	Bouche ouverte
	FB5	Bouche fermée
	FB6	Tension ou crispation des lèvres

CORPOREL Posture	CP1	Corps affaissée et peu tonique
	CP2	Corps tonique, crispé ou sous tension
	CP3	Tête tombante, menton vers le bas
	CP4	Tête haute, menton ressortant
	CP5	Epaules et bustes engagés vers l'avant
	CP6	Epaules et buste en retrait
	CP7	Epaules et buste tombants
	CP8	Epaules et buste détendus
CORPOREL Mouvement du corps	CM1	Sauter, bondir sur place
	CM2	Reculer ou courir
	CM3	Mains sur les yeux ou frottement des yeux (ou mime)
	CM4	Main devant la bouche
	CM5	Mains devant la poitrine
	CM6	Mains devant le visage
CORPOREL Gestuel	CG1	Lever les bras, les mains ou les poings au-dessus de la tête
	CG2	Croiser les bras
	CG3	Taper des mains
	CG4	Bras tendu et poings serrés
	CG5	Mains ou poings sur les hanches
	CG6	Taper du pied

VERBALISATION	VERB	*Retranscrire le discours*
VOCALISATION	VOC1	Cri
	VOC2	Grognement
	VOC3	Gémissement
VOCAL Intensité	VInt >	Intensité diminue (voix devient moins forte)
	Vint =	Intensité reste stable
	VInt <	Intensité augmente (voix devient plus forte)
VOCAL Rythme/Débit	VRyth >	Rythme/Débit diminue (discours plus lent)
	VRyth =	Rythme/Débit reste stable
	VRyth <	Rythme/Débit augmente (discours accélère)
VOCAL Tonalité/Fréquence	VTo >	Tonalité/Fréquence descendante (voix devient plus grave)
	VTo =	Tonalité/Fréquence stable
	VTo <	Tonalité/Fréquence montante (voix devient plus aigüe)

*Intensité (en Db) et Tonalité (i.e. fréquence fondamentale F0 en Hz) analysés en doublon avec Praat

**Rythme (débit) analysé en doublon par calcul rapport nb de syllabes / temps discours

ANNEXE 3. JEU DE « LA GRANDE COURSE DES FOURMIS »

* Plateau issu du jeu *Gare à la toile* (Editions Gigamic).

Description des sets de jeu :

	Jeu 1			**Jeu 2**			**Jeu 3**		
N° coup	Ordre Bloc	Placement enfant / Adulte (Carte retournée)	Réussite ou Echec de l'enfant (écart entre les joueurs)	Ordre Bloc	Placement enfant / Adulte (Carte retournée)	Réussite ou Echec de l'enfant (écart entre les joueurs)	Ordre Bloc	Placement enfant / Adulte (Carte retournée)	Réussite ou Echec de l'enfant (écart entre les joueurs)
1	BLOC 1	Enfant (+3) > Adulte (+1)	RI (ec 2)	BLOC 5	Enfant (+2) > Adulte (+1)	RM (ec 1)	BLOC 1	Enfant (+3) > Adulte (+1)	RI (ec 2)
2		Enfant (+3) > Adulte (+2)	RI (ec 3)		Enfant (+1) > Adulte (+1)	RM (ec 1)		Enfant (+3) > Adulte (+1)	RI (ec 3)
3	BLOC 2	Enfant (-1) = Adulte (+2)	EM (ec 0)	BLOC 6	Enfant (-1) < Adulte (+1)	EM (ec 1)	BLOC 2	Enfant (-1) = Adulte (+2)	EM (ec 0)
4	BLOC 3	Enfant (+2) > Adulte (-1)	RI (ec 3)	BLOC 3	Enfant (+3) > Adulte (-1)	RI (ec 3)	BLOC 3	Enfant (+1) > Adulte (-2)	RI (ec 3)
5	BLOC 4	Enfant (-3) < Adulte (+3)	EI (ec 3)	BLOC 4	Enfant (-3) < Adulte (+3)	EI (ec 3)	BLOC 4	Enfant (-2) < Adulte (+3)	EI (ec 2)
6		Enfant (+2) < Adulte (+1)	EI/M (ec 2)		Enfant (+2) < Adulte (-1)	EI/M (ec 2)		Enfant (+2) < Adulte (+3)	EI (ec 3)
7	BLOC 5	Enfant (+1) = Adulte (-1)	RM (ec 0)	BLOC 1	Enfant (+3) > Adulte (-1)	RI (ec 2)	BLOC 5	Enfant (+1) = Adulte (-2)	RM (ec 0)
8		Enfant (+2) > Adulte (+1)	RM (ec 1)		Enfant (+2) > Adulte (+1)	RI (ec 2)		Enfant (+2) > Adulte (+1)	RM (ec 1)
9	BLOC 6	Enfant (-1) > Adulte (-2)	EM (ec 1)	BLOC 2	Enfant (-1) = Adulte (+2)	EM (ec 0)	BLOC 6	Enfant (-1) < Adulte (+1)	EM (ec 1)
10		Enfant (+2)	GAGNE		Enfant (+2)	GAGNE		Enfant (+3)	GAGNE

