

## ÉTUDE LONGITUDINALE DU DÉVELOPPEMENT COGNITIF CHEZ DES ENFANTS AVEC TRISOMIE 21

Raphaele Tsao et Bernadette Celeste

Notre recherche étudie le développement cognitif des enfants ayant une trisomie 21 en adoptant une approche longitudinale. Sept enfants ont été évalués à l'aide des Échelles Différentielles d'Efficiences Intellectuelles à l'âge moyen de 7,6 ans et de 9,6 ans. Les analyses indiquent une évolution des habiletés cognitives variable selon les différentes échelles. Une progression significative dans le secteur du langage est observée, alors que les performances évoluent peu dans les secteurs catégoriel et non verbal. Cette étude suggère que les acquisitions des habiletés cognitives chez des enfants avec trisomie 21 se caractérisent non pas par un ralentissement simple du développement cognitif normal, mais par des profils individuels originaux qui peuvent être qualitativement spécifiés.

À ce jour, on note au sein de la littérature scientifique et des revues spécialisées sur le handicap une préoccupation concernant le développement du langage et de certains aspects cognitifs chez les personnes avec trisomie 21. La problématique de « retard-différence » est au cœur de la plupart de ces travaux. L'enjeu majeur, nécessaire aux professionnels et aux parents soucieux d'adapter leurs stratégies éducatives, est de savoir si les comportements observés chez l'enfant avec retard mental sont sous-tendus par des processus équivalents aux personnes sans retard ou s'ils reflètent au contraire l'élaboration de stratégies compensatoires mises en œuvre par l'individu handicapé. Notre contribution vise à fournir des connaissances certifiées sur les étapes des acquisitions des habiletés cognitives par le biais d'une étude longitudinale.

La trisomie 21, caractérisée par la présence excédentaire d'un exemplaire du chromosome 21, se définit comme une anomalie génétique affectant l'ensemble de l'organisme. Aujourd'hui, de nombreux travaux s'accordent à reconnaître un phénotype spécifique à la trisomie 21. Il se caractérise par un déficit cognitif et langagier comparativement à des capacités d'adaptation sociale relativement préservées (Hodapp, 1996 ; Pennington et al., 2003 ; Fidler, 2005). La déficience intellectuelle induite, variable selon les individus, est définie comme modérée à sévère (Lambert et al., 1979 ; Guidetti et al., 1996 ; Dalla Piazza et al., 2001). Des études intersyndromiques affinent ces données et montrent que la trisomie 21 ne se caractérise pas par un retard homogène. Des déficits sont observés au niveau de la mémoire phonologique à court terme (Pennington et al., 1998 ; Comblain, 2001) et des apprentissages en général (Nadel, 1996, 1999). Il faut noter le profil relativement normal des personnes trisomiques dans des tâches de mémoire implicite (conditionnement classique et opérant, imitation), alors que des difficultés importantes sont rapportées dans les tâches de mémoire explicite

---

R., Tsao, Psychologue, Docteur en Psychologie, GEIST 21-Paris (Groupe d'Étude pour l'Insertion Sociale des personnes porteuses de Trisomie 21) B., Céleste, Université de Paris X Nanterre, UFR, Sc. psychologiques et de l'éducation, Laboratoire "Développement social et émotionnel".

(Vicari, 2001 ; 2005). Par ailleurs, bien que des difficultés soient rapportées dans tous les aspects du langage, aucun déficit majeur n'est observé au niveau de la cognition spatiale (Wang et al., 1993 ; Bellugi et al., 1999). L'approche psychopathologique du déficit spécifique suggère ainsi que l'impact du retard ne concerne pas l'ensemble des secteurs de développement et qu'il peut atteindre sélectivement certains domaines de compétence. Cette approche fait ainsi écho au concept d'hétérochronie qui confère une spécificité au fonctionnement psychologique de l'enfant avec retard mental (Zazzo, 1965). Concernant l'évolution du fonctionnement intellectuel, les travaux de Lambert et Rondal (1979) mettent en avant plusieurs phases successives : une première relativement rapide (mais ralentie comparativement à celle des enfants tout-venant) allant de la première à la quinzième année environ et une autre plus lente se terminant par un plateau. Toutefois, les travaux sur le développement sensori-moteur de Wishart et Duffy (1990) et de Wishart (1996) conduisent à envisager des courbes de développement moins régulières, mises notamment en lumière par l'observation de conduites atypiques. Les auteurs indiquent une instabilité des acquisitions sensori-motrices. Ces résultats rejoignent ceux de Morss (1983) qui avait montré une fréquence plus élevée de régressions développementales au re-test rendant compte d'une moindre stabilité des acquis. Dans cette optique, les déficits intellectuels se caractérisent non pas par un ralentissement simple du développement cognitif normal, mais par des profils originaux qui peuvent être qualitativement spécifiés.

