

TRAJECTOIRES DÉVELOPPEMENTALES ET PARTICULARITÉS DYSFONCTIONNELLES DE TROIS ENFANTS À TRISOMIE 21 EN PÉRIODE SENSORI-MOTRICE

Isabel Seynhaeve et Nathalie Nader-Grosbois

Cette étude de cas s'intègre dans une recherche visant à examiner les patterns développementaux et fonctionnels d'enfants tout-venant, à troubles autistiques et/ou présentant une déficience intellectuelle au cours de la période sensori-motrice. Trois enfants à trisomie 21 ont été suivis sur une période d'un an. L'évaluation développementale a été effectuée au moyen de la « Batterie d'Évaluation Cognitive et Sociale » (BECS, Adrien, 1996) et l'évaluation des dysfonctionnements par l'« Échelle Fonctionnelle des Comportements » (EFC, Barthélémy, Couturier, Adrien et Lelord, 1995) ainsi que par la « Grille de régulation, adaptation, modulation » (GRAM, Adrien, 1996). Une appréciation qualitative des variabilités inter et intra-individuelles concernant leur développement et leurs dysfonctionnements dans plusieurs fonctions neuropsychologiques (régulation, association, attention, etc.) est proposée. Une compréhension des retards spécifiques dans les domaines développementaux sera discutée en fonction des particularités dysfonctionnelles observées. L'utilité de combiner l'évaluation développementale avec l'évaluation des dysfonctionnements est discutée.

INTRODUCTION

Cet article présente les résultats de trois études de cas d'enfants à trisomie 21 menées dans le cadre d'une recherche visant l'étude des patterns développementaux et fonctionnels de 12 enfants tout-venant, 12 enfants à troubles autistiques et 12 enfants à déficience intellectuelle au cours de la période sensori-motrice, appariés en âge mental.

Plusieurs questionnements sont envisagés :

a) Quelles sont les variabilités inter et intra-individuelles observées chez des enfants à

trisomie 21 quant à leur développement dans différents domaines socio-émotionnels et socio-cognitifs?

b) Quelles variabilités inter et intra-individuelles apparaissent dans leurs dysfonctionnements relevant de différentes fonctions neuropsychologiques et leurs habilités fonctionnelles au quotidien?

c) Sur une période de 12 mois, comment évoluent leurs patterns développementaux, dysfonctionnels et fonctionnels?

d) Pour la recherche et l'intervention, quels sont les avantages et inconvénients de l'utilisation combinée et longitudinale de différents instruments récents auprès d'enfants présentant un syndrome génétique particulier?

Isabel Seynhaeve et Nathalie Nader-Grosbois, Université Catholique de Louvain, Faculté de psychologie et des sciences de l'éducation, Unité de psychologie du développement humain - 10, Place Cardinal Mercier - 1348 Louvain-la-Neuve, Belgique.

L'appréciation de ces questionnements portant sur plusieurs dimensions du jeune enfant nécessite un modèle théorique intégratif de ses comportements, qu'il présente un handicap ou non. Nader-Grosbois (2000, 2004) propose, à cet égard, un « modèle cognitivo-socio-constructiviste » pour appréhender les liens précoces entre cognition et communication. Ce modèle « métissé », en « cascade » intègre les hypothèses piagétienne d'homologie générale (Piaget, 1970), les hypothèses néopiagétienne d'homologies locales (Bates, Benigni, Bretherton, Camaioni & Volterra, 1979; Fischer, 1980) et l'hypothèse de spécificité de Gopnik et Meltzoff (1986, 1987) considérées chacune selon trois plans (allant du développement au micro-fonctionnement). En effet, l'étude comparative des modes de développement d'enfants à handicap et d'enfants tout-venant en période sensori-motrice (Nader-Grosbois, 1997, 1999, 2000, 2001a, 2001b, 2001c), inscrite dans le débat « retard vs différence » initié par Weisz, Yeates et Zigler (1982), a nécessité l'intégration du modèle général piagétien et de modèles différentiels du développement. Dans ce cadre, les patterns de développement peuvent être envisagés sans négliger les variabilités inter et intra-individuelles, variables donnant sens aux comportements d'individus différenciés (Tourrette, 1987).

S'inspirant de ce modèle en cascade, les questionnements envisagés cadrant cette étude de cas combinent plusieurs plans distincts : un plan de « macro-fonctionnement » relatif au développement sensori-moteur; un plan de fonctionnement intermédiaire correspondant aux habiletés fonctionnelles d'adaptation aux situations de la vie quotidienne et un plan de « micro-fonctionnement » envisageant les dysfonctionnements en situations contextualisées de résolution de problèmes cognitifs et socio-cognitifs. Cet article se centre sur les premier et troisième plans.

Contrairement aux études portant sur les enfants autistes, jusqu'à présent peu d'études portant sur les enfants trisomiques ont envisagé simultanément la combinaison d'approches développementales et fonctionnelles, ce qui justifie l'originalité de notre étude. La plupart d'entre elles portent essentiellement sur l'une ou l'autre approche. La méthodo-

logie et les résultats des recherches relatives à des enfants trisomiques sont succinctement résumés pour cadrer notre étude.

Développement sensori-moteur d'enfants à trisomie 21

La création de plusieurs outils néopiagétien évaluant le développement précoce a conduit au requestionnement des hypothèses d'homologie générale de Piaget (1970) et a permis de renouveler l'étude du développement d'enfants atypiques. Ces instruments d'évaluation du développement sensori-moteur proposent des échelles ordinales d'acquisitions par domaine de développement et considèrent donc comme repère développemental, l'échelon le plus élevé atteint par l'enfant. Plusieurs travaux démontrent que les enfants à trisomie 21 suivent des séquences développementales similaires à celles des enfants tout-venant (Dunst, 1990, 1998; Nader-Grosbois, 2000, 2001). À partir de tels outils, il est dès lors possible de déterminer la « zone proximale de développement » (Vygotsky, 1978) des enfants en se référant aux niveaux qu'ils manifestent seuls (niveau « assuré ») ou avec aide (niveau « en émergence ») et d'en inférer des pistes bien ciblées d'intervention (Guidetti & Tourrette, 1999; Nader-Grosbois, 2004). Parmi ces outils, notons premièrement les « Infant Psychological Scales » (IPDS, Uzgiris & Hunt, 1975) ou leur version révisée, les « Échelles d'Évaluation du Développement Cognitif Précoce » (EEDCP, Nader-Grosbois, 1993, 2000) qui évaluent sept domaines² en référence aux six stades sensori-moteurs. Deuxièmement, les « Early Social Communication Scales » (ESCS, Seibert & Hogan, 1982) ou les « Échelles de la Communication Sociale Précoce » (ECSP, Guidetti & Tourrette, 1993) évaluent, en référence à quatre niveaux de développement, trois fonctions communicatives (l'interaction sociale (IS), l'attention conjointe (AC) et la régulation du comportement (RC)) selon trois rôles (réponse, initiation, maintien)

2. Permanence de l'objet (PO), moyens pour atteindre un but (MB), imitation vocale (IV), imitation gestuelle (IG), cause-effet (CE), relations spatiales (RS) et schèmes de relation aux objets (SO).

et se compose de six échelles³. Troisièmement, la « Batterie d'Évaluation Cognitive et Sociale » (BECS, Adrien, 1996) inspirée des IPDS, des ESCS, ainsi que des conceptions du développement socio-émotionnel (Izard, 1982, 1987; Lewis & Michalson, 1983) et des relations affectives (Gouin-Décarie, 1972), évalue les niveaux de développement de 16 domaines⁴ relevant de la cognition socio-émotionnelle et de la cognition sensori-motrice. Cette batterie a été utilisée dans la présente recherche. Ces trois instruments ont été utilisés dans diverses études notamment parce qu'ils permettent d'apprécier plus finement les rythmes développementaux de domaines distincts et de mettre en évidence les variabilités inter-individuelles (différences observées entre individus placés dans des mêmes conditions d'évaluation) et intra-individuelles (variations dans le répertoire comportemental individuel selon différentes situations) (Tourrette, 1991). L'aspect de rythme développemental fait appel aux notions de synchronie (rythmes similaires de développement dans des domaines distincts) vs hétérochronie (décalages dans les rythmes de développement de domaines distincts induisant une hétérogénéité dans les relations inter-domaines), (Nader-Grosbois, 2000). L'hétérochronie peut être appréciée selon des méthodes soit transversales : portant sur des groupes d'individus d'âges chronologiques ou développementaux différents en calculant des pourcentages de concordance de stades pour des domaines pris deux à deux, ou des indices d'hétérogénéité ; soit longitudinales : en relevant les décalages entre

domaines dans les profils d'individus obtenus à différents âges et en repérant les continuités ou discontinuités dans les relations inter-domaines (Emde & Harmon, 1984).

Quels sont les constats à propos du développement cognitif des enfants trisomiques en comparaison à des enfants tout-venant?