ANNEXE 4. GRILLE DE CODAGE : RÉGULATION ÉMOTIONNELLE

LOCALISATION	CODE	DESCRIPTIF UNITE D'ACTION
DEROULEMENT DU JEU Tour des joueurs	DJTour1	Tour des joueurs respecté
	DJTour2	Reprendre une carte aussitôt après son tour
	DJTour3	Echanger les pions
	DJTour4	Mélanger la pioche
DEROULEMENT DU JEU Carte	DJCarte1	Choisir la carte dans la pioche
	DJCarte2	Changer de carte
	DJCarte3	Respect de l'indication de la carte
	DJCarte4	Non-respect de l'indication de la carte

REGARD ET ATTENTION	RA1	Regard orienté sur le jeu
	RA2	Regard non orienté sur le jeu
	RA3	Se lève et quitte le jeu

FACIAL (partie Haute) Yeux et Sourcils	FH1	Réduction de l'ouverture des yeux
	FH2	Agrandissement de l'ouverture des yeux
	FH3	Rapprochement des sourcils vers le centre (plissement entre les yeux)
	FH4	Position des sourcils basse
	FH5	Position des sourcils haute
FACIAL (Partie Basse) Bouche	FB1	Sourire
	FB2	Lèvres pincées ou mordues
	FB3	Tension ou crispation des lèvres

CORPOREL Posture	CP1	Corps affaissé et peu tonique
	CP2	Corps tonique, crispé ou sous tension
	CP3	Tête tombante, menton vers le bas
	CP4	Tête haute, menton ressortant
CORPOREL Mouvement	CM1	Secouer / bouger les doigts, mains, les pieds, jambes ou corps
	CM2	Balancement du corps ou de la tête
	CM3	Sucer son pouce ou les doigts
	CM4	Toucher un doudou ou objet
	CM5	Toucher les cheveux
	CM6	Grattage
CORPOREL Gestuel	CG1	Lever les bras, les mains ou les poings au-dessus de la tête
	CG2	Croiser les bras
	CG3	Taper des mains
	CG4	Poings serrés
	CG5	Taper du pied ou du poing

VERBALISATION	VERB	*Retranscrire le discours*
VERBALISATION Nature	VERBn1	En lien direct avec le jeu
	VERBn2	En lien indirect avec le jeu
	VERBn3	Hors contexte
VERBALISATION Sujet	VERBs1	Commentaire sur le positionnement des pions
	VERBs2	Commentaire sur le gagnant
	VERBs3	Commentaire sur ce qui va suivre
	VERBs4	Commentaire sur les règles du jeu
	VERBs5	Commentaire sur la pioche
VOCALISATION	VOC1	Cri
	VOC2	Grognement
	VOC3	Gémissement
	VOC4	Soufflement
VOCAL Intensité	VInt >	Intensité diminue (voix devient moins forte)
	Vint =	Intensité reste stable
	VInt <	Intensité augmente (voix devient plus forte)
VOCAL Rythme/Débit	VRyth >	Rythme/Débit diminue (discours plus lent)
	VRyth =	Rythme/Débit reste stable
	VRyth <	Rythme/Débit augmente (discours accélère)
VOCAL Tonalité/Fréquence	VTo >	Tonalité/Fréquence descendante (voix devient plus grave)
	Vto =	Tonalité/Fréquence stable
	VTo <	Tonalité/Fréquence montante (voix devient plus aigüe)

*Intensité (ie. Db) et Tonalité (i.e. fréquence fondamentale F0 en Hz) analysés en doublon avec Praat

**Rythme (débit) analysé en doublon par calcul rapport nb de syllabes / temps discours

ANNEXE 5. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS AUX ÉCHELLES DU PSA SELON LE SEXE.