Pour notre part, nous avons choisi d'étudier le développement cognitif d'enfants ayant unetrisomie 21 à l'aide des Échelles Différentielles d'Efficiences Intellectuelles (version révisée EDEI-R, Perron-Borelli, 1996) au travers d'une étude longitudinale. Cette échelle permet d'évaluer le sujet selon divers secteurs de développement (verbal, catégoriel et non verbal) permettant ainsi de se dégager d'une tradition classique orientée principalement vers la détermination d'un niveau global. En offrant la possibilité de suivre l'évolution individuelle, l'approche longitudinale nous semble plus à même de pouvoir spécifier le développement cognitif des

enfants avec trisomie 21. D'autre part, notre travail ne repose pas sur une comparaison de type développement normal vs développement troublé, mais sur une comparaison des habiletés cognitives observées chez l'enfant trisomique à différents moments de son développement.

## **MÉTHODE**

### **Sujets**

L'échantillon de l'étude repose sur le suivi longitudinal de 7 enfants ayant unetrisomie 21. Ce groupe est composé de 4 filles et de 3 garçons. Le groupe est homogène au regard du type de parcours effectué. Ils ont tous fréquenté une école maternelle ordinaire jusqu'à l'âge de 7 ans, cette intégration étant accompagnée par un service de soins (type CAMSP ou SESSAD). À 7 ans, ils ont été admis en CLIS 1 (Classe d'Intégration scolaire en milieu ordinaire), qu'ils continuent de fréquenter lors de leur seconde évaluation à 9 ans. Les premières passations aux EDEI-R (âge moyen : 7,6 ans ; écart-type : 8 mois) ont été réalisées soit en fin de maternelle (bilan d'orientation) ou au début de l'intégration en CLIS 1 (construction du projet éducatif). Les secondes passations ont été réalisées dans le cadre d'évaluations systématiques annuelles (âge moyen : 9,6 ans ; écart-type : 3,6 mois).

### **Procédure et matériel**

L'ensemble des participants a donc été soumis à deux passations aux EDEI-R à deux ans d'intervalles (7,6 mois vs 9,6 mois). Les EDEI-R se composent de plusieurs sub-tests : vocabulaire A (dénomination d'images : 3-5 ans), vocabulaire B (définition de mots : > 5 ans), connaissance, compréhension sociale, conceptualisation, classification A (3-5 ans), classification B (> 5 ans), analyse catégorielle et adaptation pratique. Les épreuves peuvent se regrouper selon trois échelles : échelle verbale (vocabulaire A et B, connaissances, compréhension sociale et conceptualisation) ; échelle catégorielle (conceptualisation, classification A et B et analyse catégorielle) et échelle non verbale (classification A et B, analyse catégorielle et adaptation pratique). Devant la difficulté et l'échec massif aux sub-tests

vocabulaire B, conceptualisation et classification B, les analyses ont été réalisées sur les 6 autres sub-tests. Compte tenu de la population, les conditions de passation ont été aménagées : elles ont été réalisées en au moins 2 séances avec une répétition des consignes et incitations neutres à « continuer, chercher plus... » autant que nécessaire pour obtenir une réponse.

### **Analyse des données**

Nous avons délibérément basé nos analyses sur les notes brutes. Plusieurs raisons justifient ce choix : 1) la conversion en niveau d'efficacité ou en âge de développement (A.D) nous apparaît contestable du fait des aménagements de passation 2) ces conversions sont de plus problématiques compte tenu d'un nombre important de notes brutes égales à 0 et de l'absence d'étalonnage pour certaines notes équivalentes à un niveau d'efficacité en deçà de 40 3) la conversion des notes brutes en A.D n'a pas non plus été retenue en raison d'un effet plancher observé notamment au sub-test compréhension sociale. L'analyse portant sur les données brutes permet d'obtenir un profil global moyen de la population testée sans passer par un score théorique de référence tout en offrant la possibilité de pointer de fortes variations interindividuelles.

