

***Bibliothèque
et Archives
nationales***

Québec



La présente publication en ligne est une fusion de plusieurs fichiers PDF reçue en dépôt légal et archivée par Bibliothèque et Archives nationales du Québec.

Version visionnée sur le site Internet d'origine le 7 avril 2009.

Section du dépôt légal

LE RECOURS À L'AIDE D'AUTRUI CHEZ DE JEUNES ENFANTS TRISOMIQUES 21

Fabienne Lemétayer

Les études empiriques portant sur le tutorat ont été essentiellement marquées par la nature et la spécificité des aides apportées par les tuteurs, et se sont en revanche peu préoccupées du recours à l'aide d'autrui par le tutoré. En ayant recours à une approche comparative entre de jeunes enfants sans déficit intellectuel de deuxième année de vie et de jeunes enfants trisomiques 21 de même âge de développement, la présente étude montre que la demande d'aide ne peut plus être considérée comme une forme de dépendance ou de manque d'autonomie, mais plutôt comme un moyen de dépasser le problème rencontré avec l'aide d'autrui.

ÉTAT DE LA QUESTION

Recours à l'aide d'autrui et développement mental

Le recours à l'aide d'autrui tel qu'il est envisagé ici repose sur le principe voulant que, lors d'interactions d'apprentissage assisté entre un adulte et un enfant, l'initiative de la relation d'aide relève de l'enfant. Ceci suppose alors que lorsque ce dernier est confronté à une difficulté dans la résolution d'un problème, il prend conscience qu'il a besoin d'une aide extérieure, et décide d'en demander près de l'adulte en présence (Winnykamen, 1993). Cette conception change par conséquent notre façon habituelle d'envisager la relation d'aide en situation de résolution de problème. En effet, si depuis les années 1970, les recherches vouées aux aides parentales se sont considérablement développées, les conduites de recherche d'aide n'ont en revanche suscité que très peu d'intérêt, dans la mesure où elles ont longtemps été considérées comme témoignant d'une forme de dépendance et de manque

d'autonomie (Heathers, 1955 a, b; Maccoby & Masters, 1970).

Depuis les années 1980, cependant, un nouveau courant de recherche, sous l'impulsion notamment de chercheurs tels que Nelson-LeGall (1981, 1985, 1987) et Winnykamen (1993), considère le recours à l'aide d'autrui comme une conduite instrumentale où se manifestent des activités cognitives et métacognitives, orientées vers un but. Selon Winnykamen (*id.*), par exemple, l'enfant qui prend conscience de ne pas pouvoir résoudre seul une difficulté, et décide de demander l'aide de quelqu'un de plus expert, manifeste de ce fait qu'il se situe, eu égard au problème rencontré, dans une position où il pourra effectuer grâce à l'appui de l'expert ce qu'il ne peut encore effectuer seul.

Cette nouvelle conception de la relation d'aide s'inscrit par conséquent parfaitement dans la perspective théorique de Vygotsky, selon laquelle les enfants sont en mesure de fournir des efforts supplémentaires avec l'assistance d'un camarade plus expert ou d'un adulte, lorsqu'ils sont confrontés à une difficulté de résolution. D'après Winnykamen (1993), les activités de recours à l'aide pourraient donc être

considérées comme un des aspects de la «zone proximale de développement». À ce titre, le recours à l'aide d'autrui implique plusieurs types de compétences. Tout d'abord, le demandeur doit reconnaître que ses ressources sont insuffisantes pour compléter la tâche. Il doit ensuite pouvoir démontrer son habileté à identifier l'aideur approprié (ex.: ceux dont les habiletés sont compatibles avec les besoins du moment). Enfin, il doit être en mesure de solliciter et tenter d'obtenir l'aide à partir de l'aideur choisi. Soulignons, toutefois, que toutes les conduites de recherche d'aide ne contribuent pas de la même façon à ce que le demandeur devienne un agent indépendant et autonome dans la régulation de ses activités cognitives. Un recours important et soutenu à la recherche *d'aide de substitution* (demander la bonne réponse), par exemple, dans laquelle le demandeur fait référence à la réalisation de la tâche par l'aideur, pourrait réduire en effet l'accès à une maîtrise indépendante et induire au contraire une certaine dépendance vis-à-vis de l'aideur (Nelson-LeGall, 1985). En revanche, la recherche *d'une aide instrumentale* (indice ou explication), dans laquelle l'aide sollicitée se limite à l'atteinte d'un sous-but, de sorte qu'elle permette à l'enfant de poursuivre par lui-même la résolution du problème, contribue à ce qu'il manifeste un savoir métacognitif concernant les personnes, la tâche et les stratégies de demande d'aide (Nelson-LeGall, 1981, 1987; Winnykamen, 1993).

En somme, seules les conduites de recherche d'aide instrumentale peuvent être réellement considérées comme des stratégies autonomes de résolution de problème. Les auteurs laissent voir maintenant qu'elles sont susceptibles d'être observées dès la deuxième année de vie.

Le recours à l'aide d'autrui au cours de la deuxième année de vie

Un certain nombre d'études ont en effet examiné expérimentalement le déroulement d'interactions d'apprentissage assisté entre parent et enfant. Il ressort de ces travaux que, dès la deuxième année de vie, les enfants commencent à prendre une part de plus en plus active dans la résolution du problème (Labrell, 1996, a,

b; Heckhausen, 1984, 1987, 1988; Kagan, 1981), et tentent également d'accomplir de plus en plus la tâche par eux-mêmes (Geppert & Kuster, 1983; Lutkenhaus, 1984). Certains indicateurs comportementaux observés après une performance, tels que des sourires après une réussite ou encore de la colère ou de la détresse après un échec, témoignent en effet de cette motivation de maîtrise (Brownell & Gifford-Smith, 1992; Kagan 1981; Lewis, Allessandri & Sullivan, 1992; Stipeck *et al.*, 1992). D'autres comportements, cependant, tels que l'initiative des jeunes enfants de recourir à l'aide du parent pour dépasser le problème rencontré, par exemple, témoigne également de cette motivation de maîtrise (Lemétayer, 1997; Heckhausen, 1988; Kagan, 1981; Stipek *et al.*, 1992). Globalement, ils la sollicitent plutôt après un échec qu'une réussite, ce qui témoigne également de leur habileté à discriminer les situations dans lesquelles les demandes d'aide sont plus vraisemblablement utiles (Kagan, 1981; Stipek *et al.*, 1992). D'après une étude récente menée par DeCooke et Brownell (1999), ces conduites semblent évoluer au cours de la deuxième année, puisqu'elles deviennent de moins en moins «physiques et directes» et de plus en plus «verbales et indirectes» à la fin de la deuxième année de vie. Ces conduites de recherche d'aide de fin de deuxième année pourraient être alors assimilées aux demandes d'aide instrumentale et être considérées par conséquent parmi les premières manifestations autonomes de résolution de problème.

Cela dit, toutes les demandes d'aide observées ne contribuent pas à une autonomie de fonctionnement chez le jeune enfant de deuxième année. Certaines d'entre elles semblent au contraire favoriser une relation de dépendance. C'est ce que nous allons tenter de vérifier ici, en ayant recours à une analyse comparative.

Déficience mentale précoce et demande d'aide

Pourquoi choisir une approche comparative et pourquoi la faire porter spécifiquement sur les enfants trisomiques 21? Parce que l'étude des déficiences fait en effet entrer dans un univers où les caractéristiques de l'enfant sont déterminantes dans l'établissement des interactions et dans le développement des activités psychiques qui leur sont liées.

Un certain nombre d'études ont déjà mis en évidence l'influence des caractéristiques de l'enfant déficient dans l'établissement des interactions, et notamment dans les cas de déficience mentale, telle que chez les enfants présentant une TRISOMIE 21.