ECHELLES Scores standardisés 30 → 70	**Filles** **N=14**	**Garçons** **N=15**	**Tous** **N=29**	**Test t de Student**
Echelles Globales				
Adaptation Générale m (sd) *méd (Q1-Q2)*	42,8 (6,0) *43,5 (38,3-48,0)*	42,2 (5,4) *42,5 (39,3-45,0)*	42,5 (5,6) 42,5(38,5-46,5)	$t_{(27)}$ = 0,277 ; *ns*
Compétence Sociale m (sd) *méd (Q1-Q2)*	44,5 (5,2) *44,0 (42,5-48,5)*	45,1 (5,1) *44,5 (42,3-47,5)*	44,8 (5,1) *44,5 (42,5-48,5)*	$t_{(27)}$ = -0,295 ; *ns*
Problèmes Intériorisés m (sd) *méd (Q1-Q2)*	44,5 (6,7) *45,0 (41,3-49,9)*	39,1 (4,9) *39 (35,5-43,3)*	41,7 (6,3) *42 (36,5-46,5)*	**$t_{(27)}$ = 2,521 ; p = .018 *** **F > G**
Problèmes Extériorisés m (sd) *méd (Q1-Q2)*	42,8 (4,7) *43,0 (40,3-46,9)*	44,7 (3,7) *44 ,0 (42,6-46,0)*	43,8 (4,3) *43 (41-46,5)*	$t_{(27)}$ = -1,215 ; *ns*
Echelles de Base				
Déprimé - Joyeux m (sd) *méd (Q1-Q2)*	47,9 (5,51) *49,0 (42,8-52,0)*	44,9 (5,0) *45,0 (40,5-47,5)*	46,3 (5,4) *46,0 (42,0-51,5)*	$t_{(27)}$ = 1,535 ; *ns*
Anxieux - Confiant m (sd) *méd (Q1-Q2)*	47,5 (5,7) *47,5 (42,3-53,0)*	43,2 (6,6) *41,5 (39,5-47,5)*	45,3 (6,5) *46,5 (40,0-51,5)*	$t_{(27)}$ = 1,879 ; p = .071 ¤ F > G
Irritable - Tolérent m (sd) *méd (Q1-Q2)*	38,6 (3,9) *38,5 (36,1-41,5)*	41,2 (6,1) *39,5 (36,5-44,8)*	39,9 (5,3) *39,5 (36,0-43,5)*	$t_{(27)}$ = -1,347 ; *ns*
Isolé - Intégré m (sd) *méd (Q1-Q2)*	42,9 (6,9) *43,5 (38,5-48,3)*	41,6 (4,8) *40,5 (38,3-46,5)*	42,3 (5,8) *41,0 (38,0-47,0)*	$t_{(27)}$ = 0,606 ; *ns*
Agréssif - Contrôlé m (sd) *méd (Q1-Q2)*	47,1 (3,5) *47,5 (43,8-50,4)*	50,7 (3,7) *49,5 (48,0-53,3)*	48,9 (3,9) *49,0 (46,5-50,5)*	**$t_{(27)}$ = -2,637; p = .014 *** **F < G**
Egoïste - Prosocial m (sd) *méd (Q1-Q2)*	43,0 (3,48) *43,3 (41,1-44,4)*	46,6 (3,7) *46,5 (45,3-49,0)*	44,9 (3,9) *44,5 (42,0-47,5)*	**$t_{(27)}$ = 2,657; p = .013 *** **F < G**
Résistant - Coopératif m (sd) *méd (Q1-Q2)*	39,6 (5,1) *39,0 (36,3-43,0)*	42,1 (6,4) *40,5 (39,0-44,5)*	40,9 (5,8) *39,5 (37,0-44,5)*	$t_{(27)}$ = -1,121 ; *ns*
Dépendant - Autonome m (sd) *méd (Q1-Q2)*	46,9 (5,7) *46,8 (44,5-50,0)*	41,9 (5,3) *41,5 (37,8-47,5)*	44,3 (5,9) *44,5 (40,5-48,5)*	**$t_{(27)}$ = 2,413; p = .023 *** **F > G**

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile
*¤ tendance (.05 < p < .10) ; * p < .05*

ANNEXE 6. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS AUX ÉCHELLES DU PSA SELON LE PROFIL GÉNÉTIQUE.

ECHELLES Scores standardisés 30 → 70	**Délétion** **N=11**	**Disomie** **N=15**	**Tous** **N=29**	**Test t de Student**
Echelles Globales				
Adaptation Générale m (sd) *méd (Q1-Q2)*	43,2 (5) 41,0 (40,3-48,0)	42,2 (6,1) 42,5 (37,3-45,8)	42,5 (5,6) 42,5(38,5-46,5)	$t_{(24)}$ = 0,423 ; *ns*
Compétence Sociale m (sd) *méd (Q1-Q2)*	44,9 (5,3) 44,5 (42,3-48,8)	44,7 (4,8) 43,5 (42,8-47,0)	44,8 (5,1) *44,5 (42,5-48,5)*	$t_{(24)}$ = -0,083 ; *ns*
Problèmes Intériorisés m (sd) *méd (Q1-Q2)*	44,1 (4,3) 43,0 (41,0-48,0)	40,3 (6,9) 37,0 (35,3-45,8)	41,7 (6,3) *42 (36,5-46,5)*	$t_{(24)}$ = 1,618 ; p = .119 ¤ F > G
Problèmes Extériorisés m (sd) *méd (Q1-Q2)*	42,6 (3,3) 43,0 (41,8-43,8)	45,4 (4,8) 45,5 (42,3-48,3)	43,8 (4,3) *43 (41-46,5)*	$t_{(24)}$ = -1,694 ; p = .103 ¤ F < G
Echelles de Base				
Déprimé - Joyeux m (sd) *méd (Q1-Q2)*	47,9 (4,9) *47,5 (43,8-52,0)*	45,5 (5,7) *45,0 (40,5-50,6)*	46,3 (5,4) *46,0 (42,0-51,5)*	$t_{(24)}$ = 1.121; *ns*
Anxieux - Confiant m (sd) *méd (Q1-Q2)*	46,4 (5,0) *46,5 (42,5-50,5)*	44,6 (7,11) *42,0 (39,5-49,8)*	45,3 (6,5) *46,5 (40,0-51,5)*	$t_{(24)}$ = 0.690 ; *ns*
Irritable - Tolérent m (sd) *méd (Q1-Q2)*	38,4 (4,5) *37,0 (35,8-42,5)*	41,1 (5,8) *39,5 (37,3-43,3)*	39,9 (5,3) *39,5 (36,0-43,5)*	$t_{(24)}$ = -1.299 ; *ns*
Isolé - Intégré m (sd) *méd (Q1-Q2)*	43,0 (6,3) *45,0 (40,3-47,0)*	41,3 (5,4) *40,0 (37,5-44,5)*	42,3 (5,8) *41,0 (38,0-47,0)*	$t_{(24)}$ = 0.742 ; *ns*
Agréssif - Contrôlé m (sd) *méd (Q1-Q2)*	48,2 (3,5) *49,5 (45,5-50,8)*	50,3 (4,1) *49,5 (47,5-52,8)*	48,9 (3,9) *49,0 (46,5-50,5)*	$t_{(24)}$ = -1.361 ; *ns*
Egoïste - Prosocial m (sd) *méd (Q1-Q2)*	44,1 (3,3) *44,5 (43,3-46,8)*	45,6 (4,4) *46,0 (41,8-49,0)*	44,9 (3,9) *44,5 (42,0-47,5)*	$t_{(24)}$ = -0.959 ; *ns*
Résistant - Coopératif m (sd) *méd (Q1-Q2)*	40,1 (4,3) *39,5 (38,0-41,0)*	41,9 (7,2) *40,5 (37,5-44,8)*	40,9 (5,8) *39,5 (37,0-44,5)*	$t_{(24)}$ = -0.757 ; *ns*
Dépendant - Autonome m (sd) *méd (Q1-Q2)*	46,8 (3,5) *47,0 (44,5-49,8)*	42,2 (6,4) *41,5 (37,8-46,8)*	44,3 (5,9) *44,5 (40,5-48,5)*	**$t_{(24)}$ = 2.136; p = .043 *** **F > G**