### **RÉSULTATS**

Les analyses statistiques ont porté sur les notes brutes recueillies aux 6 sub-tests pour chaque sujet en T1 et T2. Compte tenu de la taille de l'échantillon, nous avons procédé à des analyses inférentielles basées sur le test de Wilcoxon pour échantillons appariés. Les moyennes et écart-types des notes brutes obtenus par les enfants trisomiques à 7 et 9 ans, ainsi que les valeurs  $z$  et  $p$ , sont consignés dans le tableau 1. Comme on peut le constater, les moyennes aux différents sub-tests augmentent entre 7 ans et 9 ans, et ce pour l'ensemble des sub-tests. Les analyses statistiques indiquent une augmentation significative des notes

brutes pour les sub-tests connaissance ( $z = 2,20$  ;  $p .02$ ), compréhension sociale ( $z = 2,02$  ;  $p .04$ ) ainsi qu'une tendance à la significativité pour le sub-test vocabulaire ( $z = 1,82$  ;  $p .06$ ). Nous n'observons aucune différence significative entre les deux passations pour les sub-tests classification, analyse catégorielle et adaptation pratique. Devant la forte fluctuation interindividuelle matérialisée par l'ampleur de l'écart-type (cf. tableau 1) au sein des groupes appartenant pourtant à une même classe d'âge réel, il semble pertinent d'examiner plus en avant l'évolution des profils individuels.

L'histogramme 1 présente la progression, la stabilisation ainsi que la diminution des notes brutes entre les deux passations, et ce pour l'ensemble des épreuves. Ces données mettent en avant une progression des performances aux 6 sub-tests pour plus de 50% des sujets ; l'évolution la plus marquée s'observant aux sub-tests connaissance et compréhension sociale. Certains sujets voient leurs performances se stabiliser aux sub-tests vocabulaire (43%), connaissance (14%) et analyse catégorielle (14%). On observe aussi une baisse du taux de réussite pour les épreuves de classification (43%), analyse catégorielle (28,5%) et adaptation pratique (28,5%). Ces analyses descriptives soulignent que le profil de développement des sujets testés ne se caractérise pas uniquement par une simple évolution linéaire des performances. Le même type d'analyse a été conduit en regroupant les diverses épreuves en trois échelles : échelle verbale, catégorielle et non verbale (histogramme 2). Comme nous pouvons le constater, l'évolution des notes brutes diffère selon le type d'échelle. Pour l'échelle verbale, la progression des performances est majoritaire ; bien qu'une stabilisation des notes se remarque chez 19% des sujets. Pour l'échelle catégorielle, l'augmentation des notes brutes entre les deux passations s'observe chez 57% de la population testée, tandis qu'une baisse est notée pour 36% d'entre elles. Concernant l'échelle non verbale, nous observons une augmentation chez la plupart des sujets (71%) ainsi qu'une diminution des notes brutes entre les deux passations (29%).

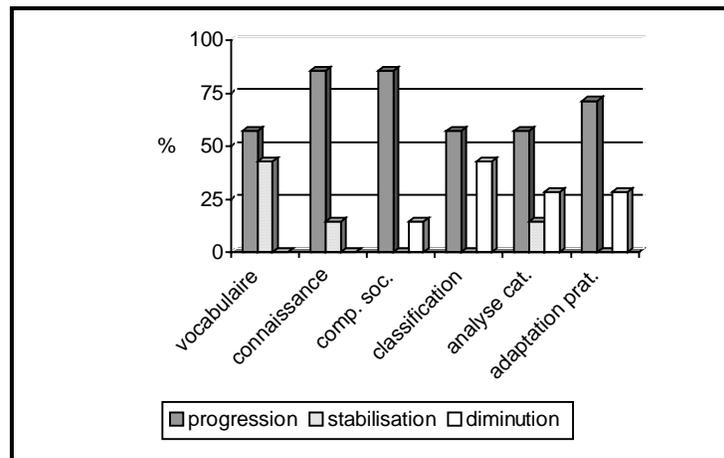
**Tableau 1**

**Moyenne et écart-type des notes brutes obtenues aux 6 sub-test à 7 et 9 ans.**

	7 ans	9 ans	Valeur de z	p
<b>Vocabulaire</b>	24,29 (7,8)	27,14 (5,87)	1,82	p.06
<b>Connaissance</b>	7,43 (2,37)	10,14 (3,34)	2,20	p <.05
<b>Compréhension sociale</b>	9,5 (4,41)	11,93 (4,64)	2,02	p <.05
<b>Classification</b>	5,71 (1,89)	6,43 (1,40)	,84	p >.05
<b>Analyse catégorielle</b>	7,71 (8,18)	13 (12,11)	1,15	p >.05
<b>Adaptation pratique</b>	13,57 (6,08)	16,29 (7,57)	1,43	p >.05