Très schématiquement, pour rendre compte du développement des enfants présentant une TRISOMIE 21, on peut dire que si à niveaux cognitifs équivalents, ces enfants sont en mesure de présenter des comportements similaires à ceux que présentent les enfants sans déficience, ils s'en différencient aussi par des comportements qui les caractérisent plus particulièrement, tels que, des difficultés à demander des objets à l'adulte (Mundy, Sigman, Kasari & Yirmiya, 1988), à s'engager dans les interactions sociales (Sigman & Ruskin, 1999; Berger, 1991; Beeghly, Perry & Cicchetti, 1989; Jones, 1980; Buium, Rynders & Turnure, 1974), à utiliser des stratégies pour réguler leurs propres comportements comparativement aux enfants non déficients égalisés sur l'âge *mental* (Kopp, Krakow & Johnson, 1983), ou encore, à s'adapter de façon contingente aux demandes des parents (Landry, Miller-Loncar & Swank, 1998; Beeghly *et al.*, 1989; Stoneman, Brody & Abbott, 1983). En outre, ces enfants regardent plus et manipulent significativement moins le matériel que les autres enfants (Vietze, McCarthy, McQuiston, McTurk & Yarrow, 1983). L'ensemble de ces comportements atypiques semble perturber les interactions sociales dans la mesure où ils suscitent un rôle actif et plus de directives de la part des parents de ces enfants (Baird, Ingram & Peterson, 1998; Kasari & Hodapp, 1996; Roach, Barratt, Miller & Leavitt, 1998; Kopp, 1991; Marfo, 1990; Jones, 1980; Mogford, 1979).

Il y a lieu de noter que les comportements des enfants présentant une TRISOMIE 21 rapportés ici résultent principalement d'études portant sur des activités de jeux libres. Peu ou prou de recherches sur les interventions parentales au cours d'une situation de tutorat ont en effet été menées avec de jeunes enfants présentant une TRISOMIE 21. Pour cette raison, il a été décidé d'étudier les interventions des parents placés en situation d'échanges face à de jeunes enfants présentant une TRISOMIE 21 et sans déficience âgés de deux ans.

OBJECTIFS ET HYPOTHÈSES

Ce thème n'ayant fait l'objet d'aucune analyse systématique, la présente recherche conduit à formuler des hypothèses de type exploratoire.

Notre première hypothèse est que pendant une interaction de jeu reposant sur une résolution de problème de niveau sensori-moteur, des conduites de demande d'aide vont être observées dans les deux populations.

La seconde hypothèse concerne la nature de ces demandes. Les enfants sans déficience de deuxième année seront plus enclins à formuler des demandes d'aide instrumentale alors même que les enfants présentant une TRISOMIE 21 égalisés sur l'âge de développement feront essentiellement des demandes de substitution.

PRÉSENTATION DE LA RECHERCHE

Participants

Dans cette étude, 24 enfants sans déficience de 18 et 22 mois et 24 enfants trisomiques 21, égalisés sur l'âge de développement à l'aide des échelles piagétienues d'Uzgiris & Hunt (1975), ont été observés en présence d'un de leurs parents, au cours d'une interaction de jeu comportant une tâche d'encastrement.

Les dyades parent-enfant sans déficience sont issues de huit haltes-garderies de la région rennaise et relèvent de la classe moyenne sur le plan socioculturel. Les dyades parent-enfant présentant une TRISOMIE 21 proviennent, elles, de sept GEIST (Groupe d'Étude pour l'Insertion Sociale des Trisomiques 21) de sept départements : Essonne, Mayenne, Morbihan, Nord, Sarthe, Seine-Maritime, Yvelines. Comme dans l'échantillon précédent, la majorité des milieux familiaux observés relève de la classe moyenne sur le plan socioculturel.

Tâche et matériel

La tâche proposée consiste en l'encastrement de dix

formes géométriques dont le niveau de complexité est sensiblement supérieur aux compétences de l'enfant de deuxième année.

Recueil des données

Les séances de tutorat sont filmées soit à domicile, soit à la halte garderie ou au sein du GEIST en présence de l'observateur. Le parent reçoit pour seule consigne de jouer avec l'enfant comme il en a l'habitude.

Transcription et codage des données

Quarante-huit enregistrements vidéo (24 dyades parent-enfant sans déficience et 24 dyades parent-enfant présentant une TRISOMIE 21) ont été analysés après avoir été retranscrits. Les données comportementales ainsi recueillies permettent de définir les *unités d'analyse*. Une unité d'analyse se compose d'un comportement de l'enfant par rapport à une pièce, mis en relation avec le comportement du parent vis-à-vis de cette même pièce. Chaque changement de comportement du parent ou de l'enfant implique une nouvelle unité d'analyse.

Catégorisation des comportements

La grille d'analyse, inspirée de celle utilisée par Nelson-LeGall (1981), regroupe deux catégories de comportement. Ils sont consignés dans le tableau 1.

Analyse des données

La dispersion des durées de résolution interdyades, même à âge égal, est forte. Aussi, pour que les résultats soient comparables à travers les âges et entre les populations, l'indice utilisé est *le nombre moyen d'apparitions par minute (occurrence)*.

RÉSULTATS

Les résultats portent respectivement sur les conduites de recherche d'aide en fonction de la population, des âges et de la nature de la demande.

Comparaison des demandes d'aide interpopulation

Globalement, les résultats montrent que les conduites de demandes d'aide ne sont pas encore très répandues au cours de la deuxième année (cf.: tableau 2). Elles le sont encore moins de la part des enfants sans déficience, qui en présentent, en moyenne, presque moitié moins que les enfants présentant une TRISOMIE 21. Cela dit, en ce qui concerne nombre de sujets qui formulent ce type de demande, il y a lieu de s'apercevoir que les enfants présentant une TRISOMIE 21 sont moins nombreux que les enfants sans déficience à recourir à l'aide d'autrui.

Tableau 1

Demandes d'aide à autrui

Niveau de demande d'aide	Définition	Exemple
Demande de substitution	L'enfant demande explicitement au parent de réaliser la tâche.	Il tend une pièce au parent et dit par exemple, «C'est toi maman».
Demande instrumentale	L'enfant sollicite une aide qui ne permet pas de dépasser immédiatement le problème rencontré.	Lors d'une tentative d'encastrement dans un emplacement inapproprié, l'enfant dit par exemple, «Est-ce que c'est là?».

Comparaison à travers les âges

Il y a lieu de constater par ailleurs que si l'activité de recours à l'aide a tendance à être plus élevée en fin de deuxième année dans les deux populations, elle ne se développe pas de la même façon (cf.: tableau 3). La progression apparaît régulière chez les enfants sans déficience, tant au niveau du nombre de demandes que des demandeurs, tandis qu'elle est très importante chez les enfants présentant une TRISOMIE 21, bien que le nombre de demandeurs soit quasiment identique.

Comparaison des types de demandes au cours de la deuxième année

Enfin, les résultats du tableau 4 montrent que des différences existent également entre les deux populations dans la nature des demandes formulées. En effet, les enfants sans déficience évoluent progressivement vers des demandes d'aide «autonomisantes», alors que les enfants présentant une TRISOMIE 21 présentent une évolution surtout rapide en fin de deuxième année qui ne contribue cependant à ce

que ces enfants soient véritablement autonomes, puisque d'une part les demandes de substitution restent aussi nombreuses que les demandes d'aide instrumentale et, d'autre part, le nombre de demandeurs reste particulièrement faible.

Tableau 2

**Nombre moyen de demandes
d'aide par population**

Population	Nbre sujets	Nbre moyen de demandes
Enfants sans déficience	15	18,68
Enfants trisomiques 21	12	30,65

Tableau 3

Demandes d'aide à autrui

Âges	Population			
	Sans déficience		Trisomique 21	
	M	Écart type	M	Écart type
18 mois	7,83 (5)*	(1,09)	4,64	(0,65)
22 mois	10,85 (10)*	(1,11)	26,01	(2,87)

* Le chiffre entre parenthèses renvoie au nombre d'enfants présentant le comportement.

Tableau 4

Demandes d'aide à autrui

		Population			
		Sans déficience		Trisomique 21	
Âges	Demandes d'aide	M	Écart type	M	Écart type
18 mois	Demande de substitution	4,27 (3)*	(0,73)	4,64 (5)*	(0,65)
	Demande instrumentale	3,56 (2)*	(0,90)	0	---
22 mois	Demande de substitution	3,59 (4)*	(0,59)	13,04 (5)*	(1,99)
	Demande instrumentale	7,26 (6)*	(1,04)	12,97 (2)*	(2,54)

* Le chiffre entre parenthèses renvoie au nombre d'enfants présentant le comportement.

CONCLUSION

Précisons ici le sens de ces résultats. Ils semblent en effet illustrer la difficulté des jeunes enfants vivant avec une TRISOMIE 21 à reconnaître leur besoin d'aide, c'est-à-dire à bien évaluer leur capacité face à la tâche. En d'autres termes, ces enfants pourraient avoir des connaissances moins précises, que les enfants sans déficience de même âge de développement, sur ce qu'ils savent ou ne savent pas. Ils solliciteraient par conséquent des aides parfois «superflues» ou inappropriées, voire inutiles dans certains cas.