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ; Q1 et Q3 : Premier et troisième quartile
*¤ tendance (.05 < p < .10) ; * p < .05*

ANNEXE 7. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS À LA TÂCHE EMOréa (ÉTUDE TRANSVERSALE)

	TD-AC N=25 *m (sd)*	**TD-AD** N=25 *m (sd)*	**SPW** N=25 *m (sd)*	**ANOVA à un facteur**	**Comparaison post-hoc** (Correction de Tukey)
Emotion (total)	0,218 (0,175)	0,201 (0,112)	0,245 (0,141)	$F_{(2,72)} = 0,574$; *ns*	
Neutre	0,699 (0,155)	0,694 (0,126)	0,676 (0,13)	$F_{(2,72)} = 0,818$; *ns*	
Joie	0,113 (0,13)	0,068 (0,082)	0,057 (0,048)	$F_{(2,72)} = 2,604$; $p = .081$; ¤	SPW < AC $p = .087$ ¤
Tristesse	0,031 (0,025)	0,047 (0,055)	0,041 (0,03)	$F_{(2,72)} = 1,037$; *ns*	
Colère	0,025 (0,023)	0,03 (0,038)	0,035 (0,028)	$F_{(2,72)} = 0,686$; *ns*	
Surprise	0,031 (0,072)	0,041 (0,091)	0,074 (0,11)	$F_{(2,72)} = 1,493$; *ns*	
Peur	0,011 (0,012)	0,011 (0,009)	0,024 (0,018)	**$F_{(2,72)} = 7,217$; $p = .001$; ****	**SPW > AC & AD $p = .004$ ****
Dégoût	0,006 (0,01)	0,005 (0,004)	0,014 (0,01)	**$F_{(2,72)} = 9,431$; $p < .001$; *****	**SPW > AC & AD $p = .00$ ¤ $p < .001$ ****
VALENCE	0,055 (0,137)	-0,011 (0,121)	-0,024 (0,055)	**$F_{(2,72)} = 3,756$; $p = .028$; ***	**SPW & AD < AC $p = .034$ * $p = .089$ ¤**

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*¤ tendance ; * p < .05 ; ** p < .01 ; ***p < .001*

ANNEXE 8. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS AUX TÂCHES DU SANAFE (ÉTUDE TRANSVERSALE)

APPARIEMENT	TD-AC N=25 *m (sd)*	TD-AD N=24 *m (sd)*	SPW N=24 *m (sd)*	GLM Khi-deux de Wald	GLM Test de Wald
Total (/32)	29,56 (2,22)	28,42 (2,36)	21,08 (6,18)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ = **211,56** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Joie (/8)	7,92 (0,28)	7,79 (0,41)	6,33 (1,63)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ = **61,71** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Colère (/8)	6,64 (1,32)	6,25 (1,19)	4,79 (1,86)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ = **29,07** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Tristesse (/8)	7,08 (1,15)	6,75 (1,29)	3,92 (2,06)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ = **92,32** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Peur (/8)	7,92 (0,28)	7,62 (1,01)	6,04 (2,26)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ = **69,17** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
**** : p < .001*

IDENTIFICATION	TD-AC N=25 *m (sd)*	TD-AD N=25 *m (sd)*	SPW N=24 *m (sd)*	GLM Khi-deux de Wald	GLM Test de Wald
Total (/32)	31,4 (1,08)	29,76 (3,81)	22,42 (5,32)	$\chi^2_{(N=74,2)}$ = **311,30** ***p* < .001** ***	**SPW < AD < AC** ***p*< .001** ***
Joie (/8)	7,92 (0,28)	7,64 (1,41)	5,62 (1,61)	$\chi^2_{(N=74,2)}$ = **92,82** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Colère (/8)	7,84 (0,47)	7,24 (1,59)	5,75 (2,03)	$\chi^2_{(N=74,2)}$ = **64,69** ***p* < .001** ***	**SPW < AD < AC** ***p*= .010** ** ***p*< .001** ***
Tristesse (/8)	7,84 (0,47)	7,48 (0,92)	6,04 (1,63)	$\chi^2_{(N=74,2)}$ = **56,44** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Peur (/8)	7,8 (0,82)	7,4 (1)	5 (1,93)	$\chi^2_{(N=74,2)}$ = **104,1** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .00** ***