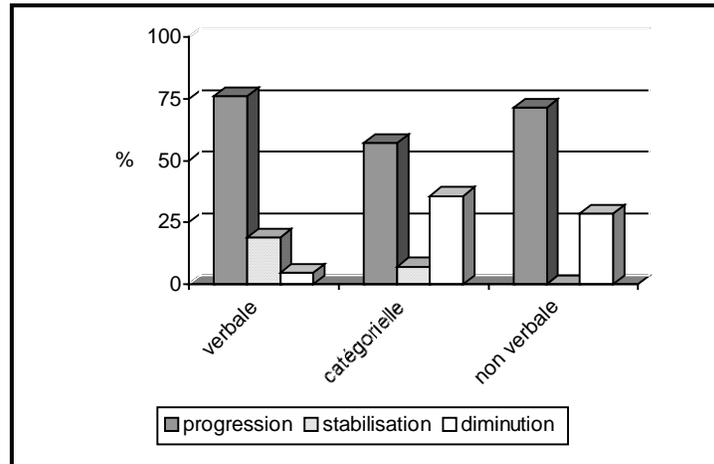
**Histogramme 1**

**Profil évolutif des notes brutes entre les deux passations aux 6 sub-tests**



## Histogramme 2

### **Profil évolutif des notes brutes entre les deux passations pour les échelles verbale, catégorielle et non verbale**



## DISCUSSION

Notre évaluation longitudinale d'enfants ayant un trisomie 21 aux EDEI-R offre la possibilité de dégager des pistes de réflexion et de travail à propos de 1) la spécificité du développement cognitif des enfants trisomiques et 2) sur la pertinence et les limites de l'utilisation de tests psychométriques classiques.

Au vu des résultats, il semble que le développement cognitif des enfants trisomiques présente un profil hétérogène. En effet, nous avons constaté une évolution significative des performances entre 7 et 9 ans variable selon le type d'échelle considéré. Un développement des compétences a été noté aux épreuves dont l'évaluation est basée sur des réponses verbales (vocabulaire A, connaissances et compréhension sociale). Ces données témoignent des progrès réalisés par les enfants trisomiques entre 7 et 9 ans dans la capacité à répondre verbalement à une question, qu'il s'agisse de dénommer des images ou de disposer de connaissances relatives à des

notions générales acquises tant dans l'expérience quotidienne qu'à l'école (schéma corporel, repérage temporels, connaissances des rôles sociaux...). En d'autres termes, l'évolution est plus marquée dans le secteur du langage (vocabulaire A, connaissances) et de l'adaptation sociale (compréhension sociale) relativement aux activités de logique (classification et analyse catégorielle). Nos résultats renforcent l'idée que le retard mental n'affecte pas de façon homogène et unilatéral l'ensemble des secteurs de développement (Bellugi et al., 1999 ; Vicari, 2001, 2005). D'autre part, les analyses qualitatives conduites sur l'évolution des notes brutes entre les deux passations tempèrent l'idée selon laquelle le développement cognitif des sujets avec retard mental reposerait sur une simple évolution linéaire. Nous avons montré une baisse du taux de réussite entre 7 et 9 ans chez certains des enfants testés. Cette diminution s'observe surtout aux sub-tests classification, analyse catégorielle et adaptation pratique. Ces résultats rapportés chez l'enfant trisomique d'âge scolaire rejoignent ceux recueillis chez de jeunes enfants pour le développement

sensori-moteur (Morss, 1983 ; Wishart et al., 1990 ; Wishart, 1996). L'ensemble de ces données témoignent d'une part de la variabilité des profils de développement en cas de handicap mental mais aussi de difficulté, pour certains enfants trisomiques, au niveau de la stabilité des acquisitions cognitives.

De plus, ce travail pose la question des limites des tests traditionnels pour évaluer le développement cognitif en cas de déficience mentale. Bien que conçue initialement pour une évaluation différenciée des déficiences mentales, les EDEI-R présentent plusieurs biais au niveau de la nature des épreuves, des modalités de réponse ou encore de leur degré de difficulté. D'autre part, les conversions de la note brute en niveau d'efficacité ou en A.D ne sont pas toujours réalisables compte tenu du très faible taux

de réussite sur certaines épreuves. Devant la carence d'outils adaptés (contenu des épreuves et étalonnage de référence), il semble pertinent d'étudier le développement cognitif en situation de handicap autrement que par une référence systématique à un score théorique obtenu à partir d'une population d'enfants tout-venant. À l'heure actuelle, il semble plus judicieux d'étudier le développement cognitif d'enfants avec trisomie 21 sur la base de comparaisons des habiletés cognitives observées à différents moments du développement ou encore par le biais de comparaisons intersyndromiques. Cette recherche invite à poursuivre nos investigations auprès d'une population trisomique plus étendue en multipliant notamment les périodes de développement.