Ces difficultés ne semblent cependant pas inhérentes à la TRISOMIE 21 en tant que telle. Ce sont plutôt des caractéristiques fonctionnelles qui entravent les conduites de recherche d'aide entre l'enfant et ses partenaires. Ces caractéristiques fonctionnelles doivent pouvoir être contournées par un ajustement plus fin des situations et des modalités d'échange de telle sorte que la recherche d'aide facilite, à terme, un fonctionnement autonome de la part des enfants vivant avec une TRISOMIE 21 en situation de réalisation conjointe d'un problème donné.

Pratiquement, on peut imaginer au moins deux types d'aménagement au cours d'interactions d'apprentissage assisté. La première consiste à favoriser un fonctionnement autonome de la part du jeune enfant vivant avec une TRISOMIE 21 sur la base du modèle de tutorat élaboré par Labrell. Dans ce modèle, le parent sollicite une résolution par l'enfant, sans lui fournir d'emblée les informations qui permettent de trouver directement la solution, celui-ci devant chercher à dépasser par lui-même le problème rencontré. Ce n'est qu'en cas d'échec répété que le parent intervient, en lui fournissant alors des informations plus pertinentes pour le dépassement d'une étape de la résolution. Ainsi, le rôle de l'adulte ne se limite pas à fournir à l'enfant un répertoire de stratégies pour compléter la tâche, mais l'aide aussi à définir l'objectif à poursuivre.

La deuxième consiste à donner accès aux enfants vivant avec une TRISOMIE 21 à une source *externe* de feed-back, pour qu'il soit en mesure de juger des résultats de son entreprise cognitive. Ce feed-back externe lui permet alors de confirmer ou d'infirmer la justesse de son feed-back interne et d'enrichir ainsi son savoir métacognitif.

RESORTING TO HELP FROM OTHERS FOR YOUNG CHILDREN WITH DOWN SYNDROME

Research on tutoring interaction has been dominated by work investigating tutor's interventions. An ingredient still largely missing in this analysis is the child's decision to request help from others to solve a problem. Using both a sample of two years children from the normal population and a sample of DOWN syndrome children matched on developmental age, the present study shows that help-seeking can't consider any more as a form of dependence or a lack of autonomy but rather like an instrument to gain specific assistance in the mastery of task which is beyond current competence of the child.

BIBLIOGRAPHIE

- BAIRD, S.M., INGRAM, R. & PETERSON, J.E. (1998) Maternal interpretation during interaction with infants who have DOWN syndrome. *Infant Toddler Intervention*, 8 (2), 149-173.
- BEEGHLY, M., PERRY, B.W. & CICCETTI, D. (1989) Structural and affective dimensions of play development in young children with DOWN syndrome, *International Journal of Behavioral Development*, 12, 257-277.
- BERGER, J. (1991) Interactions between parents and their infants with DOWN Syndrome. In: Cicchetti & M. Beeghly (Eds), *DOWN syndrome : A developmental perspective* (pp.101-146), Cambridge, England : Cambridge University Press.
- BROWNELL, C.A. & GIFFORD-SMITH, M. (1992) Relations between self-consciousness and noncompliance in toddlers, Papers presented at the International Conference on Infant Studies, Miami Beach, FL.
- BUTUM, N., RYNDERS, J. & TURNURE, J. (1974) Early maternal linguistic environment of normal and DOWN'S syndrome language-learning children, *American Journal of Mental Deficiency*, 79, 52-58.
- DECOOKE, P.A. & BROWNELL, C.A. (1999) Young children's help-seeking in mastery-oriented contexts, *Merrill-Palmer Quarterly*, 41 (2), 229-246.
- GEPPERT, U. & KÜSTER, U. (1983) The emergence of «wanting to do it oneself»: a precursor of achievement motivation. *International Journal of Behavioral Development*, 6, 355-369.
- HEATHERS, G. (1955a) Emotional dependence and independence in nursery school play, *Journal of Genetic Psychology*, 87, 37-57.
- HEATHERS, G. (1955b) Acquiring dependence and independence : A theoretical orientation. *Journal of Genetic Psychology*, 87, 277-291.
- HECKHAUSEN, J. (1984) *Mother-infants dyads in joint object-centered action : developmental change in the child's second year*, PhD Thesis, Glasgow, non publié.
- HECKHAUSEN, J. (1987a) How do mothers know? Infant's chronological age or infant's performance as determinants of adaptation in maternal instruction? *Journal of Experimental Child Psychology*, 43, 212-226.
- HECKHAUSEN, J. (1987b) Balancing for weaknesses and challenging developmental potential : a longitudinal study of mother-infants dyads in apprenticeships interactions, *Developmental Psychology*, 23, (6), 762-770.
- HECKHAUSEN, J. (1988) Becoming aware of one's competence in the second year : developmental progression within the mother-child dyad, *International Journal of Behavioral Development*, 11 (3), 305-326.
- JONES, O.H.M. (1980) Prelinguistic communication skills in DOWN'S syndrome and normal infant. In: T.M. Fields, S. Goldberg, D. Stern & A.M. Sistik (Eds), *High risk infants and children* (pp. 205-225), San Diego, CA : Academic Press.

- KAGAN, J. (1981) *The second year : the emergence of self-awareness*, Cambridge, MA : Harvard University Press.
- KASARI, C. & HODAPP, R.M. (1996) Is DOWN syndrome different? Evidence from social and family studies. *DOWN Syndrome Quarterly*, 1 (4), 1-8.
- KOPP, C.B. (1991) The growth of self-monitoring among young children with DOWN syndrome. In: Cicchetti & M. Beeghly (Eds), *DOWN syndrome : A developmental perspective* (pp.101-146). Cambridge, England : Cambridge University Press.
- KOPP, C.B., KRAKOW, J.B., JONHSON, K.L. (1983) Strategy production by young DOWN Syndrome children, *American Journal of Mental Deficiency*, 88 (2), 164-169.
- LABRELL, F. (1996a) Interactions de tutelle paternelle et maternelle avec le jeune enfant : la sollicitation de l'autonomie dans la deuxième année, *Enfance*, 4, 447-467.
- LABRELL, F. (1996b), Paternal play with toddlers : recreation and creation. *European Journal of Psychology of Education*, 9 (1), 43-54.
- LANDRY, S.H., MILLER-LONCAR, C.L. & SAWNK, P.R. (1998) Goal-directed behavior in children with DOWN syndrome : The role of joint play situations. *Early Education and Development*, 9 (4), 375-392.
- LEMÉTAYER, F. (1997) *Tutelles parentales et déficience mentale : Étude comparative d'une activité conjointe d'encastrement chez de jeunes enfants trisomiques 21 et non déficients*. Thèse de 3^e cycle non publiée, Université de Rennes 2.
- LEWIS, M., ALESSANDRI, S.M. & SULLIVAN, M.W. (1992) Differences in shame and pride as a function of children's gender and task difficulty. *Child Development*, 63, 630-638.
- LUYKENHAUS, P. (1984) Pleasure derived from mastery in three-year olds : Its function for persistence and the influence of maternal behavior. *International Journal of Behavioral Development*, 7, 343-358.
- MACCOBY, E.E. & MASTERS, J.C. (1970) Attachment and dependency. In: P.H. Mussen (ed.), *Carmichael's manual of child psychology* (vol 2, 3rd ed.). New York : Wiley.
- MARFO, K. (1990) Maternal directiveness in interactions with mentally handicapped children: An analytical commentary. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 31, 531-544.
- MOGFORD, K.P. (1979) *Interaction and communication between handicapped children and their parents : A study of remedial play*, Unpublished doctoral dissertation, University of Nottingham.
- MUNDY, P., SIGMAN, M., KASARI, C., YIRMIYA, N. (1988) Nonverbal communication, skills in DOWN Syndrome children. *Child Development*, 59, 235-249.
- NELSON-LEGALL, S. (1981) Help-seeking : an understudied problem-solving skill in children, *Developmental Review*, 1, 244-246.
- NELSON-LEGALL, S. (1985) Help-seeking behavior in learning, *Review of Research in Education*, 12, 55-90.
- NELSON-LEGALL, S. (1987) Necessary and unnecessary help-seeking in children. *Journal of Genetic Psychology*, 148, 53-62.
- ROACH, M.A., BARRATT, M.S., MILLER, J.F. & LEAVITT, L.A. (1998) The structure of mother-child play : young children with DOWN syndrome and typically developing children. *Developmental Psychology*, 34 (1), 77-87.
- SIGMAN, M. & RUSKIN, E. (1999) Continuity and change in the social competence of children with autism, DOWN syndrome, and developmental delays. *Monographs-of-the-Society-for-Research-in-Child-Development*, 64, (1), v-114.
- STIPEK, D., RECCHIA, S. & MCCLINTIC, S. (1992) Self-evaluation in young children, *Monographs of the Society for Research in Child Development*, 57, 1.
- STONEMAN, Z., BRODY, G.H. & ABBOTT, D. (1983) In home observations of young DOWN'S syndrome children with their mothers and fathers, *American Journal of Mental Deficiency*, 87, 591-600.
- UZGIRIS, I.C. & HUNT, J. MC V. (1975) *Assessment in infancy : ordinal scale of psychological development*, Urbana, University of Illinois Press.
- VIETZE, P., MCCARTHY, M., MCQUISTON, S., MCTURK, R. & YARROW, L., (1983) Attention and exploratory behavior in infants with DOWN syndrome. In: T. Field & A. Sostek (Eds), *Infants born at risk : Perceptual and physical processes* (pp 251-268). New York : Grune & Statton.