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*** p < .01 ; ***p < .001*

DENOMINATION	TD-AC N=25 *m (sd)*	TD-AD N=24 *m (sd)*	SPW N=24 *m (sd)*	GLM Khi-deux de Wald	GLM Test de Wald
Total (/16)	13,48 (2,12)	11,83 (2,58)	8,79 (2,15)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 84,31** ***p* < .001** ***	**SPW < AD < AC** ***p*< .001** ***
Joie (/4)	3,92 (0,28)	3,96 (0,2)	3,38 (0,82)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 21,24** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Colère (/4)	3,8 (0,5)	3,29 (0,86)	2,92 (1,25)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 19 ;47** ***p* < .001** ***	**SPW & AD < AC** ***p*< .001** *** ***p*= .027** **
Tristesse (/4)	2,68 (1,52)	2,46 (1,59)	1,17 (1,09)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 33,19** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Peur (/4)	3,08 (1,41)	2,12 (1,78)	1,33 (1,37)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 39,33** ***p* < .001** ***	**SPW < AD < AC** ***p*< .001** *** ***p*= .006** **

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*** p < .01 ; ***p < .001*

ANNEXE 9. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS À LA TÂCHE DE L'AJQ (ÉTUDE TRANSVERSALE)

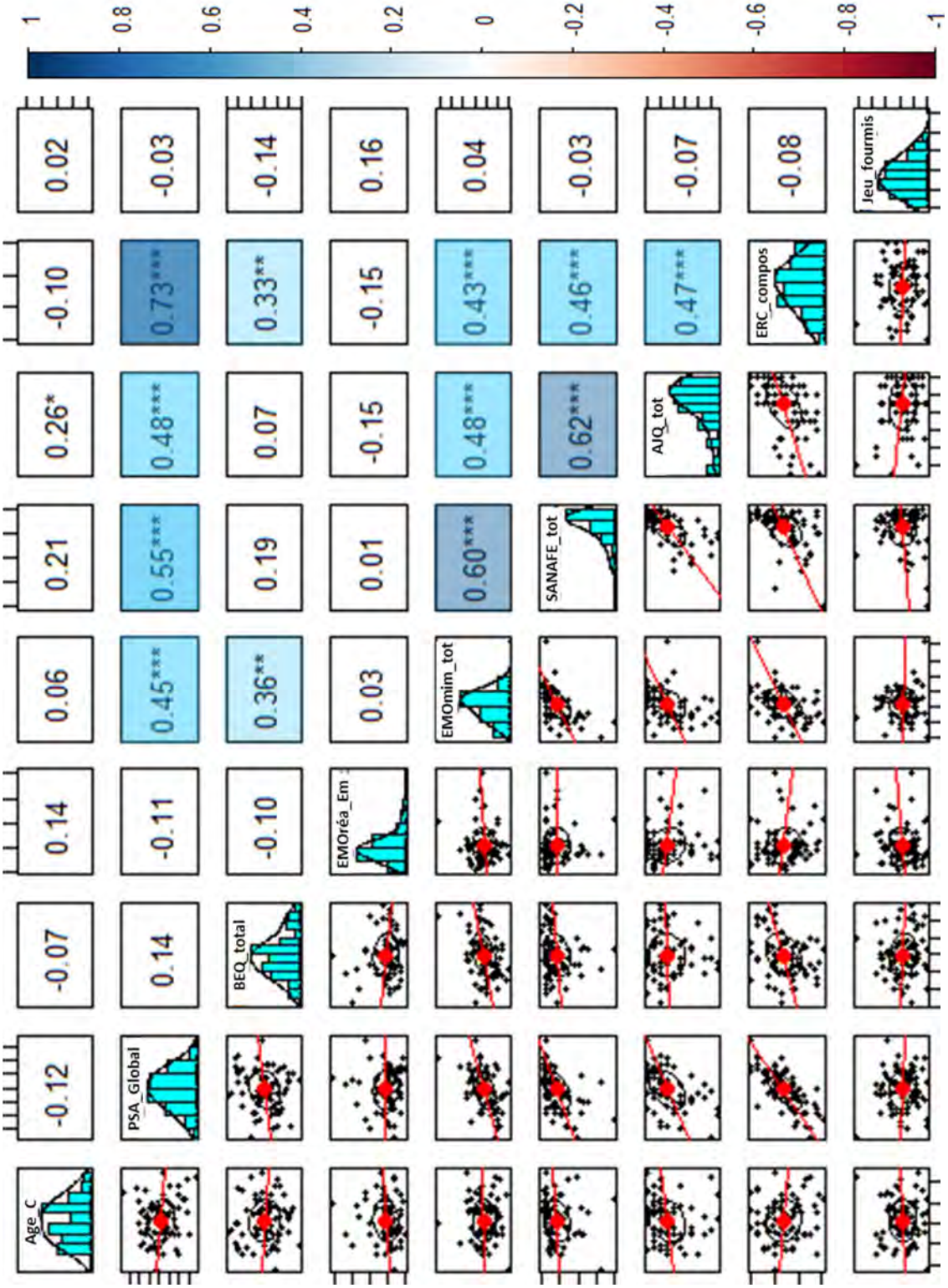
ATRRIBUTION	**TD-AC** N=25 *m (sd)*	**TD-AD** N=24 *m (sd)*	**SPW** N=24 *m (sd)*	**GLM** Khi-deux de Wald	**GLM** Test de Wald
Total (/16)	14,4 (1,22)	13,71 (2,1)	10,46 (3,23)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 82,21** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
Joie (/4)	3,88 (0,44)	3,96 (0,2)	3,12 (1,26)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 31,76** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** *** ***p*= .002** **
Colère (/4)	3,32 (0,69)	3,08 (0,93)	2,88 (1,03)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ = 3,51 ; *ns*	
Tristesse (/4)	3,76 (0,66)	3,58 (0,88)	2,88 (1,23)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 20,45** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** *** ***p*= .003** **
Peur (/4)	3,44 (0,77)	3,08 (1,06)	1,58 (1,35)	$\chi^2_{(N=73,2)}$ **= 53,70** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*ns : non significatif ; ** p < .01 ; ***p < .001*