Dunst *et al.* (1981), chez des enfants majoritairement trisomiques, identifient des clusters variables selon leurs stades sensori-moteurs, illustrant des « homologues locales » : [PO-MB], [CE-RS-SO-IG], [IV] au stade III; [PO-MB-SO-RS], [IG-CE], [IV] au stade IV; [IG-RS], [CE-SO-PO-MB], [IV] au stade V. Dunst (1990) rapporte chez les enfants trisomiques, un pourcentage de concordance plus élevé entre les domaines [PO-MB], [RS-SO], [CE-SO] et moins élevé pour les domaines [MB-IV], [IV-RS], [MB-IG]. À propos des enfants trisomiques, est aussi rapporté un décalage collectif homogène en IV (associé parfois à l'IG) dans des études transversales (Dunst *et al.*, 1981 ; Dunst *et al.*, 1983; Dunst 1990; Nader-Grosbois, Milusheva & Manolova, soumis) et longitudinales (Nader-Grosbois, 2001). À cet égard, Dunst (1990) décrit chez ces enfants un phénomène de « slowing down » des acquisitions en imitation vocale. De manière générale, les enfants trisomiques passent plus lentement d'un stade à un autre (Gibson, 1978; Mervis & Cardoso-Martins, 1984; Dunst, 1988; Nader-Grosbois, 2001b et c) et présentent plus d'hétérochronie dans les stades sensori-moteurs atteints dans différents domaines, en témoignent les pourcentages moins élevés de concordance entre stades (Dunst, 1990). Nader-Grosbois (2001c) précise que cette hétérochronie serait plus marquée à des âges chronologiques précoces (les décalages inter-domaines varient de un à trois stades entre 12 et 24 mois puis diminuent progressivement jusqu'à 30 mois) et lors de transitions inter-stades. Dunst (1990) décrit une hétérochronie plus importante à l'âge de développement (AD) de 10-18 mois, qu'entre 2 et 6 mois et 18 et 22 mois d'AD, ce qui refléterait une réorganisation des acquisitions sensori-motrices particulièrement importante pour cette tranche intermédiaire d'AD. Des recherches longitudinales mentionnent aussi quelques régressions développementales dans

3. Les niveaux développementaux proposés, associés à des fourchettes d'AD sont: 0 (réflexe, 0-2 mois), 1 (simple volontaire, 3-7 mois), 2 (complexe différencié, 8-13 mois), 3 (conventionnel gestuel, 14-21 mois), 4 (conventionnel gestuel et verbal, 14-21 mois), 5 (symbolique, 21-24 mois).

4. Les domaines socio-émotionnels comportent la régulation du comportement (RC), l'interaction sociale (IS), l'attention conjointe (AC), le langage expressif (LE), le langage compréhensif (LC), l'imitation vocale (IV), l'imitation gestuelle (IG), les relations affectives (RA) et l'expression émotionnelle (EE). Les domaines sensori-moteurs comportent l'image de soi (Iso), le jeu symbolique (JS), les schèmes d'actions (Sch), la causalité opérationnelle (CO), les moyens-buts (MB), les relations spatiales (RA) et la permanence de l'objet (PO).

différents domaines cognitifs lors de transitions inter-stades : pour le domaine de PO (Morss, 1983) et de MB, IV, IG et SE (Dunst, 1981).

Quels sont les constats à propos du développement socio-communicatif d'enfants trisomiques comparés à des enfants tout-venant?

Nader-Grosbois (1999), dans une étude transversale, montre que les patterns structurels communicatifs (selon les fonctions AC, RC et IS des ESCS), évalués par des analyses corrélationnelles et par clusters, présentent une organisation similaire chez les enfants tout-venant et à retard mental. Dans une étude longitudinale concernant 5 enfants à retard mental à différents âges chronologiques (12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois), Nader-Grosbois (2001c) montre qu'ils suivent un rythme variable de progression dans les différentes capacités communicatives et que leur hétérochronie communicative est plus manifeste que chez les enfants tout-venant (âges de 12, 18 et 24 mois). Plusieurs travaux relèvent un rythme de développement plus lent de la fonction d'AC (Hamard & Delvaux, 1995, cités *In* : Céleste & Lauras, 1997; Kasari *et al.*, 1995, Mellier, Tremblay-Leveau & Molina, 1997; Nader-Grosbois, 1999, 2001c) et de RC (Kasari *et al.*, 1990 a-b, Mellier *et al.*, 1997). Nader-Grosbois (1999, 2001c) mentionne une difficulté de transition entre les niveaux conventionnel gestuel et conventionnel verbal. Certaines recherches mettent en évidence, chez les enfants trisomiques, leur moindre expression émotionnelle (Cicchetti & Sroufe, 1978; Kasari & Sigman, 1996) et leur moins bonne compréhension de l'expression émotionnelle d'autrui (Lewis & Sullivan, 1996).

Comment se coordonnent les développements cognitif et communicatif des enfants trisomiques?

La majorité des recherches rapportent une évolution globale plus ou moins coordonnée entre ces deux secteurs (Woodward & Stern, 1963; Mahoney & Snow, 1983; Cardoso-Martins, Mervis & Mervis, 1985; Smith *et al.*, 1996; Nader-Grosbois, 1997, 2001a), bien que les enfants à déficience intellectuelle présentent une plus grande hétérochronie développementale globale par rapport aux enfants

tout-venant (Adrien, 1996; Guidetti & Tourrette, 1999, Nader-Grosbois, 1997, 2001a, b, c). Nader-Grosbois (2001c) a notamment observé que les enfants à retard mental (majoritairement trisomiques) présentent individuellement une structuration cognitivo-communicative spécifique à tous les âges. De plus, les résultats montrent que plus les capacités cognitives s'organisent de façon hétérochrone selon des domaines distincts et à des âges chronologiques différents, plus l'évolution des capacités communicatives semble dysharmonieuse et lente. Selon Adrien (1993) ces enfants présentent un retard légèrement plus important en cognition qu'en communication.

Sur le plan des relations spécifiques entre les domaines relevant de ces deux secteurs, chez les enfants à retard mental, un lien est établi entre l'évolution langagière et l'imitation au cours des stades III, IV, V et VI (Chatelanat, 1992; Mahoney, Glover & Finger, 1981; Mc Pherson & Butterworth, 1988). En conséquence, un déficit en imitation vocale est lié à un déficit langagier (Rodgon & Kurdek, 1977; Meltzoff & Gopnik, 1989; Snow, 1989). Certaines études rapportent que l'atteinte du stade V en PO corrèle avec l'émergence des premiers mots (Bloom, 1973; Corrigan, 1977, 1979; Smolak & Levine, 1984). Dans une étude longitudinale, Smith et von Tetzchner (1986) ont montré que les enfants trisomiques qui, à l'âge de trois ans, se situent au stade VI en PO, MB et RS ont des meilleures performances en langage expressif et compréhensif que ceux se situant au stade V à ces échelles. Kahn (1996) a montré que l'atteinte du stade V aux IPDS est prédicteur de l'apprentissage de signes manuels chez des enfants sévèrement ou profondément retardés.

L'ensemble de ces recherches pointent une relative hétérogénéité du développement sensori-moteur des enfants à trisomie 21 et vont dans le sens de l'hypothèse d'homologies locales (Bates *et al.*, 1979) entre capacités relevant de domaines distincts. Mais, peu d'études tentent d'explorer en quoi certains dysfonctionnements de l'activité impliquent des faiblesses développementales ou quelques études s'y intéressent concernant les enfants à troubles autistiques (Adrien, 1996).

Dysfonctionnements neuropsychologiques précoces d'enfants à trisomie 21

En référence aux travaux concernant l'autisme, plusieurs auteurs montrent l'intérêt d'explorer les fonctions neuropsychologiques pour révéler la sévérité des troubles fonctionnels des enfants atypiques (Barthélémy, Hameury & Lelord, 1995) et élaborer des projets individualisés d'intervention. Actuellement, quelques recherches portant sur les fonctions déficitaires d'enfants à retard mental présentant des syndromes génétiques distincts, commencent à émerger (Nadel, 1999; Sigman, 1999).

Plusieurs fonctions neuropsychologiques peuvent être appréhendées, telles que l'association (la coordination simultanée des modalités sensorielles ou d'une modalité sensorielle avec la motricité), la régulation de l'activité (soit « la capacité que possède n'importe quel organisme ou système à modifier une réponse en fonction de l'information transmise par le milieu interne ou externe », Adrien, 1996, p.36), l'attention, l'imitation, la communication, l'émotion, la perception, le contact, etc. Les fonctions évoluent tout au long de la vie, permettant une disparition ou une automatiser des conduites anciennes et l'apparition de conduites nouvelles plus complexes.

Quelles sont les fonctions neuropsychologiques affectées chez des enfants trisomiques?

Les auteurs mentionnent des difficultés attentionnelles plus particulièrement concernant leurs réponses d'habituation (Guidetti & Tourrette, 1996), leur plus grande distraction (Goodman & Linn, 2003; Kopp, 1990) et une faiblesse du soutien attentionnel (Brown, Johnson, Paterson, Gilmore, Longhi & Karmiloff-Smith, 2003); une hypotonie musculaire (Céleste & Lauras, 1997; Henderson, 1985; Reid & Block, 1996) et des faiblesses en imitation (Nadel, 2002). Certaines caractéristiques mentionnées par quelques auteurs semblent être en lien avec

une faiblesse de la fonction d'association. Not (1990), par exemple, rapporte une faible coordination entre la parole et les actions chez les personnes

à déficience intellectuelle (liée à une plus faible mobilisation du système verbal que du système perceptivo-moteur). Smith et von Tetzchner (1986) rapportent que les enfants à trisomie 21 utilisent moins fréquemment des combinaisons de sons avec des changements d'orientation du regard pour attirer l'attention de l'adulte vers un objet. De plus, ils alternent moins leur regard entre les personnes et les objets environnants (Sigman, 1999). Concernant la fonction de régulation, Adrien, Rossignol-Deletang, Martineau, Couturier et Barthélémy (2001) ont comparé la dysrégulation de l'activité (à l'aide de la GRAM, Adrien, 1996) auprès de 18 enfants autistes (AD moyen de 19 mois), 18 enfants à retard mental (AD moyen de 21 mois) et 18 enfants tout-venant (AD moyen de 19 mois). Les enfants à retard mental montrent significativement plus de dysrégulations de l'activité (sous la forme de ruptures, lenteurs, persévérations, variabilités et désynchronisations) que les enfants tout-venant, mais dans une moindre mesure que les enfants autistes. En référence à un état de « sous-fonctionnement » cognitif décrit par Paour (1991, 1992a-b), Nader-Grosbois (2004) pointe l'utilisation de stratégies cognitives spécifiques selon une progression particulière, chez les enfants à retard mental. En effet, Nader-Grosbois (2001b) décrit que les enfants à retard mental en situation de résolution de problèmes répondent dans un premier temps par une action non critique⁵. Ensuite, suite à une démonstration ou à des encouragements de l'adulte, ils manifestent un comportement intermédiaire un peu plus évolué. Enfin, ils répondent de manière adaptée en produisant une action critique⁶. D'autre part, leurs stratégies sont aussi spécifiques à chaque domaine cognitif. En PO, ils sont moins motivés et leur attention est plus labile; en MB, leurs manipulations initiales sont inefficaces pour s'améliorer ensuite après plusieurs présentations de la situation; en IV, ils répondent positivement aux propositions mais ils rapprochent difficilement leurs émissions aux modèles sonores; en CO, ils privilégient la demande d'aide à l'adulte pour répéter un