WINNYKAMEN, F. (1993) Gestion socio-cognitive du recours à l'aide d'autrui chez l'enfant. *Journal International de Psychologie*, 28 (5), 645-659.

LES PLANS D'INTERVENTION PERSONNALISÉS POUR DES ÉLÈVES DU SECONDAIRE AYANT UN RETARD MENTAL MOYEN

Marc J. Tassé, Natalie Lavoie, Jean-Yves Lévesque, Georgette Goupil,
Élisabeth Mainguy, Catherine Doré, Raynald Horth et Sylvie Coallier

Cette étude¹ a pour but de vérifier les perceptions de directions d'école, d'enseignants et de parents par rapport à l'utilité des plans d'intervention pour les élèves ayant un retard mental moyen inscrits à l'ordre secondaire. Les parents, les enseignants, les élèves et les directions d'école ont été rencontrés et ont répondu à un questionnaire. Les résultats indiquent que si les participants se révèlent relativement satisfaits de la démarche, ils considèrent néanmoins que les élèves s'approprient peu la démarche de plan d'intervention.

CONTEXTE THÉORIQUE

Au cours des dernières années, les milieux éducatifs ont adopté la pratique du plan d'intervention. Celui-ci a été rendu obligatoire aux États-Unis en 1975 par la Loi PL-94-142, et au Québec en 1988 par la Loi sur l'instruction publique (Gouvernement du Québec). Désormais, tout élève identifié comme étant handicapé ou en difficulté d'adaptation ou d'apprentissage doit profiter d'un plan d'intervention. Le ministère de l'Éducation du Québec définit ainsi la démarche du plan d'intervention: «Le plan d'intervention est le fruit d'une planification systématique des interventions éducatives nécessaires pour répondre aux besoins particuliers d'un élève en difficulté ou handicapé. Il découle de l'analyse des besoins de l'élève et doit comporter des précisions sur les objectifs à court ou à moyen terme, les moyens choisis pour atteindre ces

objectifs, les personnes qui seront responsables des interventions, le calendrier des étapes de la réalisation de l'intervention et de l'évaluation des progrès de l'élève qui doit être établi avec la collaboration des parents, de l'élève (à moins que cet élève n'en soit incapable) et du personnel qui dispense des services (1992, p. 10).» Théoriquement, le plan d'intervention présente des avantages notables, entre autres une meilleure planification et un meilleur suivi, une concertation entre les personnes intervenantes, l'élève et les parents et un respect des droits. Cependant, planifier des interventions constitue une démarche exigeante et plusieurs conditions sont essentielles à leur réalisation: l'établissement de liens entre les évaluations et les interventions, la préparation et l'animation efficace des réunions, la participation active des parents et de l'élève, la sélection et la rédaction d'objectifs d'intervention opérationnels.

Marc J. Tassé, professeur, University of North Carolina; Natalie Lavoie, professeure, UQAR; Jean-Yves Lévesque, professeur, UQAR; Georgette Goupil, professeure, UQAM; Élisabeth Mainguy, professeure, UQTR; Catherine Doré, agente de recherche, UQAM; Raynald Horth, professeur, UQAR et Sylvie Coallier, agente de recherche, UQAM.

-
1. Cette étude a été rendue possible grâce à une subvention du Conseil de recherches en sciences humaines du Canada dans le cadre de la recherche intitulée «Analyse descriptive des plans d'intervention personnalisés à l'intention des élèves ayant une déficience intellectuelle», n° de subvention 410-97-0411.

Aux États-Unis, plusieurs recensions des écrits (Smith, 1990; Goodman & Bond, 1993; Lovitt, Cushing & Stump, 1994; McCollum, 1995) ont décrit les problèmes créés par les exigences de cette pratique. Les plans d'intervention ne semblent pas répondre aux attentes du personnel enseignant et il y a un manque d'implication des parents et du personnel enseignant. Aussi, bon nombre de plans sont imprécis et peu applicables dans la réalité.

En 1990, après une recension des écrits de 1975 à 1989, Smith divise en trois phases les préoccupations différentes que les chercheurs ont eu au sujet du plan d'intervention, soit la phase de normalisation, la phase d'analyse et la phase de la réaction face à la technologie (*technology-reaction*). Dans la phase de normalisation, les études mettent en évidence des problèmes reliés à l'interprétation différente des membres des équipes multidisciplinaires quant au développement du plan d'intervention. En ce qui a trait à la phase de l'analyse, les études menées montrent qu'il y a un problème au niveau de la rédaction des buts et des objectifs. Ce problème peut provenir du fait qu'il faut faire d'abord un bon diagnostic si nous voulons répondre aux besoins particuliers de l'élève. D'un autre côté, les enseignants voient l'élaboration du plan d'intervention comme une surcharge de travail qui n'aide pas les élèves mais qui peut quand même les aider à mieux connaître ces derniers. Les études ont fait aussi ressortir le fait que les parents n'ont pas une participation très active lors de l'élaboration du plan d'intervention. Quant à la phase de la technologie, les recherches montrent surtout que l'emploi de l'ordinateur peut aider dans la gestion des plans d'intervention mais le problème de sa qualité intrinsèque n'a pas fait l'objet de beaucoup de recherches.

Très peu de liens sont effectués entre ce qui est prévu dans le plan et les habiletés dont auront besoin les élèves lorsqu'ils auront quitté l'école. McCrea (1993), dans une étude détaillée de 331 plans d'intervention en milieu secondaire pour des élèves ayant un retard mental moyen, indique d'ailleurs qu'il y a peu de concordance entre les habiletés professionnelles dans le plan d'intervention et celles qui sont jugées importantes par un groupe d'employeurs potentiels.

Au Québec, même si la loi est en vigueur depuis 1988, les données relatives à l'application des plans d'intervention sont peu nombreuses. Parmi les élèves bénéficiant d'un plan d'intervention, il y a ceux qui ont un retard mental moyen (QI 35-40 à 50-55). Pour ces élèves, le plan d'intervention devrait permettre une meilleure planification et une meilleure coordination des interventions, de même que la concertation entre leur famille et l'école. De plus, peu d'études décrivent les modalités utilisées dans l'établissement des plans d'intervention et les perceptions des principaux partenaires impliqués dans cette démarche. Il importe donc de connaître comment ces différents partenaires perçoivent la démarche.

OBJECTIF DE L'ÉTUDE

Cette étude a pour objectif de vérifier les perceptions de directions d'école, d'enseignants et de parents par rapport à l'utilité des plans d'intervention.

MÉTHODOLOGIE

Participants

Le groupe de sujets est constitué de vingt-cinq élèves âgés entre 14 et 21 ans (scolarisation prolongée), scolarisés en classe ou en école spéciales pour élèves ayant un retard intellectuel. Ces élèves fréquentaient depuis au moins un an l'école où a eu lieu les entrevues et faisaient l'objet d'un plan d'intervention depuis au moins un an. Nous avons choisi des élèves dont les parents (25) et les enseignants titulaires (25) ont assisté aux réunions du plan d'intervention. Ces élèves, leurs parents, leurs enseignants et leurs directions ont été rencontrés. Ces élèves proviennent de seize écoles différentes. Chaque direction d'école a été rencontrée en entrevue à l'exception d'une qui ne l'a pas été puisqu'elle venait d'entrer en poste.