JUSTIFICATION (/8)	**TD-AC** N=25 *m (sd)*	**TD-AD** N=24 *m (sd)*	**SPW** N=23 *m (sd)*	**GLM** Khi-deux de Wald	**GLM** Test de Wald
I	6,8 (1,08)	6,71 (1,73)	2,83 (1,92)	$\chi^2_{(N=72,2)}$ **= 23,42** ***p* < .001** ***	**SPW < AC & AD** ***p*< .001** ***
P	0,28 (0,54)	0,21 (0,59)	0,39 (0,58)	$\chi^2_{(N=72,2)}$ = 1,44 ; *ns*	
C	0,84 (0,9)	0,71 (0,91)	2,57 (1,93)	$\chi^2_{(N=72,2)}$ **= 33,58** ***p* < .001** ***	**AC & AD < SPW** ***p*< .001** ***
A	0,08 (0,28)	0,38 (0,92)	2,17 (2,04)	$\chi^2_{(N=72,2)}$ **= 76,33** ***p* < .001** ***	**AC & AD < SPW** ***p*< .001** ***

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*ns : non significatif ; ***p < .001*

ANNEXE 10. MATRICE DE CORRÉLATION INTER-TÂCHE



Légende : Partie supérieure : résultats aux corrélations de Spearman (** : $p < .01$; *** : $p < .001$) ; baromètre couleur : sens et force de la corrélation.
Partie inférieure : représentation graphique des corrélations ; -- : équation de la droite
Diagonale centrale : représentation graphique de la distribution de la variable

ANNEXE 11. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS À LA TÂCHE EMORÉA (ÉTUDE LONGITUDINALE)

GE : N= 13 GC : N= 12	**Pré-test** *m (sd)*	**Post-test 1** *m (sd)*	**Post-test 2** *m (sd)*	**Interaction** Groupe * Test
Emotion (total)				
GE	0,274 (0,147)	0,315 (0,147)	0,275 (0,140)	$F_{(2,42)} = 1,219$; *ns*
GC	0,213 (0,107)	0,179 (0,110)	0,213 (0,148)	
Neutre				
GE	0,649 (0,177)	0,638 (0,202)	0,672 (0,159)	$F_{(2,42)} = 1,435$; *ns*
GC	0,705 (0,085)	0,729 (0,05)	0,676 (0,107)	
Joie				
GE	0,061 (0,048)	0,047 (0,047)	0,041 (0,044)	$F_{(2,42)} = 1,067$; *ns*
GC	0,052 (0,049)	0,058 (0,061)	0,071 (0,095)	
Tristesse				
GE	0,044 (0,028)	0,075 (0,050)	0,066 (0,051)	$F_{(2,42)} = 1,984$; *ns*
GC	0,037 (0,033)	0,039 (0,027)	0,049 (0,041)	
Colère				
GE	0,031 (0,020)	0,080 (0,110)	0,053 (0,051)	$F_{(2,42)} = 1,151$; *ns*
GC	0,039 (0,035)	0,037 (0,036)	0,030 (0,020)	
Surprise				
GE	0,101 (0,14)	0,055 (0,067)	0,046 (0,058)	$F_{(2,42)} = 0,461$; *ns*
GC	0,046 (0,042)	0,020 (0,017)	0,019 (0,025)	
Peur				
GE	0,022 (0,022)	0,023 (0,020)	0,032 (0,027)	$F_{(2,42)} = 0,446$; *ns*
GC	0,025 (0,014)	0,015 (0,007)	0,036 (0,04)	
Dégoût				
GE	0,014 (0,010)	0,035 (0,05)	0,036 (0,08)	$F_{(2,42)} = 1,386$; *ns*
GC	0,014 (0,010)	0,010 (0,009)	0,007 (0,007)	
VALENCE				
GE	-0,019 (0,046)	-0,105 (0,099)	-0,099 (0,052)	$\boldsymbol{F_{(2,42)} = 3,045}$ **;** $\boldsymbol{p = .057}$ ¤
GC	-0,030 (0,065)	-0,019 (0,088)	-0,027 (0,118)	

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
¤ tendance (.05 < p < .10)

ANNEXE 12. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS AUX TÂCHES DU SANAFE (ÉTUDE LONGITUDINALE)