5. Action ne constituant pas un repère développemental avéré.

6. Action qui constitue un repère développemental avéré.

spectacle intéressant, même s'ils peuvent déclencher seuls les effets recherchés; en RS, ils explorent d'abord chaque objet séparément avant de les utiliser de manière combinée; en SO, ils éprouvent des difficultés à inhiber des schèmes primitifs alors qu'ils possèdent des schèmes plus adaptés. L'IG est par contre un bon média d'apprentissage car ces enfants bénéficient des démonstrations de l'adulte pouvant améliorer leurs performances. Wishart (1990) observe chez des jeunes enfants trisomiques, un style particulier d'apprentissage par rapport à l'engagement à la tâche, la dépendance à autrui et l'inhibition des stratégies erronées. Ruskin, Mundy, Kasari et Sigman (1994) ont examiné la motivation de maîtrise de 40 enfants trisomiques et de 25 enfants tout-venant (dont l'AD moyen égalait 16 mois): alors qu'aucune différence n'apparaît quant à la qualité et au contenu des comportements exploratoires des objets, les enfants trisomiques se différencient par des séries plus courtes de maîtrise intentionnelle continue lors de l'utilisation des jouets produisant un effet et par la fréquence de rejet des objets. Sur le plan de la fonction de communication, Nader-Grosbois (2004) mentionne que les enfants à retard mental manifestent parfois des comportements communicatifs primitifs non verbaux malgré qu'ils soient capables d'émettre des mots isolés.

L'étude récente des dysfonctionnements chez des enfants atypiques peut mettre en lumière des particu-

larités propres selon chaque population étudiée (syndromes génétiques spécifiques, autisme, etc.). Néanmoins, il reste un chemin à parcourir avant qu'il soit possible d'isoler, à proprement parler, des déficits de base clairement identifiables (Sigman, 1994).

MÉTHODE

Sujets

L'étude porte sur trois enfants à trisomie 21, FI, PA et JU (deux filles et un garçon). Ces enfants et leurs familles ont été contactés par l'intermédiaire de trois services d'aide précoce en Belgique. Le tableau 1 mentionne pour chacun d'eux l'âge chronologique et l'âge de développement global obtenu au Brunet-Lézine Révisé (Josse, 1997) au début de la recherche.

Instruments

Évaluation développementale : la « *Batterie d'Évaluation du Développement Cognitif et Social* » (BECS, Adrien, 1996) évalue les niveaux de développement de 16 domaines répartis en deux secteurs : la cognition socio-émotionnelle et la cognition sensori-motrice. Les items de chaque

Tableau 1

Âge chronologique et âge de développement global au Brunet-Lézine révisé de l'échantillon

	AC	ADg
PA	20 mois 15 jours	10 mois 12 jours
JU	24 mois 7 jours	12 mois
FI	29 mois 10 jours	14 mois 15 jours

AC = âge chronologique ; ADg = âge de développement global au Brunet-Lézine.

domaine sont hiérarchisés selon les niveaux de développement 1 (réactions circulaires secondaires, 4-8 mois), 2 (coordinations des réactions circulaires secondaires, 8-12 mois), 3 (réactions circulaires tertiaires, 12-18 mois) et 4 (représentation et prévision, 18-24 mois). L'expression multiple des résultats réfère à des niveaux par domaine et des niveaux modaux par secteurs et globaux. Les résultats mentionnent également des niveaux en émergence, en considérant cette fois, les comportements de l'enfant dont la manifestation est partielle ou nécessite de l'aide. De plus, des indices d'hétérogénéité⁷ de développement global (INDH, variant de 0 à 21), de développement socio-émotionnel (INDS variant de 0 à 22) et de développement socio-cognitif (INDC variant de 0 à 23) sont proposés. Plus ces indices sont élevés, plus l'hétérogénéité développementale est grande.

Évaluation des dysfonctionnements : deux instruments ont été utilisés. L'« *Évaluation fonctionnelle des Comportements* » (EFC, Adrien, Barthélémy et Lelord, 1995) appréhende 13 fonctions neuropsychologiques : l'attention, la perception, l'association, l'intention, le tonus, l'imitation, la motricité, l'émotion, le contact, la communication, l'instinct, la régulation et la cognition. Cinq items par fonction sont proposés et évalués selon une échelle de type likert allant de 0 à 4 :

0 = absence du comportement;

1 = comportement présent mais rare et peu intense;

2 = comportement assez fréquent et assez intense;

3 = comportement fréquent et intense;

7. « L'indice d'hétérogénéité correspond à la moyenne des différences (en valeur absolue) ou des décalages entre tous les scores de niveau de développement des capacités évaluées. Il s'agit du rapport de la somme des différences inter-domaines et du nombre de couples de comparaisons. Pour donner plus d'ampleur à l'indice calculé, la valeur obtenue est multipliée par 10 » (Adrien, 1996, p. 67). Selon Adrien, la plus grande différence moyenne possible existe lorsque les valeurs de niveaux alternent de 1 à 4. Une adaptation des valeurs maximale et minimale de cet indice alternant entre 0 et 4 est proposée dans cet article.

4 = comportement très fréquent et très intense.

Un pourcentage de score est calculé par fonction (score obtenu pour la fonction, divisé par le score maximal et multiplié par cent). Selon ce pourcentage, chaque fonction peut être classée dans une des catégories hiérarchisées suivantes :

- faiblement affectée (F, 0-20 %);
- modérément affectée (M, 20-40 %);
- assez bien affectée (A, 40-60 %);
- très affectée (T, 60-80 %);
- extrêmement affectée (E, 80 à 100 %).

La « *Grille de régulation, adaptation, modulation* » (GRAM, Adrien, 1996) propose une évaluation des dysrégulations de l'activité via 15 items répartis pour cinq types d'anomalies comportementales (rupture, persévération, lenteur, variabilité, désynchronisation) et suivant trois temps de l'activité (initiation, maintien, achèvement). La notation suit une échelle allant de 1 – pas de trouble à 5 – troubles intenses. La notation se présente sous la forme de score total de dysrégulation et de scores par anomalie. En outre, une catégorisation de ces scores est proposée suivant que l'anomalie ou que le total des dysrégulations est léger (L), modéré (M), ou sévère (S)⁸.

Les catégorisations des dysfonctionnements concernant l'EFC et la GRAM ont été effectuées pour répondre à des besoins cliniques (mettre en perspective les particularités idiosyncratiques des enfants pour une optimisation des choix d'objectifs d'intervention) et méthodologiques (dans la recherche globale dont est issue cette étude de cas, une comparaison avec des enfants à troubles autistiques est prévue).

8. Pour les anomalies : léger (score de 3 à 6), modéré (score de 7 à 11), sévère (score de 11 à 15) ; pour le total des dysrégulations : léger (score total de 14 à 34), modéré (score total de 35 à 55), sévère (score total de 55 à 75).

Procédure

Dans un premier temps (temps 1), les enfants ont été évalués par le chercheur au moyen de la BECS, de l'EFC et de la GRAM. Ce dernier, les parents et les intervenants remplissaient également un questionnaire relatif aux habiletés fonctionnelles indépendamment⁹. Ensuite, une réunion de concertation était organisée au cours de laquelle les profils développementaux et fonctionnels des enfants étaient transmis sous forme de bilan. Pour structurer les choix d'intervention, le chercheur soumettait un « canevas de réflexion » se basant sur les domaines développementaux déficitaires ou en émergence, les aspects dysfonctionnels et les priorités mentionnées par les partenaires. Suite à cette réunion, les parents et les intervenants décidaient ensemble de trois buts (et cinq objectifs) maximum d'intervention. Ce processus a été répété trois fois (au temps 1, au temps 2 et au temps 3 à intervalles de six mois). Une opportunité de réajustement intermédiaire des buts et objectifs d'intervention était également proposée tous les trois mois.

RÉSULTATS

Résultats développementaux

Le tableau 2 présente les différents résultats développementaux pour les trois enfants aux trois temps (T1, généraux, socio-cognitifs et socio-émotionnels des T2, T3) du suivi longitudinal. Les niveaux modaux

enfants, aux trois temps d'évaluation, attestent d'une variabilité inter-individuelle dans les progressions de leurs acquisitions (même si certains présentent à un temps un même niveau modal). De plus, pour chaque temps, les niveaux modaux socio-cognitifs sont plus variables d'un individu à l'autre que les niveaux modaux socio-émotionnels et du développement global. Ces variabilités inter-individuelles diminuent néanmoins au fil du temps. Par ailleurs, les trois enfants présentent un niveau modal socio-cognitif en général inférieur d'un niveau par rapport au niveau modal socio-émotionnel à chaque temps à l'exception de FI au T2 et JU au T3.

Les trajectoires développementales de PA, JU et FI sont dans l'ensemble très différenciées, même lorsque certains enfants partagent un même niveau modal global à un moment donné. En ce qui concerne leur rythme de développement, les indices d'hétérogénéité (tableau 2) montrent les résultats suivants : chez PA, l'hétérogénéité de développement global (INDH) et l'hétérogénéité par secteurs (INDS et INDC) qui sont plus importantes que chez FI et JU, au T1. Mais, une synchronie apparaît au T3. Au T3, le développement global s'harmonise pour PA et FI. Cependant, les INDS et INDC varient beaucoup d'un enfant à l'autre ; ce qui reflète une évolution individuelle de développement par domaine spécifique respectif. Pour PA, au T1, l'hétérogénéité cognitive est plus élevée que l'hétérogénéité socio-émotionnelle mais aux T2 et T3, l'intensité des décalages s'inverse. Pour JU, l'hétérogénéité socio-émotionnelle augmente entre le T1 et le T2, puis se stabilise. Au contraire, l'hétérogénéité cognitive diminue, puis se stabilise. Aux trois temps, les décalages sont plus importants dans le secteur socio-émotionnel que dans la cognition. Pour FI, l'hétérogénéité cognitive, stable aux T1 et T2, augmente au T3. À l'inverse, l'hétérogénéité socio-émotionnelle augmente entre T1 et T2, puis se stabilise. Donc, au T1, une synchronie apparaît entre les secteurs cognitifs et socio-émotionnels, puis, un décalage en faveur du secteur socio-cognitif est observable au T2. Au T3, c'est le secteur socio-émotionnel qui atteint un meilleur niveau.