Instruments de cueillette et d'analyse des données

Un questionnaire objectif a permis de cerner les perceptions de directions d'école, d'enseignants et de

parents par rapport à l'utilité des plans d'intervention. Ce questionnaire comporte 40 énoncés qui rejoignent cinq thèmes: ce que les plans d'interventions permettent aux enseignants, ce qu'ils permettent aux parents, ce qu'ils permettent aux élèves, l'utilité du plan d'intervention pour l'école et enfin, les perceptions de la dernière réunion du plan d'intervention. Les personnes devaient signifier leur niveau de satisfaction à partir d'une échelle (de type Likert) de 5 points: 1 pas du tout, 2 un peu, 3 moyennement, 4 assez, 5 beaucoup. Pour évaluer la validité de contenu de ce questionnaire (Contandriopoulos *et al.*, 1990), un panel de 28 experts s'est prononcé sur l'adéquation entre celui-ci et les construits à mesurer. De plus, une pré-expérimentation a été effectuée auprès de cinq enseignants et de cinq parents.

RÉSULTATS

Cette partie expose les résultats obtenus au regard de chacune des parties du questionnaire. Les tableaux présentent, pour chaque question, les moyennes (M) et les écarts types (ET) des réponses données par les directions, les enseignants et les parents.

Première partie du questionnaire: ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux enseignants titulaires

Les résultats obtenus à la première partie du questionnaire font ressortir que les trois groupes de répondants (directions, enseignants et parents) ont à peu près les mêmes perceptions concernant ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux enseignants et que ces perceptions sont positives ou très positives (tableau 1). En effet, tous les répondants ont indiqué des taux de satisfaction supérieurs à quatre, soit «assez satisfait».

Notons ici que les enseignants manifestent un degré d'accord particulièrement élevé (4,68) en ce qui concerne l'item «e», selon lequel le plan d'interven-

tion permet «d'établir une meilleure concertation avec les parents».

Deuxième partie du questionnaire: ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux parents

Nous avons présenté à l'ensemble des participants (directions, enseignants titulaires et parents) une série d'énoncés concernant les parents. Les trois groupes de répondants ont sensiblement les mêmes perceptions concernant ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux parents et que ces perceptions sont positives et très positives (tableau 2). En effet, les moyennes obtenues sont, pour toutes les questions, supérieures à 3.

Troisième partie du questionnaire: ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux élèves

La comparaison des données obtenues dans ce tableau avec celles décrites dans les tableaux précédents indiquent que les participants ont des perceptions moins positives sur l'apport des plans d'intervention pour les élèves eux-mêmes. Contrairement aux tableaux précédents, aucune réponse n'obtient une moyenne au-delà de quatre.

Quatrième partie du questionnaire: l'utilité des plans d'intervention personnalisés pour l'école

Cette section présente aux directions et aux enseignants titulaires des énoncés concernant l'utilité des plans d'intervention dans le cadre scolaire. Le tableau 4 présente les résultats obtenus.

L'analyse des données indique que les deux groupes de répondants (directions d'école et enseignants) ont des perceptions positives quant à l'utilité des plans d'intervention. Les moyennes obtenues révèlent pour leur part que les directions d'école ainsi que les enseignants considèrent les plans d'intervention utiles, ces moyennes variant entre 3,48 et 4,43.

Tableau 1**Résultats obtenus à la première partie du questionnaire**

LES PLANS D'INTERVENTION PERSONNALISÉS PERMETTENT AUX ENSEIGNANTS TITULAIRES (1 = pas du tout; 5 = beaucoup)						
ÉNONCÉS	DIRECTIONS		ENSEIGNANTS		PARENTS	
	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>
A. De mieux faire ressortir les forces de leurs élèves.	4,40	0,83	3,92	1,44	4,20	1,08
B. De mieux faire ressortir les difficultés de leurs élèves.	4,47	0,74	4,46	1,06	4,04	1,27
C. De mieux faire ressortir les besoins de leurs élèves.	4,47	0,74	4,32	1,03	4,48	0,87
D. D'être plus précis dans la formulation des objectifs d'apprentissages de leurs élèves.	4,27	0,70	4,00	0,87	4,40	0,87
E. D'établir une meilleure concertation / collaboration avec les parents.	4,07	0,80	4,68	0,56	4,28	1,14
F. D'établir une meilleure concertation / collaboration avec les autres intervenants impliqués auprès des élèves.	4,43	0,65	4,16	1,11	4,16	1,14
G. D'être en mesure de voir l'évolution des élèves depuis le dernier plan d'intervention.	4,07	0,88	4,52	0,77	4,27	1,20

Tableau 2**Résultats obtenus à la deuxième partie du questionnaire**

LES PLANS D'INTERVENTION PERSONNALISÉS PERMETTENT AUX PARENTS (1 = pas du tout; 5 = beaucoup)						
ÉNONCÉS	DIRECTIONS		ENSEIGNANTS		PARENTS	
	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>
A. De mieux faire ressortir les forces de leur enfant.	4,23	0,93	3,96	1,10	3,96	1,31
B. De mieux faire ressortir les difficultés de leur enfant.	4,08	0,96	4,28	0,79	3,88	1,46
C. De mieux faire ressortir les besoins de leur enfant.	4,15	0,69	4,16	1,07	4,12	1,27
D. De faire effectuer des apprentissages à la maison qui renforcent les apprentissages faits à l'école.	3,38	0,87	4,08	1,22	4,32	1,07
E. D'établir une meilleure concertation / collaboration avec les enseignants.	3,93	0,83	4,24	0,93	4,12	1,27
F. D'établir une meilleure concertation / collaboration avec les autres intervenants (ex.: psychologue).	3,61	0,87	3,68	1,34	4,12	1,27
G. D'être en mesure de voir l'évolution de l'élève depuis le dernier plan d'intervention.	3,92	0,86	4,24	0,83	4,04	1,36
H. De s'impliquer par des moyens concrets dans le plan d'intervention de leur enfant.	3,54	0,66	4,08	1,22	4,32	1,07

Tableau 3**Résultats obtenus à la troisième partie du questionnaire**

LES PLANS D'INTERVENTION PERSONNALISÉS PERMETTENT AUX ÉLÈVES (1 = pas du tout; 5 = beaucoup)						
ÉNONCÉS	DIRECTIONS		ENSEIGNANTS		PARENTS	
	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>
A. De mieux connaître leurs forces.	2,71	1,33	2,84	1,34	3,21	1,56
B. De mieux connaître leurs difficultés.	2,79	1,25	3,20	1,35	3,13	1,55
C. De mieux connaître leurs besoins.	2,79	1,37	2,88	1,59	2,96	1,43
D. De s'impliquer davantage face à leurs apprentissages en classe.	2,57	1,40	3,20	1,41	3,79	1,22
E. De s'impliquer davantage face à leurs comportements sociaux.	3,07	1,27	3,44	1,29	3,79	1,35
F. D'être davantage motivés.	3,08	1,44	2,96	1,63	3,52	1,41
G. D'être en mesure de comprendre la démarche de plan d'intervention conçue pour eux.	2,15	1,28	2,62	1,38	2,26	1,14
H. De voir l'évolution qui a été faite (ou pas) depuis le dernier plan d'intervention.	2,31	1,32	2,67	1,50	2,33	1,39

Tableau 4**Résultats obtenus à la quatrième partie du questionnaire**

L'UTILITÉ DU PLAN D'INTERVENTION PERSONNALISÉ POUR L'ÉCOLE (1 = pas du tout; 5 = beaucoup)				
ÉNONCÉS	DIRECTIONS		ENSEIGNANTS	
	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>
A. Une fois élaboré, l'enseignant utilise le plan d'intervention des élèves pour planifier son enseignement auprès d'eux.	4,00	1,00	3,48	1,48
B. Une fois élaboré, l'enseignant utilise le plan d'intervention des élèves pour intervenir face à leur comportement social.	4,20	1,15	4,20	1,08
C. Le plan d'intervention des élèves a permis une meilleure planification des ressources et des interventions nécessaires pour eux.	4,43	0,94	4,08	1,29
D. Compte tenu du temps consacré au plan d'intervention des élèves, je considère que cette démarche est rentable.	3,87	1,30	4,40	1,04

Cinquième partie du questionnaire: les perceptions de la dernière réunion du plan d'intervention personnalisé

Comme nous pouvons le constater au tableau 5, le degré d'accord des participants est très élevé pour les énoncés concernant leur dernière rencontre de plan d'intervention. En effet, les parents et les enseignants obtiennent des moyennes supérieures à quatre pour tous les items sauf un qui recueille un peu moins la faveur des participants, soit l'item «h», selon lequel «l'élève était à l'aise».