APPARIEMENT	Pré-test *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 11	Post-test 1 *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 12	Post-test 2 *m (sd)* GE : N= 12 GC : N= 12	Interaction Groupe * Test
Total (/32) GE GC	21,69 (7,23) 20,36 (4,90)	23,92 (5,24) 19 (6,74)	27,58 (2,64) 20,75 (5,56)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 11,728 ; *p* = .003** **
Joie (/8) GE GC	6,46 (1,61) 6,18 (1,72)	6,31 (1,84) 5,75 (2,14)	7,5 (0,67) 6,25 (1,60)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 3,407 ; *ns*
Colère (/8) GE GC	5,46 (1,90) 4,00 (1,55)	5,77 (1,42) 4,33 (2,50)	6,5 (1,17) 4,67 (1,30)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 0,596 ; *ns*
Tristesse (/8) GE GC	4,08 (2,4) 3,73 (1,68)	5,08 (1,93) 3,17 (1,34)	6,25 (1,6) 3,75 (1,29)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 7,331 ; *p* = .026** *
Peur (/8) GE GC	5,69 (2,63) 6,45 (1,75)	6,77 (2,05) 5,75 (1,91)	7,33 (1,3) 6,08 (2,35)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 9,011 ; *p* = .011** *

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*ns : non significatif ; * p < .05 ; ** p < .01*

IDENTIFICATION	Pré-test *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 11	Post-test 1 *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 12	Post-test 2 *m (sd)* GE : N= 12 GC : N= 12	Interaction Groupe * Test
Total (/32) GE GC	23,23 (5,43) 21,45 (5,26)	25,92 (4,01) 18,17 (6,34)	28,83 (2,59) 21,25 (4,63)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 21,520 ; *p*< .001** ***
Joie (/8) GE GC	5,77 (1,24) 5,45 (2,02)	7 (1,22) 5,17 (1,4)	7,17 (1,03) 5,75 (1,76)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 5,357 ; *p* = .068** ¤
Colère (/8) GE GC	5,77 (2,24) 5,73 (1,85)	6,38 (1,56) 4,92 (1,98)	7,25 (1,22) 5,42 (1,51)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 6,326 ; *p* = .042** *
Tristesse (/8) GE GC	6,23 (1,54) 5,82 (1,78)	6,62 (1,85) 4,67 (2,15)	7,17 (1,19) 5,75 (1,14)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 4,442 ; *ns*
Peur (/8) GE GC	5,46 (1,85) 4,45 (1,97)	5,92 (1,85) 3,42 (1,98)	7,25 (0,87) 4,33 (2,02)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ **= 8,863 ; *p* = .012** *

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*ns : non significatif ; ¤ tendance (.05 < p < .10) ; * p < .05 ; ***p < .001*

DENOMINATION	Pré-test *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 11	Post-test 1 *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 12	Post-test 2 *m (sd)* GE : N= 12 GC : N= 12	Interaction Groupe * Test
Total (/16) GE GC	 9,00 (1,91) 8,55 (2,46)	 11,54 (2,26) 8,42 (2,78)	 11,83 (2,33) 9,17 (2,98)	**$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 6,076 ; *p* = .048** *
Joie (/4) GE GC	 3,54 (0,78) 3,18 (0,87)	 4,00 (0,00) 3,67 (0,89)	 4,00 (0,00) 3,58 (0,67)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 0,000 ; *ns*
Colère (/4) GE GC	 3,08 (1,19) 2,73 (1,35)	 3,38 (0,87) 2,42 (1,78)	 3,75 (0,62) 3,08 (1,00)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 2,316 ; *ns*
Tristesse (/4) GE GC	 1,00 (1,08) 1,36 (1,12)	 1,92 (1,12) 1,25 (1,71)	 2,00 (1,28) 1,25 (1,36)	**$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 6,130 ; *p* = .047** *
Peur (/4) GE GC	 1,38 (1,33) 1,27 (1,49)	 2,23 (1,3) 1,08 (1,51)	 2,08 (1,51) 1,25 (1,71)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 1,584 ; *ns*

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
*ns : non significatif ; * p < .05*

ANNEXE 13. TABLEAU SYNTHÉTIQUE DES RÉSULTATS À LA TÂCHE DE L'AJQ (ÉTUDE LONGITUDINALE)

ATTRIBUTION	Pré-test *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 11	Post-test 1 *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 12	Post-test 2 *m (sd)* GE : N= 12 GC : N= 12	Interaction Groupe * Test
Total (/16) GE GC	 11,08 (3,45) 9,73 (2,94)	 12,54 (1,9) 9,75 (3,25)	 13,69 (1,65) 11,00 (1,91)	**$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 5,846 ; *p*= .054** ¤
Joie (/4) GE GC	 3,38 (1,19) 2,82 (1,33)	 3,54 (0,88) 2,92 (1,31)	 3,77 (0,6) 3,00 (1,35)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 1,412 ; *ns*
Colère (/4) GE GC	 2,77 (1,09) 3,00 (1,00)	 3,00 (1,00) 2,42 (1,08)	 3,69 (0,63) 3,08 (0,90)	**$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 5,807 ; *p*= .05** ¤
Tristesse (/4) GE GC	 3,08 (1,38) 2,64 (1,03)	 3,54 (0,88) 2,42 (1,31)	 3,46 (0,88) 3,00 (0,85)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 3,154 ; *ns*
Peur (/4) GE GC	 1,85 (1,34) 1,27 (1,35)	 2,46 (1,20) 2,00 (1,13)	 2,77 (0,73) 1,92 (1,00)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 1,365 ; *ns*