9. L'« *Assessment, Evaluation Programming System for Infants and Children* » (AEPS, Dionne, Bricker, Harguindéguy-Lincourt & Tavarès, 2001) était utilisé pour les évaluations des habiletés fonctionnelles. L'« *Assessment, Evaluation Programming System for Infants and Children, vol.2 : programmation d'intervention pour enfants de la naissance à trois ans* » (Cripe, Slentz & Bricker, 1985, première version traduite par Dionne, 2002) était utilisé comme guide d'intervention. Pour une description des instruments voir Seynhaeve, I. & Nader-Grosbois, N. (soumis) Trajectoires développementales et fonctionnelles de jeunes enfants à trisomie 21 : 12 mois d'intervention en partenariat. *Revue française de la déficience intellectuelle*.

Tableau 2

Niveaux modaux de développement et indices d'hétérogénéité aux trois temps du suivi longitudinal

	PA			JU			FI		
	T1	T2	T3	T1	T2	T3	T1	T2	T3
Niveau modal global	3	3	4	2	3	4	3	4	3-4
Niveau modal socio-émotionnel	3	3	4	2-3	4	4	3	3	4
Niveau modal socio-cognitif	1-2-3	2-3	3	2	3	4	3	4	3
Niveaux des domaines du secteur socio-émotionnel :									
IS	3	3	4	3	4	3	3	3	3
RC	3	3	4	3	4	4	4	4	4
AC	4	3	4	2	4	4	3	3	4
LE	1	1	2	1	2	2	1	1	2
LC	3	3	4	2	3	4	3	4	4
IV	1	2	2	2	2	2	2	2	2
IG	2	3	3	2	3	3	3	3	3
RA	3	4	4	3	4	4	3	4	4
EE	3	4	4	3	4	4	4	4	4
Niveaux des domaines du secteur socio-cognitif :									
Iso	2	3	4	3	3	4	3	3	3
JS	1	4	4	1	3	4	4	4	4
Sch	3	4	4	2	3	4	4	4	4
CO	4	4	3	2	4	3	3	4	3
MB	3	3	3	2	3	3	3	3	3
RS	1	2	3	2	3	4	3	4	3
PO	2	2	3	2	3	3	3	4	3
INDH	11.58	9.75	6.67	6.67	7.72	7.73	8.5	8.83	7.17
INDS	11.11	9.75	6.67	6.94	9.44	9.44	5	11.67	4.76
INDC	13.33	8.09	5.71	5.71	2.38	2.38	4.76	4.76	8.06

INDH = indice d'hétérogénéité global; INDS = indice d'hétérogénéité socio-émotionnel; INDC = indice d'hétérogénéité socio-cognitif.

T1 = temps 1 ; T2 = temps 2 ; T3 = temps 3.

Malgré ces variabilités dans les trajectoires développementales individuelles, certaines similarités entre enfants sont observées. Tout d'abord, les trois enfants montrent une faiblesse, au fil du temps, en LE, même s'ils passent à un niveau développemental supérieur en un an, comme pour la majorité des autres domaines. Un autre domaine également plus faible chez les trois enfants est l'imitation vocale. Cette faiblesse ne se répercute que pour PA au cours de l'année de suivi. Enfin, ces trois enfants régressent (du niveau 4 au niveau 3) en CO entre le T2 et le T3.

Résultats relatifs aux dysfonctionnements

Le pourcentage de dysfonctionnement général à l'EFC se situe dans la catégorie « faible » pour les trois enfants aux trois temps. Néanmoins, les profils des pourcentages globaux de dysfonctionnements au fil du temps varient d'un enfant à l'autre. Aux trois temps, PA présente un dysfonctionnement général plus élevé que FI et PA mais les différences s'estompent progressivement aux T2 et T3.

En analysant les pourcentages de dysfonctionnements pour les fonctions considérées séparément, les fonctions les plus affectées chez les trois enfants sont par degré décroissant de sévérité : l'association, la régulation, l'imitation, l'attention, le tonus et la communication. Ces dysfonctionnements varient entre 15 % (catégorie faiblement affectée) et 40 % (catégorie modérément affectée) tout temps confondu. La communication est surtout affectée aux T2 et T3.

L'évolution temporelle des dysfonctionnements pour les différentes fonctions est modérée, même si la nature des fonctions les plus atteintes reste quasi identique d'un temps à l'autre pour les trois enfants. Le pourcentage total de dysfonctionnements (toute fonction confondue) varie lui aussi légèrement d'un temps à l'autre, sans changer néanmoins de catégorie de sévérité de dysfonctionnements. Sur une année, le dysfonctionnement global augmente de 3,36 % pour FI et de 4,99 % pour JU, mais il diminue de 4,55 % pour PA. On observe, au cas par cas, quelques fluctuations de dysfonctionnements des fonctions

Figure 1a

Pourcentages des dysfonctionnements catégorisés des 13 fonctions de l'EFC aux différents temps du suivi longitudinal de PA

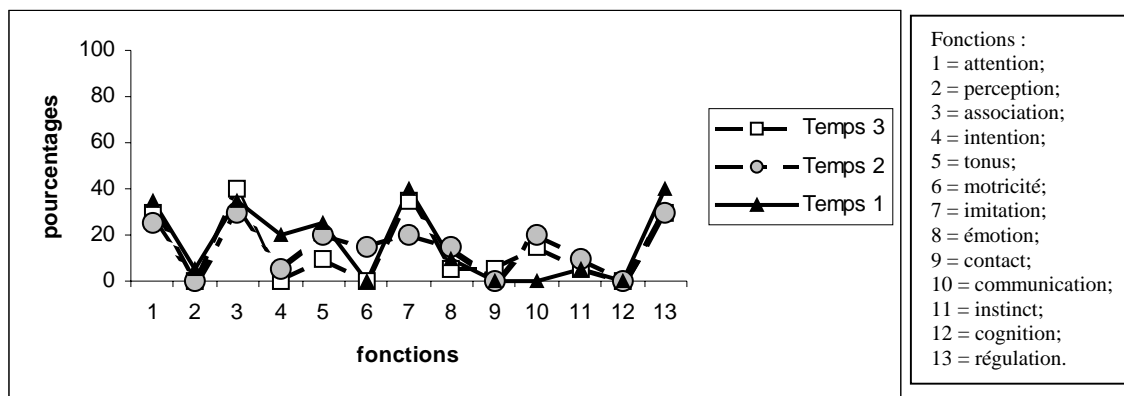


Figure 1b

Pourcentages de dysfonctionnements catégorisés des 13 fonctions de l'EFC aux différents temps du suivi longitudinal de JU

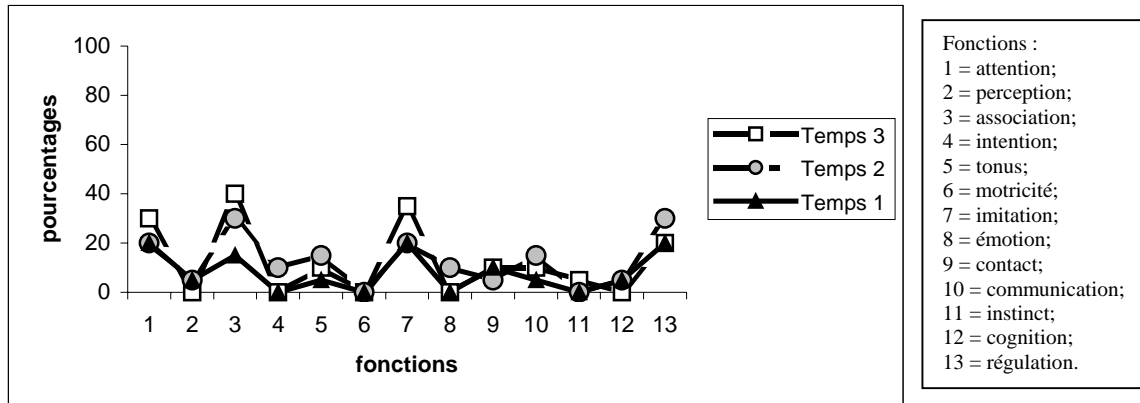
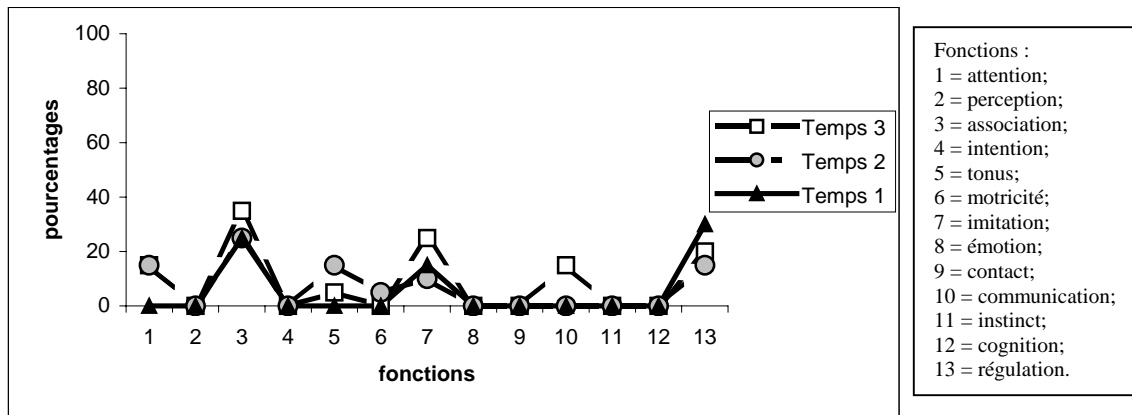


Figure 1c

Pourcentages de dysfonctionnements catégorisés des 13 fonctions de l'EFC aux différents temps du suivi longitudinal de FI



d'association, de régulation, d'imitation, d'attention, de tonus et de communication au cours de périodes de six mois et/ou d'un an. Certains dysfonctionnements diminuent de façon significative (de modérés à légers) entre T1 et T2 et se stabilisent : le tonus chez PA, la régulation chez FI. D'autres dysfonctionnements restent stables et modérés aux trois temps : l'association (PA et FI), la régulation et l'attention (chez PA). D'autres encore fluctuent en intensité : l'imitation chez PA est dans la catégorie dysfonctionnements modérés aux T1 et T3 et faibles au T2. Les dysfonctionnements en régulation sont faibles aux T1 et T3 chez JU et modérés au T2. Enfin, certains dysfonctionnements augmentent en intensité de manière significative (de la catégorie faible à modéré) puis se stabilisent : l'association entre T1 et T2 pour JU, l'attention entre T2 et T3 pour JU, l'imitation entre T2 et T3 pour JU et FI.