DISCUSSION

L'objectif de cette étude était de vérifier les perceptions des directions d'école, des enseignants et des parents relativement à l'utilité des plans d'intervention personnalisés. À cet effet, cinq thèmes ont été abordés. Le premier thème concerne les perceptions des trois groupes de répondants au regard de ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux enseignants titulaires. Il ressort de l'analyse des données que, par rapport à la majorité des questions, les perceptions des répondants sont

Tableau 5**Résultats obtenus à la cinquième partie du questionnaire**

LES PERCEPTIONS DE LA DERNIÈRE RÉUNION DU PLAN D'INTERVENTION PERSONNALISÉ (1 = pas du tout; 5 = beaucoup)				
ÉNONCÉS	ENSEIGNANTS		PARENTS	
	<u>M</u>	<u>ET</u>	<u>M</u>	<u>ET</u>
A. Il s'agissait d'une démarche où chacun prend part aux décisions.	4,24	0,78	4,29	1,16
B. Le temps de la réunion était rentable.	4,20	1,00	4,44	1,04
C. Les décisions prises étaient utiles.	4,37	0,82	4,56	0,87
D. Toutes les personnes qui devraient être à la réunion étaient présentes.	4,16	1,21	4,21	1,25
E. Les parents étaient plutôt à l'aise.	4,68	0,48	4,67	0,48
F. Les parents s'exprimaient suffisamment.	4,56	0,58	4,76	0,44
G. Ce que les parents disaient était écouté.	4,92	0,28	4,64	0,64
H. L'élève (s'il y a lieu) était à l'aise.	3,42	0,79	3,92	1,16
I. Ce que disait l'élève était écouté.	4,60	0,70	4,70	0,48
J. Les parents comprenaient les informations transmises.	4,79	0,42	4,88	0,44
K. Les parents participaient à la prise de décisions.	4,71	0,75	4,52	1,05
L. Les parents participaient au suivi des décisions prises.	4,56	0,84	4,36	1,08

positives. Ces résultats ne vont cependant pas dans le même sens que ceux obtenus par d'autres chercheurs (Lovitt, Cushing & Stump, 1994). En effet, ceux-ci indiquent que les plans d'intervention ne semblent pas répondre aux attentes du personnel enseignant alors qu'ici, les enseignants mentionnent que les plans d'intervention personnalisés leur permettent, entre autres, de mieux faire ressortir les difficultés de leurs élèves, d'établir une meilleure concertation/collaboration avec les parents et de voir l'évolution des élèves. Ils semblent donc satisfaits et croient en l'utilité des plans d'intervention. Il est à noter ici que l'une des conditions pour faire partie de l'étude était d'avoir participé à une réunion du plan d'intervention.

Un autre thème de cette étude portait sur ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux parents. Les résultats obtenus révèlent ici aussi des perceptions assez semblables entre les directions d'école, les enseignants et les parents et que ces perceptions sont assez positives. Tous semblent s'entendre sur le fait que les plans d'intervention personnalisés permettent aux parents de mieux faire ressortir les forces, les difficultés et les besoins de leur enfant et que ceux-ci permettent aussi aux parents de faire effectuer des apprentissages à la maison et de s'impliquer par des moyens concrets. Toutefois, Smith (1990) indique qu'il y a un manque d'implication de la part des parents dans cette démarche d'accompagnement de l'élève. Il faut ici préciser que la présence des parents aux rencontres de planification de plans d'intervention était un critère de sélection des sujets.

Le troisième thème étudié se penchait sur ce que les plans d'intervention personnalisés permettent aux élèves. Les résultats indiquent un taux de satisfaction nettement plus bas que celui obtenu aux deux autres parties du questionnaire. En effet, les trois groupes de répondants considèrent plus positif l'apport des plans d'intervention pour les enseignants et les parents que pour les élèves. De plus, on remarque que les moyennes obtenues à la question G (2,15; 2,62 et 2,26) sont les plus basses de l'ensemble des questions et indiquent que les partenaires considèrent la démarche du plan d'intervention peu comprise par les élèves. Ainsi, il y aurait lieu de modifier certaines composantes de la démarche afin de mieux l'adapter

aux élèves. Il semble aussi, par les résultats à la dernière question, que d'un plan d'intervention à l'autre, les élèves constatent peu leur évolution, ce qui suggère d'expérimenter d'autres modalités qui leur permettraient de prendre conscience de leurs progrès.

Un autre thème abordé visait à connaître l'utilité du plan d'intervention personnalisé pour l'école. Les directions d'école et les enseignants semblent s'entendre sur le fait que les plans d'intervention servent assez bien à planifier l'enseignement et à intervenir face aux comportements sociaux des élèves. On remarque ici une différence avec les conclusions de McCrea (1993) qui mentionne, entre autres, que les plans d'intervention ne sont pas suffisamment précis pour être applicables dans la réalité. Mais n'oublions pas que les sujets ont été sélectionnés parmi les écoles qui utilisaient effectivement le plan d'intervention.

Enfin, les perceptions de la dernière réunion du plan d'intervention personnalisé faisaient l'objet de la dernière série de questions. Globalement, les deux groupes de répondants, enseignants et parents, sont satisfaits de la dernière rencontre; ceci permet de croire qu'ils considèrent la démarche pertinente et fructueuse dans son ensemble.

CONCLUSION

Cette étude a permis de vérifier les perceptions de directions d'école, d'enseignants et de parents par rapport à l'utilité des plans d'intervention pour les élèves ayant un retard mental moyen inscrits à l'ordre secondaire. Certains résultats se révèlent différents de ceux d'autres recherches recensées. D'abord, on remarque que la réalisation des plans d'intervention s'avère une démarche globalement utile pour les enseignants alors que d'autres études ont indiqué qu'elle ne répondait pas à leurs attentes. Par ailleurs, nos données révèlent que l'ensemble des répondants perçoivent que le plan d'intervention est favorable à un engagement des parents dans l'accompagnement de leur enfant. D'autres chercheurs ont cependant observé un manque d'implication de leur part dans cette démarche. Enfin, des différences sont aussi notées au niveau de l'utilité du plan d'intervention pour l'école.

Nos résultats font ressortir que le plan d'intervention est considéré utile tant par rapport à la planification qu'à l'intervention, alors que d'autres données de recherches ont mis en évidence que le manque de précision des plans nuisait à leur application. Mais ces différences peuvent probablement s'expliquer par les critères de sélection utilisés par cette recherche, soit: qu'il y ait eu au moins une rencontre de planification de plans d'intervention durant l'année; que le parent soit présent à cette rencontre et qu'il existe un document écrit faisant suite à celle-ci.

Enfin, cette étude éclaire sur l'apport du plan d'intervention pour les élèves. Nos résultats font

ressortir que ce sont eux qui semblent le moins impliqués dans cette démarche de planification. En effet, le plan d'intervention apparaîtrait plus utile aux parents et aux enseignants. Ainsi, des recherches ultérieures pourraient joindre les efforts de praticiens et de chercheurs dans le cadre de recherche-action pour développer, expérimenter et évaluer de nouveaux modèles de participation des élèves à la démarche des plans d'intervention afin que ces plans leur permettent de s'impliquer davantage, de mieux comprendre la démarche et de prendre conscience de leurs progrès.

THE PERSONAL INTERVENTION PLAN FOR MODERATE MENTALLY RETARDED SECONDARY SCHOOL STUDENTS

The objective of this study is to investigate the perception of school directors, teachers and parents as to the utility of the intervention plan for students of the secondary level with moderate mental retardation. Parents, teachers, students and school directors have been met and asked to complete a questionnaire. The results indicate that the participants were relatively satisfied with the process even it they considered that the students participate very little to the process of the intervention plan.