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
ns : non significatif ; ¤ tendance (.05 < p < .10)

JUSTIFICATION (/8)	Pré-test *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 11	Post-test 1 *m (sd)* GE : N= 13 GC : N= 12	Post-test 2 *m (sd)* GE : N= 12 GC : N= 12	Interaction Groupe * Test
« I » GE GC	 3,00 (2,20) 2,60 (1,58)	 2,77 (2,20) 2,83 (1,75)	 4,31 (2,29) 3,83 (1,95)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 0,810 ; *ns*
« P » GE GC	 0,38 (0,65) 0,4 (0,52)	 0,62 (1,04) 0,17 (0,39)	 0,46 (0,88) 0,42 (1,00)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 2,422; *ns*
« C » GE GC	 2,54 (1,94) 2,60 (2,01)	 3,62 (1,85) 2,75 (2,01)	 2,46 (1,85) 2,50 (2,43)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 2,773; *ns*
« A » GE GC	 2,00 (2,31) 2,40 (1,71)	 1,00 (1,58) 1,83 (1,95)	 0,77 (1,01) 1,25 (1,29)	$\chi^2_{(N=24,2)}$ = 3,270 ; *ns*

m : Moyenne ; sd : Ecart-Type ;
ns : non significatif

Résumé

Actuellement, nous disposons de connaissances lacunaires sur le fonctionnement émotionnel des personnes présentant un syndrome de Prader-Willi (SPW) et encore plus sur le développement pendant l'enfance. La littérature décrit une symptomatologie telle que des crises de colère, une labilité émotionnelle, des comportements impulsifs, anxieux et des difficultés d'adaptation sociale, suggérant des troubles des compétences émotionnelles (i.e. capacité à utiliser ses émotions au quotidien) qui nécessiteraient d'être pris en charge. L'objectif de ce projet de recherche est double : augmenter les connaissances sur le développement émotionnel des enfants avec SPW et tester auprès d'eux l'effet d'un programme d'intervention thérapeutique centré sur les compétences émotionnelles. La première étude vise à évaluer le niveau des compétences émotionnelles (expression, reconnaissance, compréhension et régulation des émotions) auprès de 25 enfants avec SPW âgés de 5 à 10 ans. Leur niveau est comparé à celui d'enfants au développement typique apparié d'une part sur l'âge chronologique, et d'autre part sur l'âge développemental. Les résultats montrent que les enfants avec SPW présentent un retard de développement important pour l'ensemble des compétences émotionnelles qui n'est pas seulement imputable au déficit cognitif. La seconde étude présente un nouveau programme d'intervention thérapeutique (programme EMOT) spécifiquement élaboré pour aider les enfants avec SPW à améliorer leurs compétences émotionnelles. Fondé sur une approche intégrative, le programme est proposé par un des thérapeutes habituels des enfants durant 6 semaines. L'effet du programme est mesuré en analysant l'évolution des compétences émotionnelles des enfants entre une session d'évaluation pré-intervention et deux sessions post-interventions (immédiat et différé). Les résultats montrent que le programme EMOT a permis aux enfants qui en ont bénéficié de s'améliorer sur la majorité des compétences émotionnelles, et réduire ainsi leur retard de développement. On observe que l'effet bénéfique s'amenuise à mesure que la tâche se complexifie et qu'elle nécessite des aptitudes cognitives, perceptives et langagières plus poussées. Ces travaux apportent un éclairage nouveau sur le fonctionnement et le développement émotionnels dans le cadre du SPW et montrent la pertinence d'une prise en charge précoce.

Mots-clés : Développement émotionnel ; Syndrome de Prader-Willi ; Enfant

Abstract

Currently, we have very limited knowledge about the emotional functioning of people with Prader-Willi Syndrome (PWS) and the development during childhood. The literature describes symptoms such as temper tantrums, emotional lability, impulsive and anxious behaviours and social adjustment difficulties, suggesting disturbances of emotional skills (i.e. the ability to use emotions daily) that would need to be taken care of. The purpose of this research project is twofold : to increase knowledge about children's emotional development with PWS and to test with them the effect of a therapeutic intervention program centred on emotional skills. The first study aims at assessing the level of emotional skills (i.e. expression, recognition, comprehension and regulation of emotions) for 25 children with PWS from 5 to 10 years old. Their level is compared to that of children with a typical development matched, on the one hand, on the chronological age, and, on the other hand, on the developmental age. The results show that children with PWS present a significant developmental delay in all emotional skills which is not only due to intellectual retardation. The second study presents a new therapeutic intervention program (EMOT program) specifically designed to help children with PWS improve their emotional skills. Based on an integrative approach, the program is offered by one of the usual children's therapists for 6 weeks. The effect of the program is measured by analysing the evolution of children's emotional skills between a pre-intervention assessment session and two post-intervention sessions (immediate and delayed). The results show that the EMOT program allowed children who benefited from it to improve the majority of their emotional skills, and thus reduce their developmental delay. We find that the beneficial effect decreases as the task becomes more complex and requires more cognitive, perceptual and linguistic skills. This work sheds new light on the emotional functioning and development of the PWS and shows the relevance of an early intervention.

Key words : Emotional development ; Prader-Willi Syndrome ; Children