Les résultats issus de la GRAM sont les suivants. Les dysrégulations totales de l'activité varient entre la catégorie « anomalies légères » et « anomalies modérées » chez les trois enfants aux trois temps. Au

T1, pour les trois enfants, les anomalies pointées concernent essentiellement les persévérations et les désynchronisations bien qu'elles varient en intensité selon les enfants (modérées pour FI et JU, sévères pour PA). Pour PA et FI, les variations du niveau d'activité constituent les anomalies les plus importantes après les désynchronisations, ce qui n'est pas le cas pour JU (ce sont les ruptures). Aux T2 et T3, les différences inter-individuelles sont plus marquées : les anomalies les plus fréquentes et intenses sont différentes selon les enfants même si les ruptures sont plus manifestes pour les trois enfants au T2. Au T3, la lenteur de réponse est modérée chez PA et FI; et chez JU, à l'exception des désynchronisations, les autres anomalies deviennent légères.

Bien que les profils de scores de dysrégulation varient d'un enfant à l'autre, une diminution des anomalies est notable pour les trois enfants, soit entre T1 et T2 (pour FI et JU) soit entre T1 et T3 (pour PA). Seul JU présente une légère augmentation au T3.

Figure 2a

Degré de dysrégulations des cinq anomalies à la GRAM aux trois temps du suivi longitudinal de PA

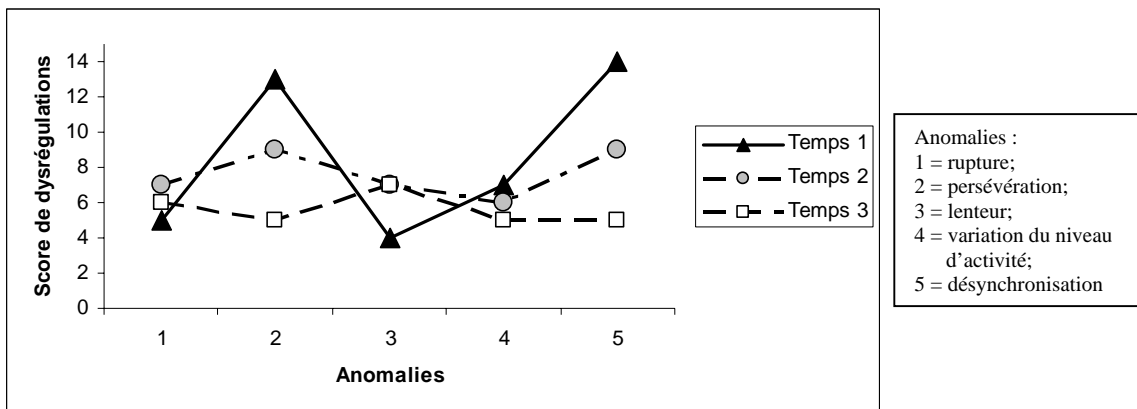


Figure 2b

Score de dysrégulations des cinq anomalies à la GRAM aux trois temps du suivi longitudinal de JU

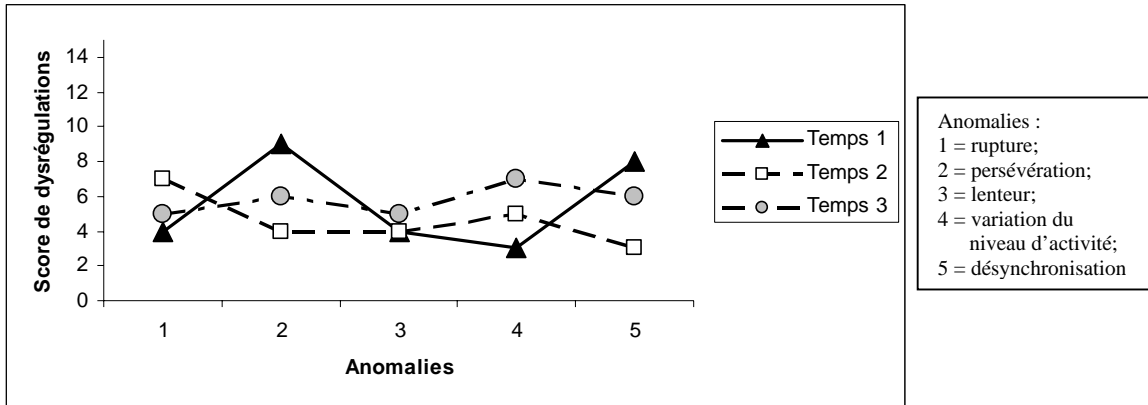
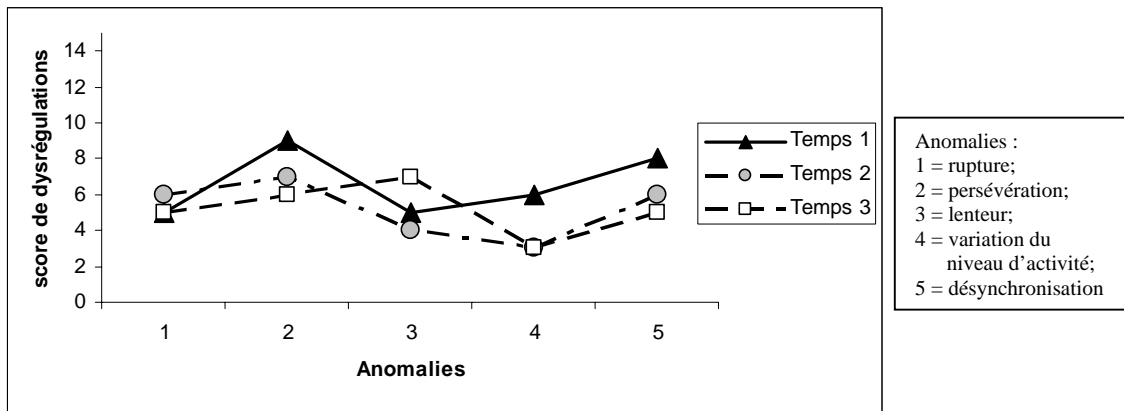


Figure 2c

Score de dysrégulations des cinq anomalies à la GRAM aux trois temps du suivi longitudinal de FI



DISCUSSION

Les trajectoires développementales des trois enfants attestent de la présence de variabilité inter et intra-individuelles. Les indices d'hétérogénéité développementale globaux, socio-cognitif et socio-émotionnel sont d'ailleurs variables d'un enfant à un autre. Ces résultats vont dans le sens d'une évolution individuelle au sein des domaines spécifiques et confortent l'hypothèse d'homologies locales (Bates, 1979; Dunst, 1990; Nader-Grosbois, 2001). Quelques similitudes peuvent être mises en évidence entre les trois enfants. Tout d'abord, globalement, les niveaux modaux socio-cognitifs sont plus faibles que les niveaux socio-émotionnels aux trois temps pour les trois enfants. Adrien (1993) avait pointé, chez des enfants à déficience intellectuelle, dont le niveau moyen de développement cognitif au Brunet-Lézine était de 11 mois 21 jours, un retard légèrement plus important dans le secteur cognitif (évalué par les IPDS) que dans le secteur de la communication (évalué par les ESCP). Ensuite, ces trois enfants présentent des faiblesses en IV, à l'instar des travaux de Dunst (1990) et de Nader-Grosbois (2001b) qui décrit un phénomène de « slowing down » des acquisitions en imitation vocale. Ils présentent également une faiblesse en LE. Plusieurs études indiquent qu'un déficit langagier peut être lié à un déficit en imitation vocale (Rodgson *et al.*, 1977; Meltzoff *et al.*, 1989; Snow, 1989). Chez les enfants trisomiques, on constate un retard d'un an environ dans l'apparition des premiers mots, qui n'apparaissent pas avant 20 ou 24 mois et un développement plus lent du vocabulaire (Guidetti & Tourrette, 1999). Enfin, en CO, les trois enfants présentent une régression du niveau 4 au niveau 3 entre T2 et T3. D'après plusieurs auteurs, les régressions seraient le reflet d'une variabilité intra-individuelle et d'une réorganisation dans les acquisitions sensori-motrices (Inhelder, 1963; Nader-Grosbois, 2001). À cet égard, les processus que l'individu utilise pour s'adapter à une situation problème sont multiples et sont substituables les uns aux autres (Reuchlin, 1978). L'évocabilité d'un processus préférentiellement à un autre dans une situation donnée, ou vicariance, dépend des renforcements vécus au fil des expériences. Lors de transitions inter-stades, les vicariances sont plus

nombreuses. Dès lors, les régressions sont également plus fréquentes : les nouvelles structures cognitives n'étant pas encore consolidées, l'évocabilité des processus qui les sous-tendent est plus faible (Tourrette, 1991). Selon Wishart (1990), plus spécifiquement, les enfants trisomiques peuvent reproduire des erreurs et refuser de s'engager complètement dans une tâche néanmoins réussie dans une session préalable. Selon lui, ils font un usage inefficace de leurs capacités précoces notamment dans les phases d'acquisition et de consolidation de leurs apprentissages. Nadel (1999) fait l'hypothèse que cette instabilité d'acquisition est cohérente avec les études mettant en évidence des pathologies neurologiques affectant la formation de l'hypocampe, supposée être impliquée dans les processus de consolidation des connaissances. De manière plus spécifique au domaine de causalité, Nader-Grosbois (2004) décrit que des enfants à déficience intellectuelle (majoritairement trisomiques) privilégient la demande d'aide à l'adulte pour répéter un spectacle intéressant, même s'ils sont capables de déclencher seuls les effets recherchés. D'autre part, Nader-Grosbois, (1999, 2001a) suggère que les enfants à trisomie 21 sont plus intéressés par les interactions dyadiques (investissant essentiellement les deux partenaires de l'interaction) que triadiques (intégrant les deux partenaires et un objet ou événement extérieur). Sur le plan méthodologique, enfin, l'item évaluant le niveau 4 de la BECS est unique et fait référence à la manipulation immédiate par l'enfant, sans démonstration préalable de l'adulte du mécanisme du jouet en vue de l'actionner.