### **LONGITUDINAL STUDY OF THE COGNITIVE DEVELOPMENT IN CHILDREN WITH TRISOMY 21**

The study aimed to assess the cognitive development in children with Down Syndrome by adopting an longitudinal approach. Seven children have been assessed with the EDEI-R (Echelles Différentielles d'Efficiences Intellectuelles) at 7,6 years and 9,6 years. The analysis indicate an evolution of the cognitive skills variable according to various sectors'. Indeed, one notes a significant progression in the sector of the language whereas the performances evolve little in the catégoriel and nonverbal sector. This study suggests that acquisitions of the cognitive skills in children with Down Syndrome are characterized not by a simple deceleration of the normal cognitive development, but by original individual profiles which can be qualitatively specified.

### **BIBLIOGRAPHIE**

BACH, M. (1990) *Étiquette et alphabet : Un regard sur la question des politiques d'alphabétisation et la personne qui présente un handicap intellectuel.*

BELLUGI, U. , LICHTENBERGER, L., MILLS, D., GALABURDA, A. & KORENBERG, J.R. (1999). Bridging cognition, the brain and molecular genetics : evidence from williams syndrome. *Trends Neuroscience*, 22, 197-207.

COMBLAIN, A. (2001). Fonctionnement mnésique. In J.A. Rondal & A. Comblain. *Manuel de psychologie des handicaps : Sémiologie et principes de remédiation.* Sprimont : Mardaga.

DALLA PIAZZA, S. & DAN, B. (2001). *Handicaps et déficiences de l'enfant.* Bruxelles : De Boeck Université.

FIDLER, D.J. (2005). The emerging down syndrome behavioral phenotype in early childhood implications for practice. *Infants & Young behaviour*, 18, 86-103.

GUIDETTI, M. & TOURETTE, C. (1996). *Handicaps et développement psychologique de l'enfant.* Paris : A. Colin.

HODAPP, R.M. (1996). *Cross-domain relations in Down's*

- syndrome. In J.A. Rondal, J. Perera, L. Nadel & A. Comblain. Down's syndrome : Psychological, psychobiological and socio-educational perspectives. London : Athenaeum Press Ltd.
- LAMBERT, J.L & RONDAL, J.A. (1979). *Le mongolisme*. Sprimont : Mardaga.
- MORSS, J.R. (1983). Cognitive development in the Down's syndrome infant : Slow or different ? *British Journal of Educational Psychology*, 53, 40-47.
- NADEL, L. (1996). Learning, memory and neural function in Down syndrome. In J.A. Rondal, J. Perera, L. Nadel & A. Comblain. Down's syndrome : *Psychological, psychobiological and socio-educational perspectives*. London : Athenaeum Press Ltd.
- NADEL, L. (1999). Down syndrome in cognitive neuroscience perspective. In H. Tager-Flusberg. *Neurodevelopmental disorders*. Cambridge : MIT Press.
- PENNINGTON, B.F. & BENNETTO, L. (1998). Toward a neuropsychology of mental retardation. In J.A. Burack, R.M. Hodapp & E. Zigler. *Handbook of mental retardation and development*. Cambridge : Cambridge University Press.
- PENNINGTON, B.F., MOON, J., EDGIN, J., STEDRON, J. & NADEL, L. (2003). The neuropsychology of Down syndrome : Evidence for hippocampal dysfunction. *Child Development*, 74, 75-93.
- PERRON-BORELLI, M. (1996). *Échelles Différentielles d'Efficiences Intellectuelles, forme révisée*. Issy Les Moulineaux : EAP.
- VICARI, S. (2001). Implicit versus explicit memory function in children with down & Williams syndrome. *Down syndrome research and practice*, 7, 35-40.
- VICARI, S. (2005). Profils mnésiques distincts chez des enfants atteints du Down ou du syndrome de Williams. *Enfance*, 3, 241-252.
- WANG, P.P & BELLUGI, U. (1993). Williams Syndrome, Down Syndrome, and cognitive neuroscience. *Cognitive Neuroscience*, 147, 1246-1251.
- WISHART, J.G. & DUFFY, L. (1990). Instability of performance on cognitive tests in infants and young children with Down's syndrome. *British Journal of Educational Psychology*, 59, 10-22.
- WISHART, J.G. (1996). Learning in young children with Down's syndrome : Developmental trends. In J.A. Rondal, J. Perera, L. Nadel & A. Comblain. *Down's syndrome : Psychological, psychobiological and socio-educational perspectives*. London : Athenaeum Press Ltd.
- ZAZZO, R. (1965). La notion d'hétérochronie dans le diagnostic de la débilité mentale. *Revue de Neuropsychiatrie Infantile*, 4-5, 241-246.