BIBLIOGRAPHIE

- CONTANDRIOPOULOS, A.P., CHAMPAGNE, F., POTVIN, L. DENIS, J.L. & BOYLE, P. (1990) *Savoir préparer une recherche: la définir, la structurer, la financer*. Montréal: Les Presses de l'Université de Montréal.
- GOODMAN, J.F. & BOND, L. (1993) The individualized education program: A retrospective critique. *The Journal of Special Education*, 26, 408-422.
- GOUVERNEMENT DU QUÉBEC (1990) *Loi sur l'instruction publique*. Québec: Éditeur officiel du Québec.
- LOVITT, T., CUSHING, S.S. & STUMP, C.S. (1994) High school students rate their IEPs: Low opinions and lack of ownership. *Intervention in School and Clinic*, 30, 34-37.
- MCCOLLUM, J. (1995) Social Competence and IEP Objectives: Where's the match? *Journal of Early Intervention*, 19, 283-285.
- MCCREA, L.D. (1993) Frequency of job skills appearing on individualized plans of students with moderate retardation. *Education and Training in Mental Retardation*, 28, 179-185.
- MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION (1992) *Cadre de référence pour l'établissement des plans d'intervention*. Québec: Direction de l'adaptation scolaire et des services complémentaires.
- SMITH, S.W. (1990) Individualized education programs (IEPs) in Special education - From intent to acquiescence. *Exceptional Children*, 57, 6-14.

PRATIQUES SPORTIVES ET ÉVOLUTION DU SENTIMENT DE COMPÉTENCE D'ÉLÈVES PLACÉS EN ÉTABLISSEMENT SPÉCIALISÉ

Grégory Ninot, Jean-Marc Barbin et Jean Bilard

Cette étude évalue les effets de pratiques sportives compétitives sur le sentiment de compétence d'adolescentes présentant une déficience intellectuelle. Nous avons comparé ces effets sur deux groupes de natation (inter-handicapée et intégrée) de huit adolescentes sur une période de 21 mois. Deux groupes ont servi de contrôle, l'un composé d'adolescentes pratiquant l'éducation physique ordinaire, l'autre d'adolescentes sédentaires. Nous avons utilisé des tests d'habiletés sportives et le Self-Perception Profile d'Harter. Les résultats montrent que malgré une augmentation du niveau d'habiletés sportives, les jeunes filles pratiquant des rencontres intégrées ont diminué leur sentiment de compétence au niveau des échelles physique et valeur générale de soi.

Un des aspects importants de l'acquisition de connaissances par l'enfant concerne sa capacité à gérer ses propres savoirs et savoir-faire (Puustinen & Winnykamen, 1998). Cette autorégulation dépend en particulier de la perception qu'il a de ses propres compétences. Certains élèves présentent une incapacité à évaluer avec réalisme leur compétence et à reconnaître leur faiblesse (Nelson-Le-Gall, 1985; Puustinen & Winnykamen, 1998). Chez les élèves en difficulté scolaire placés en établissement spécialisé, cette incapacité peut être à l'origine d'une surestimation massive de leur compétence, notamment sur le plan scolaire (Pierrehumbert & Rankin, 1990). Cette surestimation particulièrement irréaliste peut alors affecter d'autres domaines du sentiment de compétence. Selon le principe des vases communicants, le constat paradoxal de réussite, plutôt que de rester limité à une compétence donnée (domaine «scolaire» en

l'occurrence), active des sentiments d'hypervalorisation personnelle sur des dimensions qui ne lui sont pas directement liées tels que les domaines «apparence» et «physique» (Ninot, Bilard, Delignières & Sokolowski, 2000). Ce mécanisme, nommé la surgénéralisation (Harter, 1988; Kernis, Brockner & Frankel, 1989), limite la prise de conscience réaliste de ses propres capacités et favorise l'auto-illusion de compétence (Ninot *et al.*, 2000). Cette notion dérive du concept d'illusion de connaissance relatif aux tâches d'apprentissage scolaire (Glenberg, Wilkinson & Epstein, 1982; Kroll & Ford, 1992). Elle traduit l'incapacité de reconnaître la différence entre ses propres capacités et les exigences de la tâche (Puustinen & Winnykamen, 1998).

L'objectif de cette étude est d'analyser l'influence à long terme de l'environnement social sur l'illusion de compétence d'élèves en échec scolaire placés en établissement spécialisé. Nous analyserons plus particulièrement l'effet de différentes modalités de pratiques sportives sur l'évolution en 21 mois de l'auto-illusion «physique» chez 32 adolescentes présentant une déficience intellectuelle.

Grégory Ninot, Jean-Marc Barbin et Jean Bilard, UPRES-EA Sport, Performance, Santé, Faculté des Sciences du Sport et de l'Éducation Physique, Université Montpellier I, 700, avenue du Pic St-Loup 34090, Montpellier. Tél. : 04 67 41 57 31; Téléc. : 04 67 41 57 51; e-mail : gninot@sc.univ-montp1.fr

MODÉLISATION THÉORIQUE DU SENTIMENT DE COMPÉTENCE

Le sentiment de compétence renvoie, selon Harter (1985), à des perceptions relatives à différents aspects du vécu quotidien dans lesquels nous sommes confrontés à notre propre compétence et où nous nous trouvons plus ou moins satisfaits de nous-mêmes. Chez l'enfant à partir de 8 ans (Harter, 1998) ou l'adolescent présentant une déficience intellectuelle dès 12 ans (Renick & Harter, 1989), le sentiment de compétence devient cohérent et réaliste dans cinq domaines spécifiques de compétence et un domaine général. Les domaines spécifiques abordent les aspects scolaires et intellectuels (cognitif), les qualités sociales et la popularité (social), les capacités corporelles et sportives (physique), l'attrait physique (apparence) et le comportement vis-à-vis de soi-même et des autres (conduite). La «valeur générale de soi» est un jugement global à l'égard de soi-même qui incorpore les évaluations des compétences, mais qui les surpasse dans une signification plus extensive et existentielle (Bariaud & Bourcet, 1994).

L'étude du sentiment de compétence d'élèves présentant une déficience intellectuelle comparée à celle de l'estime de soi présente plusieurs intérêts. L'approche multidimensionnelle permet de rendre compte de différents aspects auto-évaluatifs. De plus, les domaines de compétence rendent compte d'un niveau plus concret, donc plus facilement accessible (Harter, 1998). Par ailleurs, la production d'un sentiment de compétence oblige le sujet interrogé à faire appel à ses performances dans le domaine évalué, ce qui renvoie d'une part au concept d'efficacité perçue (Bandura, 1977), et d'autre part à la notion de comparaison sociale. Enfin, Harter (1988) s'est inspirée des travaux de Cooley (1902) pour expliquer que le sentiment de compétence est aussi le reflet de ce que les autres importants à nos yeux pensent de nous.

Selon Harter (1998), chaque domaine de compétence perçu connaît des «distorsions» avec la mesure de la compétence réelle. Sachant que le domaine «physique» est l'échelle la plus concrète et la plus aisément évaluable (Harter, 1988; Pierrehumbert, 1992),

il est possible de penser que les adolescents présentant une déficience intellectuelle en construisent une image réaliste.

AUTO-ILLUSION DE COMPÉTENCE D'ÉLÈVES PRÉSENTANT UNE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE PLACÉS EN ÉTABLISSEMENT SPÉCIALISÉ

Selon deux études (Pierrehumbert, Zanone, Kauer-Tchicaloff & Plancherel, 1988; Pierrehumbert & Rankin, 1990), les jeunes adolescents suisses francophones présentant une déficience intellectuelle placés en milieu spécialisé comparés à des élèves du secteur ordinaire ont tendance à se survaloriser sur le plan des compétences scolaires (domaine «cognitif» du sentiment de compétence). Une étude portant sur un échantillon de 260 adolescents français scolarisés en institutions spécialisées montre que la survalorisation touche également les domaines «physique» et «apparence» (Ninot *et al.*, 2000). Ces paradoxes narcissiques peuvent alors confiner la pensée de ces élèves dans des «fantasmes généralement mégalomaniaques» (Gibello, 1995).

Perron (1979), Pierrehumbert (1992) et Gibello (1995) supposent que ce processus est en partie la conséquence de méthodes utilisées dans le secteur médico-social. Par la pédagogie de la réussite, l'encouragement systématique et la comparaison sociale exclusivement avec des pairs (dits «handicapés»), l'établissement spécialisé cherche à préserver l'élève présentant une déficience intellectuelle de toute forme d'échec. Ainsi, en n'expérimentant peu ou plus l'échec, il peut avoir tendance à se survaloriser dans le domaine scolaire. Cette valorisation peut alors affecter, par effet de surgénéralisation irréaliste, des domaines tels que le «physique» et l'«apparence» (Ninot *et al.*, 2000). L'un des problèmes posés dans la recension des écrits porte sur la persistance de l'auto-illusion de compétence à long terme chez les adolescents placés en établissement spécialisé, notamment dans une perspective d'insertion en milieu socioprofessionnel ordinaire à l'âge adulte (Pierrehumbert, 1992; Diederich & Moyse, 1995; Gibello, 1995).