De manière générale, une relative coordination entre la cognition socio-émotionnelle et la cognition sensori-motrice est présente, en témoignent les scores modaux sectoriels et par domaine chez les trois enfants (tableau 2). D'autres recherches ont également montré une évolution globale plus ou moins coordonnée entre les secteurs communicatifs et cognitifs (Woodward *et al.*, 1963; Mahoney *et al.*, 1983; Cardoso-Martins *et al.*, 1985; Smith *et al.*, 1996; Nader-Grosbois, 1997, 2001a). De plus, l'indice d'hétérogénéité globale de développement diminue modérément pour un enfant ou fluctue légèrement pour les deux autres enfants. Avec le

temps, les décalages de rythme d'évolution entre les domaines des deux secteurs pris ensemble restent donc stables ou diminuent durant la période sensori-motrice. Néanmoins, les indices sectoriels d'hétérogénéité, INDS et INDC, pour chaque enfant d'un temps à l'autre, sont parfois d'importance égale mais le plus souvent se différencient, témoignant d'une hétérochronie plus marquée dans un secteur par rapport à l'autre. Ces indices varient aussi d'un enfant à l'autre, ce qui reflète une évolution individuelle de développement par domaine spécifique respectif. À cet égard, Nader-Grosbois (2001c) a observé auprès d'enfants à déficience intellectuelle (majoritairement trisomiques) une structuration cognitivo-communicative spécifique à tous les âges liée aux rythmes variables du développement communicatif et cognitif.

Le pourcentage de dysfonctionnement général obtenu à l'EFC est faible pour les trois enfants bien qu'il fluctue légèrement d'un temps à l'autre et d'un enfant à l'autre. Les fonctions généralement les plus atteintes sont, par ordre décroissant, l'association et la régulation, l'imitation et l'attention, le tonus et la communication. Ces dysfonctionnements sont modérés à faibles. Plusieurs auteurs rapportent également, chez les enfants trisomiques, des troubles d'association (Not, 1990; Nader-Grosbois, 2001c; Sigman, 1990; Smith *et al.*, 1986), de régulation (Adrien *et al.*, 2001; Nader-Grosbois, 2001b; Paour, 1991, 1992a-b; Ruskin *et al.*, 1994; Wishart, 1990), d'imitation (Nadel, 2002), d'attention (Brown *et al.*, 2003; Guidetti *et al.*, 1996; Goodman *et al.*, 2003; Kopp, 1990), de tonus (Céleste *et al.*, 1997; Henderson, 1985; Reid *et al.*, 1996) et de communication (Nader-Grosbois, 2004). Les dysfonctionnements étant de même nature pour les trois enfants (même si des variabilités inter-individuelles existent quant à l'intensité et la fréquence des troubles), il est pertinent de se demander si ce profil d'affectation de ces fonctions est propre aux enfants trisomiques dans cette tranche d'AD particulière. Il est à souligner qu'initialement, l'EFC (Adrien *et al.*, 2001) fut conçu pour classer des comportements symptomatiques autistiques référant aux fonctions neuropsychologiques. Dans l'étude de validation de l'EFC menée par Adrien *et al.* (op.cit) auprès d'enfants à troubles autistiques, à retard mental et à troubles

envahissants de développement non spécifiés, six facteurs ont été dégagés dont les quatre premiers étaient liés au retard mental (plus le retard augmente, plus les scores sur ces facteurs sont élevés) :

- le facteur 1 « dysfonctionnements de l'interaction »;
- le facteur 2 « dysfonctionnements praxiques » (pour lequel les fonctions d'association, de motricité, d'imitation et de communication sont plus spécifiquement concernées);
- le facteur 3 « dysfonctionnements auditifs » (hyper-perception auditive ou perceptions auditives bizarres);
- le facteur 4 « dysfonctionnements attentionnels » (hypo-attention).

Seuls les facteurs 5 « îlots de compétences » et 6 « dysfonctionnements émotionnels » semblent indépendants du retard mental et du développement et distinguent les enfants autistes des autres groupes diagnostiques. Les enfants de la présente étude de cas n'ont aucun dysfonctionnement notable dans ces deux derniers facteurs. L'étude longitudinale menée sur les trois enfants montre une relative stabilité générale de leurs dysfonctionnements. Néanmoins, au cas par cas, certains dysfonctionnements affectant des fonctions spécifiques ont diminué de façon significative. D'autres ont été soumis à des fluctuations et peu se sont aggravés. La présente recherche ne permet pas d'inférer précisément l'impact de l'intervention menée auprès de ces enfants, bien que le choix des objectifs soit basé, entre autre, sur l'observation des déficits spécifiques les plus importants chez chacun. Les légères variations dans le degré d'affectation de ces fonctions pour ces enfants trisomiques en période sensori-motrice ouvrent une fenêtre sur un champ de prévention secondaire en intervention précoce. L'utilisation de l'EFC permet d'analyser de manière spécifique l'évolution des dysfonctionnements dans ce cadre.

Les résultats relatifs à la GRAM, montrent que la dysrégulation totale de l'activité varie entre

« anomalies légères » et « anomalies modérées » chez les trois enfants. Une amélioration notable du degré et de la fréquence des anomalies sur des périodes de six ou douze mois pour chaque enfant est aussi observée. Dès lors, il serait également possible d'intervenir par rapport aux anomalies liées à la régulation de l'activité. Plus spécifiquement, au T1, les anomalies les plus importantes concernent les persévérations et les désynchronisations essentiellement (bien qu'il y ait des variabilités inter-individuelles quant à leur intensité). Les anomalies les plus saillantes sont donc globalement de même nature chez les trois enfants. Concernant les persévérations sur des éléments non pertinents à la réalisation de la tâche, plusieurs auteurs rapportent une difficulté chez les enfants trisomiques à maintenir des comportements orientés vers un but (Kopp, 1990) et des comportements répétitifs, en dehors de la tâche, le plus souvent destinés à exercer des aptitudes « en terrain connu », surtout lorsque la difficulté de la tâche augmente (Spugen & Goodman, 1983). Les désynchronisations portent sur le manque de coordination des schèmes agencés successivement et nécessaires à la résolution de la tâche. La synchronisation des actions dans la régulation de l'activité requiert donc un certain contrôle dans la préhension des objets. Kearney et Gentile (2002) ont montré que des enfants trisomiques de 3 ans, pour prendre un petit objet, anticipaient moins aisément l'ouverture de la main pour agripper l'objet, passaient moins de temps dans la phase de décélération du mouvement et prenaient plus de temps dans leurs mouvements de soulèvement de l'objet que des enfants tout-venant. Chez les enfants trisomiques, le contact avec l'objet conditionne l'ouverture de la main pour l'agripper. De manière générale, plusieurs auteurs réfèrent également à des difficultés d'autorégulation chez les personnes à retard mental (Orsini-Bouichou *et al.*, 1990; Withman, 1990; Peeraer et Nader-Grosbois, 2005).

Plusieurs auteurs insistent sur la pertinence de coordonner les évaluations développementales avec les évaluations fonctionnelles (Adrien *et al.*, 2001; Inhelder & Cellérier, 1992; Nader-Grosbois, 2004; Sigman, 1999; Orsini-Bouichou *et al.*, 1990; Tourrette, 1987). Il convient de relativiser l'analyse

« structurale » des performances d'un individu par l'analyse des stratégies fonctionnelles qui l'ont conduit à ces performances (Nader-Grosbois, 2000). Selon les termes d'Orsini-Bouichou *et al.* (1990, p. 227), « il y a une place entre l'hypothèse de structure d'ensemble, applicable à toute situation, et celle d'une procédure spécifique étroitement dépendante d'une situation locale ». La notion de schème serait la clé de voûte liant ces deux plans : l'exercice régulier d'outils structurels et fonctionnels dans un certain nombre de situations problèmes de référence conduit à l'émergence de schèmes invariants, produits stables de changements développementaux. Ces derniers sont intégrés mentalement et la personne bénéficie d'une certaine plasticité développementale. Face à des nouvelles situations, de nouveaux outils cognitifs peuvent être mobilisés, apparaissant comme émergences, ce qui ouvre la voie vers des comportements d'un ordre développemental plus élevé. Au contraire, certaines instabilités comportementales, générées par des dysrégulations de l'activité ou des dysfonctionnements touchant différentes fonctions (association, attention, etc.), peuvent induire des stagnations, voire des régressions développementales. La notion de vicariance (Reuchlin, 1978) éclaire aussi cette articulation entre fonctionnement et développement : une place est laissée au contexte au sens large (conditions environnementales) et au sens restreint (éléments contextuels influençant le niveau de performance de l'enfant à une tâche particulière). À cet égard, Nader-Grosbois (2004) suggère que les difficultés d'intégration des schèmes chez les enfants à retard mental peuvent résulter de troubles des fonctions exécutives ou de régulation de leur activité. Sur base de ce modèle, l'auteur propose, pour favoriser une plus grande harmonie développementale chez ces enfants, une méthodologie d'intervention individualisée incitant à coordonner et consolider leurs schèmes cognitivo-socio-communicatifs au sein de « scripts interactifs » de résolution de problèmes.

L'articulation des aspects dysfonctionnels et développementaux ouvrent donc des pistes à des stratégies d'intervention efficaces et ciblées. D'une part, l'évaluation développementale permet de repérer les domaines en émergence et/ou plus

déficitaires pour lesquels l'intervention semble utile pour soutenir une plus grande homogénéité développementale. D'autre part, le dépistage précoce de dysfonctionnements dans différentes fonctions neuropsychologiques, dont la régulation de l'activité, permet de préciser quelles sont les fonctions mobilisables pour faciliter certaines acquisitions développementales et de prévenir l'accumulation des dysfonctionnements se répercutant dans le développement d'enfants atypiques. Dès lors, un choix

d'objectifs visant à soutenir spécifiquement ces fonctions en situation de résolution de problème par rapport aux objets et/ou aux personnes peut s'opérer, selon les domaines de développement prioritaires. Des études quantitatives, visant l'articulation des aspects développementaux, fonctionnels et dysfonctionnels paraissent essentielles à réaliser pour éclairer plus avant les variabilités inter et intra-individuelles au sein de populations d'enfants à développement atypique.

DEVELOPMENTAL AND DYSFUNCTIONAL TRAJECTORIES OF THREE CHILDREN WITH TRISOMY 21 IN SENSORIMOTOR PERIOD

This case study fits in with a research that aims to examine autistic, intellectually disabled and normal children's developmental and functional patterns during the sensory-motor period. Three children with Down Syndrome have been followed during a year. The « Batterie d'Evaluation Cognitive et Sociale » (BECS, Adrien, 1996) has been used to assess development and the « Echelle Fonctionnelle des Comportements » (EFC, Barthélémy, Couturier, Adrien & Lelord, 1995) as well as the « Grille de régulation, modulation, adaptation » (GRAM, Adrien, 1996) have been used to assess dysfunctions. A qualitative analysis of inter and intra-individual variability of their development and their dysfunctions with regards to several neuropsychological functions (regulation, association, attention, ...) is proposed. A comprehension of specific delays within developmental domains will be discussed according to dysfunctional particularities observed. The usefulness of combining developmental assessment with dysfunctional assessment is discussed.

BIBLIOGRAPHIE

ADRIEN, J-L. (1993) L'ECSP : un outil pour les cliniciens, application à de jeunes enfants autistes. In : M. Guidetti & C. Tourrette (Eds), *Evaluation de la Communication Sociale Précoce : ECSP* (pp.67-91). Issy-Les-Moulineaux : Etablissements d'applications psychotechniques.

ADRIEN, J-L. (1996) *Autisme du jeune enfant. Développement psychologique et régulation de l'activité*. Paris : Expansion Scientifique Française.

ADRIEN, J-L., ROSSIGNOL-DELETANG, N., MARTINEAU, J., COUTURIER, G. &

BARTHELEMY, C. (2001) Regulation of Cognitive Activity and Early Communication Development in Young Autistic, Mentally Retarded and Young Normal Children. *Développement Psychobiologique*, 39, 124-136.

ADRIEN, J-L., ROUX, S., COUTURIER, G., MALVY, J., BARTHÉLÉMY, C., DEBULY, S., GUÉRIN, P. & LELORD, G. (2001) Towards a new functional assessment of autistic dysfunction in children with developmental disorders : the Behavior Function Inventory. *Autism*, 5 (3), 247-262.

- BARTHÉLÉMY, C., HAMEURY, L. & LELORD, G. (1995) *L'autisme de l'enfant. La thérapie d'échange et de développement*, Paris : Expansion Scientifique Française.
- BATES, E., BENIGNI, L., BRETHERTON, I., CAMAIONI, L. & VOLTERRA, V. (1979) *The Emergence of Symbols: cognition and communication in infancy*. New-York: Academic Press.
- BLOOM, L. (1973) *One word at a time*. The Hague: Mouton.
- BROWN, J.H., JOHNSON, M.H., PATERSON, S.J., GILMORE, R., LONGHI, E. & KARMILOFF-SMITH, A. (2003) Spatial representation and attention in toddlers with Williams syndrome and Down Syndrome. *Neuropsychologica*, 41, 1037-1046.
- CARDOSO-MARTINS, C., MERVIS, C.B. & MERVIS, C.A. (1985) Early vocabulary acquisition by children with Down syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 90, 177-184.
- CÉLESTE, B. & LAURAS, B. (1997) *Le jeune enfant porteur de trisomie 21*. Paris : Nathan.
- CHATELANAT, G. (1992) Conduites d'imitation chez de jeunes enfants trisomiques. In : P. Korpes, G., Magerotte, & R. Salbreux (Eds), *Etat de la recherche en déficience mentale* (pp. 409-416). Ozoir-La-Ferrière : AIRHM.
- CICCHETTI, D. & SROUFE, L.A. (1976) The relationship between affective and cognitive development in Down Syndrome infants. *Child Development*, 47, 920-929.
- CORRIGAN, R. (1978) Language development as related to stage 6 object permanence development. *Journal Child Language*, 5, 173-189.
- CORRIGAN, R. (1979) Cognitive correlates of language: Differential criteria yield different results. *Child Development*, 50, 617-631.
- DIONNE, C., BRICKER, D., HARGUINDÉGUY-LINCOURT, C. & TAVARÈS, C.-A. (2001) Présentation d'un outil d'évaluation et d'intégration pour jeunes enfants : système intégré d'évaluation de l'enfant, d'évaluation de l'intervention et de programmation (AEPS). *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, vol.12, n°1, 21-29.
- DUNST, C.J., BRASSELL, W.R. & RHEINGROVER, R.M. (1981) Structural and organisational features of sensorimotor intelligence among retarded infants and toddlers. *British Journal of Educational Psychology*, 51, 133-143.
- DUNST, C.J. & RHEINGROVER, R.M. (1983) Structural characteristics of sensorimotor development among Down's syndrome infants. *Journal of Mental Deficiency Research*, 27, 11-22.
- DUNST, C.J. (1990) Sensorimotor development of infants with Down syndrome. In : D. Cicchetti & M. Beeghly (Eds), *Children with Down syndrome : A developmental perspective* (pp.180-230). New York: Cambridge University Press.
- DUNST, C.J. (1998) Sensorimotor development and developmental disabilities. In : J. A. Burack, R. M. Hodapp & E. Zigler (Eds), *Handbook of mental retardation and development* (pp. 135-181). Cambridge : Cambridge University Press.
- EMDE, R.N. & HARMON, R.J. (1984) *Continuities and discontinuities in development*. New-York : Plenum Press.
- FISCHER, K.W. (1980) A theory of cognitive development: the control and construction

- of hierarchies of skills. *Psychological Review*, 87(6), 477-531.
- GIBSON, D. (1978) *Down's syndrome: the psychology of mongolism*. New-York: Cambridge University Press.
- GOODMAN, J.F. & LINN, M.I. (2003) « Maladaptive » Behaviours in the Young Child with Intellectual Disabilities : a reconsideration. *International Journal of Disability, Development and Education*, Vol. 50, n° 2, 137-148.
- GOPNIK, A. & MELTZOFF, A.N. (1986) Relations between semantic and cognitive development in the one-word stage : the specificity hypothesis. *Child Development*, 57, 1040-1053.
- GOPNIK, A. & MELTZOFF, A.N. (1987) Early semantic development of and their relationship to object permanence, means-ends understanding, and categorization. In : K.E. Nelson, & A. Van Kleeck (Eds.), *Children's language* (pp. 191-213). Hillsdale, NJ : Lawrence Erlbaum Associates.
- GOUIN-DÉCARIE, T. (1972) *Réaction du jeune enfant à la personne étrangère*. Montréal : Presses de l'Université de Montréal.
- GUIDETTI, M. & TOURRETTE, C. (1993) *Évaluation de la Communication Sociale Précoce. ECSP*. Issy-les Moulineaux : Editions Scientifiques et Psychologiques.
- GUIDETTI, M. & TOURRETTE, C. (1999) *Handicaps et développement psychologique de l'enfant*. Paris : Armand Colin.
- HENDERSON, S.E. (1985) Motor skill development. In: D. Lane & B. Stratford (Eds), *Current approaches to Down's syndrome* (pp.187-218). London: Holt, Rinehartand and Winston.
- INHELDER, B. (1963) *Le diagnostic du raisonnement chez les débilés mentaux*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.
- IZARD, C.E. (1982) *Measuring emotions in infants and children*. London, New-York: Cambridge University Press.
- IZARD, C.E. & MALATESTA, C.W. (1987) Perspectives on emotional development : I. Differential emotions theory of early development. In : J. Osofsky (Ed), *Handbook of infant development* (2nd ed.), pp.494-554. New-York
- JOSSE, D. (1997) *Brunet-Lézine révisé : Échelle de développement psychomoteur de la première enfance*. Issy-Les-Moulineaux : Etablissements d'Applications Psycho-techniques.
- KAHN, J.V. (1992) Predicting adaptive behaviour of severely and profoundly mentally retarded children with early cognitive measures. *Journal of Intellectual Disability Research*, 36, 101-114.
- KAHN, J.V. (1993a) Sensorimotor period and adaptive behavior development of severely and profoundly mentally retarded children. *American Journal of Mental Deficiency*, 88 (1), 69-75.
- KAHN, J.V. (1993b) Niveau de développement sensori-moteur et compréhension du langage signé par des enfants retardés mentaux sévères et profonds. *Revue francophone de la déficience intellectuelle*, 4 (1), 49-56.
- KAHN, J.V. (1996) Cognitive Skills and Sign Language Knowledge of Children with Severe and Profound Mental Retardation. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 31, 2, 162-168.

- KASARI, C., SIGMAN, M., MUNDY, P. & YIRMIYA, N. (1990a) Affective sharing in the context of joint attention interactions of normal, autistic, and mentally retarded children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 20 (1), 87-100.
- KASARI, C., MUNDY, P., YIRMIYA, N. & SIGMAN, M. (1990b) Affect and attention in children with Down Syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 95, 55-67.
- KASARI, C., FREEMAN, S., MUNDY, P. & SIGMAN, M. D. (1995) Attention regulation by children with Down syndrome: coordinated joint attention and social referencing looks, *American Journal on Mental Retardation*, 100 (2), 128-136.
- KASARI, C. & SIGMAN, M. (1996) Expression and understanding of emotion in atypical development: autism and Down syndrome. In : M. Lewis, & M. W. Sullivan (Eds), *Emotional development of atypical children* (pp.411-433). New Jersey : Lawrence Erlbaum Associates.
- KEARNEY, K. & GENTILE, A.M. (2002) Prehension in children with Down Syndrome. *Acta Psychologica*, 112, 3-16.
- KOPP, C.B. (1990) The growth of self-monitoring among young children with Down Syndrome. In : D. Cicchetti & M. Beeghly (Eds), *Children with Down Syndrome : A developmental perspective* (pp. 226-248). New York:Cambridge University Press.
- LEWIS, M. & MICHALSON, L. (1983) *Children's emotions and moods. Developmental theory and measurement*. New-York : Plenum Press.
- MAHONEY, G., GLOVER, A. & FINGER, I. (1981) Relationship between language and sensori-motor development of Down Syndrome and non retarded children. *American Journal on Mental Deficiency*, 86 (1), 21-27.
- MAHONEY, G. & SNOW, K. (1983) The relationship of sensorimotor functioning to children's response to early language training. *Mental Retardation*, 21 (6), 248-254.
- MC PHERSON, F. & BUTTERWORTH, G. (1988) Sensorimotor intelligence in severely and profoundly mentally handicapped children. *Journal of Mental Deficiency Research*, 32, 465-478.
- MELLIER, D., TREMBLAY-LEVEAU, H. & MOLINA, M. (1997) Développement sensori-moteur et socio-cognitif du jeune enfant trisomique. In: J. Abécassis et F. Serein (Eds), *Actes du XVème Colloque du Groupe Francophone d'Études du Développement psychologique de l'Enfant jeune, Critères et évaluation de développement de l'enfant : approche psychologique et perspectives cliniques*, Strasbourg (29-30 mai).
- MELTZOFF, A.N. & GOPNIK, A. (1989) On linking non verbal imitation, representation, and language learning in the first two years of life. In : G. E. Speidel & K. E. Nelson (Eds), *The many faces of imitation in language learning* (pp.23-51). New-York : Springer-Verlag.
- MERVIS, C. & CARDOSO-MARTINS, C. (1984) Transition from sensorimotor stage 5 to stage 6 by Down Syndrome children : a response to Gibson. *American Journal of Mental Deficiency*, 89, 99-102.
- 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. (1999) Down Syndrome in Cognitive Neuroscience Perspective. In : H. Tager-Flusberg (Ed), *Neurodevelopmental disorders* (pp.197-221). Cambridge, Massachusetts : A Bradford Book, The MIT Press.
- NADEL, J.V. (2002) Imitation and imitation recognition: Functional use in preverbal infants and nonverbal children with autism. In : A. N. Meltzoff & W. Prinz, *The Imitative Mind: Development, Evolution and Brain Bases* (pp.42-62). New York, NY, US : Cambridge University Press.
- NADER-GROSBOIS, N. (1997) Variabilité inter- et intra- individuelles des compétences cognitives et socio-communicatives chez le jeune enfant présentant un retard mental. *Revue francophone de la déficience intellectuelle*, 8, 2, pp. 159-172.
- NADER-GROSBOIS, N. (1999) Patterns développementaux communicatifs d'enfants à retard mental. *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, 10 (2), 143-167.
- NADER-GROSBOIS, N. (2000) *Patterns de développement cognitif et communicatif de jeunes enfants tout-venant et à retard mental*. Thèse de Doctorat non publiée, Université Catholique de Louvain. Faculté de psychologie et des sciences de l'éducation, Louvain-la-Neuve.
- NADER-GROSBOIS, N. (2001a) Relations entre capacités cognitives et communicatives d'enfants à retard mental. *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, 12(1), 45-66.
- NADER-GROSBOIS, N. (2001b) Patterns de développement cognitif d'enfants normaux et retardés mentaux au cours du stade sensori-moteur. *Revue Européenne du handicap mental*, 23b, 4-27.
- NADER-GROSBOIS, N. (2001c) Profils longitudinaux cognitifs et communicatifs d'enfants à retard mental. *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, vol 12 (2), 145-179.
- NADER-GROSBOIS, N. (2004) Méthode d'intervention individualisée visant l'intégration des schèmes cognitivo-socio-communicatifs précoces chez des enfants à retard mental. *Handicap, Revue de sciences humaines et sociales*, n°101-102, 1-17.
- NADER-GROSBOIS, N., ADRIEN, J.-L., DAMGAJIAN, M. & KAYE, K. (à paraître). Profils multidimensionnels d'enfants à troubles autistiques et à retard mental. In : C. Fleuron, *Clinique des interactions précoces et facteurs de développement dans l'approche de l'enfant inadapté*. Ramonville : Erès.
- NADER-GROSBOIS, N., MILUSHEVA, R. & MANOLOVA, H. (soumis) Profils multidimensionnels de jeunes enfants trisomiques bulgares.
- NOT, L. (1990) *L'accompagnement des adultes handicapés modérés*. Toulouse : Editions Universitaires du Sud.
- ORSINI-BOUICHOU, F., HURTIG, M., PAOUR, J.-L. & PLANCHE, P. (1990) Une méthode d'apprentissage destinée à analyser les relations entre développement et fonctionnement cognitif. In : G. Netchine-Grynberg (Ed.), *Développement et fonctionnement cognitif chez l'enfant : des modèles généraux aux modèles locaux* (pp. 223-245). Paris : Presses Universitaires de France.
- PAOUR, J.-L. (1991a) *Un modèle cognitif et développemental du retard mental pour comprendre et intervenir* (thèse de Doctorat), Université de Provence.

- PAOUR, J.-L. (1992a) Introduction à l'Atelier « Processus cognitifs : développement et pédagogie ». *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, 3, 86-87.
- PAOUR, J.-L. (1992b) Carence d'expérience de la maîtrise des processus de contrôle et retard mental. *Revue Francophone de la Déficience Intellectuelle*, 3, 92-99.
- PIAGET, J. (1946, 1962, 1970, 5^e éd.) *La formation du symbole chez l'enfant*. Neuchâtel : Delachaux & Niestlé.
- REID, G. & BLOCK, M.E. (1996) Motor development and physical education. In : B. Stratford & P. Gunn (Eds), *New approaches to Down syndrome* (pp. 309-340). London : Cassell.
- REUCHLIN, M. (1978) Processus vicariants et différences individuelles. *Journal of Psychology*, 2, 133-145.
- RODGON, M.M. & KURDEK, L.A. (1977) Vocal and gestural imitation in 8-, 14-, and 20-month-old children. *Journal of Genetic Psychology*, 131, 115-123.
- RUSKIN, E.M., MUNDY, P., KASARI, C. & SIGMAN, A. (1994) Object mastery motivation of children with Down syndrome. *American Journal on Mental Deficiency*, 98 (4), 499-509.
- SEIBERT, J.M & HOGAN, A.E. (1982) *Procedures manual for Early Social-Communication Scales (ESCS)*. Florida : Mailman Center for Child Development, University of Miami.
- SIGMAN, M. (1994) What are the core deficits in autism? In : S. Broman & J. Grafman (Eds), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders* (pp. 139-158). Hillsdale, NJ: Erlbaum.
- SIGMAN, M. (1999) Developmental Deficits in Children with Down Syndrome. In : H. Tager-Flusberg (Ed), *Neurodevelopmental disorders* (pp. 179-195). Cambridge, Massachusetts : A Bradford Book, The MIT Press.
- SMITH, L. & VON TETZCHNER, S. (1986) Communicative, sensorimotor and language skills of young children with Down Syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 91, 57-66.
- SMOLAK, L. & LEVINE, M.P. (1984) The effects of differential criteria on the assessment of cognitive-linguistic relationships. *Child Development*, 55, 973-980.
- SNOW, C.E. (1989) Imitativeness : a trait or a skill? In : G. E. Speidel & K. E. Nelson (Eds), *The many faces of imitation in language learning* (pp. 73-90). New-York : Springer-Verlag.
- SPUGEN, L.B. & GOODMAN, J.F. (1983) Sequencing strategies in children 18-24 months : Limitations imposed by task complexity. *Journal of Applied Developmental Psychology*, 4, 109-124.
- TOURRETTE, C. (1991) *D'un bébé à l'autre : les différences individuelles au début du développement*. Paris : PUF
- TOURRETTE, C. (1987) Que faire de la variabilité individuelle dans les comportements des bébés. *Bulletin de Psychologie*, 40, 381, 799-814.
- TOURRETTE, C. & GUIDETTI, M. (1996) *Handicap et développement psychologique de l'enfant*. Paris : Armand Colin.
- TOURRETTE, C. (2001) *L'évaluation psychologique des très jeunes enfants au développement normal et atypique (0-6 ans)*. Paris : Dunod.
- UZGIRIS, I.C. & HUNT, J.MC V. (1975)

- Assessment in Infancy : ordinal scales of psychological development.* Urbana: University of Illinois Press.
- VYGOTSKY, L.S. (1978) *Mind in Society. The development of higher psychological processes.* Cambridge: Harvard University Press.
- WEISZ, J.R., YEATES, K. & E. ZIGLER (1982) Piagetian evidence and developmental-difference controversy. *In* : E. Zigler & D. Balla (Eds), *Mental Retardation : The Developmental-difference controversy* (pp.213-276). Hillsdale : Lawrence Erlbaum.
- WISHART, J.G. (1990) Early learning and development in infants and young children with Down's syndrome. *In* : E. Chigier, *Looking up at Down Syndrome* (pp. 149-162). London, England : Freund Publishing House LTD.
- WOODWARD, M., & STERN, D. (1963) Developmental patterns of severely subnormal children. *British Journal of Educational Psychology*, 59, 10-21.