Chez les élèves des Etats-Unis d'Amérique, le placement en institut spécialisé ne remet pas en question le faible niveau du sentiment de compétence (Renick & Harter, 1989; Butler & Marinov-Glassman, 1994). En effet, 84 % des adolescents de classes protégées continuent de se comparer à ceux du milieu ordinaire, car ils veulent être considérés comme «normaux» (Renick & Harter, 1989). La survalorisation qui se produit en France ou en Suisse francophone laisse penser que les élèves de ces pays, contrairement à ceux des USA, prennent de nouvelles références de comparaison centrées sur leurs pairs. Peut-on imaginer en France des conditions éducatives permettant de limiter cette tendance à la déréalisation des jugements portés sur les compétences?

ENVIRONNEMENT SOCIAL ET SENTIMENT DE COMPÉTENCE

Une hypothèse à explorer concerne la mise en place de situations d'intégration ponctuelle offrant aux élèves d'établissements spécialisés des opportunités de comparaison avec des élèves du secteur ordinaire. La confrontation à l'environnement social ordinaire, qui répond à un mouvement international de pensée très avancé notamment au Québec (Ionescu, 1993) et à une volonté politique dictée par les lois françaises (30 juillet 1975; 10 juillet 1989), stimule la créativité des établissements spécialisés. La souplesse structurelle de ce secteur rend possible les innovations utiles au processus de médico-éducatif dans la mesure où elles aident l'élève à percevoir, à accepter sa différence et à reconnaître ses propres difficultés (Pagnier & Boucris, 1998). Si cette insertion ponctuelle en milieu ordinaire est envisagée pour les élèves présentant une déficience intellectuelle, quel type d'activités proposer?

LES RENCONTRES SPORTIVES, UN ENVIRONNEMENT SOCIAL SPÉCIFIQUE

Un axe contemporain de réflexion sur les opportunités d'insertion ponctuelle concerne les rencontres sportives initiées dans le cadre d'une association de l'établissement dédiée à cet effet. Concrètement, il est facile d'organiser des rencontres «intégrées» pour les

élèves d'écoles spécialisées. Ces derniers ont juste à être inscrits par leur intervenant en Activités Physiques et Sportives aux manifestations organisées par l'Union Nationale du Sport Scolaire (UNSS) selon une convention signée en 1993 entre l'UNSS et la Fédération Française du Sport Adapté (FFSA).

Sur le plan théorique, la recension des écrits montre que la pratique sportive est un moyen susceptible de faire évoluer le domaine «physique» du sentiment de compétence (Eppright, Sanfaçon, Beck & Bradley, 1997; Hines & Groves, 1989). Ce domaine est l'un des plus sensibles aux variations environnementales (Harter, 1988). Il est aussi moins affecté par les inégalités sociales, économiques et culturelles que celui des abstractions linguistiques ou logico-mathématiques (Therme, 1995). En effet, il est plus aisé de comparer aux autres ses compétences physiques que ses compétences scolaires. Enfin, il faut évoquer l'aspect relatif du résultat d'une rencontre sportive, notamment la défaite. Le sport compétitif étant d'abord un jeu. Le pratiquant apprend à relativiser les conséquences d'un résultat et le processus de hiérarchisation. Ainsi, seul l'investissement dans la pratique devient important et susceptible de rendre plus réaliste la construction du sentiment de compétence «physique». Quels sont les résultats des études menées sur les répercussions à moyen terme de rencontres intégrées sur l'évolution du sentiment de compétence d'adolescents présentant une déficience intellectuelle?

RÉPERCUSSIONS DU SPORT CHEZ LES SUJETS PLACÉS EN ÉTABLISSEMENTS SPÉCIALISÉS

La seule recherche montre qu'il n'existe pas de variation de la «valeur générale de soi» chez huit personnes présentant une déficience intellectuelle suite à un match de basket-ball contre un club ordinaire (Levine & Langness, 1983). Cette étude se basant sur une seule rencontre (perdue) ne renseigne pas sur le devenir à moyen terme du sentiment de compétence au fil des compétitions.

Pour préciser nos hypothèses de travail, nous devons faire référence à la recension des écrits centrés sur les

rencontres réservées exclusivement aux personnes présentant une déficience intellectuelle, nommées inter-handicapées. Wright et Cowden (1986) montrent en utilisant l'Echelle d'Estime de Soi pour Enfant de Piers et Harris que les compétitions «Special Olympics» (SO) améliorent le niveau d'estime de soi de jeunes athlètes présentant une déficience intellectuelle comparés à des sujets présentant une déficience intellectuelle non-sportifs sur une durée de deux mois et demi. Gibbons et Bushakra (1989) précisent que si la performance réalisée est améliorée alors les domaines «physique», «social» et «valeur générale de soi» du sentiment de compétence s'accroissent chez 24 enfants présentant une déficience intellectuelle lorsqu'on les réévalue le lendemain de la rencontre. Compte tenu que ces études proviennent exclusivement des USA, la règle des 84 % de sujets continuant à se comparer avec le public ordinaire (Renick & Harter, 1989) peut s'appliquer. Les sujets avaient au début de ces travaux un faible niveau de sentiment de compétence qui s'est amélioré après la première compétition (Gibbons & Bushakra, 1989) et au fil des rencontres (Wright & Cowden, 1986).

En France, nous pouvons penser qu'avec un niveau élevé de sentiment de compétence au début de l'étude, les élèves présentant une déficience intellectuelle des établissements spécialisés auront tendance à le réduire, notamment sur le plan «physique». Cette diminution pourra affecter, par effet de surgénéralisation, un domaine de même niveau (apparence) et de niveau supérieur (valeur générale de soi) dans le modèle du sentiment de compétence (Harter, 1988).

PROBLÉMATIQUE ET HYPOTHÈSES

Les manques de la recension des écrits sur la prise en compte des variables individuelles telles que l'âge, le sexe et le niveau de déficience intellectuelle (Dyken, 1996), des variables environnementales telles que la modalité compétitive (Riggen & Ulrich, 1993) et de la variable temporelle (Sherrill, 1997) ne permettent pas de conclure précisément à la question des répercussions à moyen terme de pratiques sportives sur le sentiment de compétence d'adolescents présentant une déficience intellectuelle. Cette incertitude nous a incité

à réaliser une étude sur une période de 21 mois, mesurant l'évolution du sentiment de compétence d'adolescentes présentant une déficience intellectuelle engagées dans un championnat inter-handicapé ou intégré. La problématique générale de ce travail table sur l'idée que le sport compétitif est une épreuve de réalité qui sollicite la comparaison sociale et favorise un regard plus objectif de ses compétences physiques. Ainsi, une première hypothèse avance que les rencontres sportives inter-handicapées favorisent à moyen terme l'augmentation des niveaux des domaines du sentiment de compétence. La seconde hypothèse envisage à l'inverse que les rencontres intégrées vont induire, sur la même durée, une réduction de ces niveaux. La troisième table sur une diminution progressive des «distorsions» entre le niveau d'habileté sportive et le domaine «physique» du sentiment de compétence.

MÉTHODE

Sujets

Quatre groupes de huit adolescentes présentant une déficience intellectuelle volontaires (tableau 1) ont été constitués. Deux groupes, NatSO et NatUNSS, ont réalisé douze rencontres de natation en 21 mois (six par saison), respectivement selon une modalité compétitive, inter-handicapée (FFSA) et intégrée (UNSS). Deux groupes ont servi de groupe contrôle. Le groupe EPS a suivi un programme d'Education Physique et Sportive (EPS) en établissement spécialisé. Le groupe Contrôle était composé d'élèves sédentaires dispensés d'EPS.

Pour chaque sujet intégrant un groupe sportif, y compris le groupe EPS, nous avons défini six conditions standardisées de participation :

- accord du sujet sur l'engagement compétitif;
- liberté d'arrêter l'expérimentation;
- deux heures minimum d'entraînement par semaine;
- pédagogie différenciée et adaptée à chaque sujet;

Tableau 1**Caractéristiques des groupes au début de l'expérimentation**

Nom	N	ÂGE		DURÉE DU PLACEMENT*		QI	
		m	σ	m	σ	m	σ
NatSO	8	15.8	(0.99)	36	(6.4)	65.3	(16.76)
NatUNSS	8	15.5	(1.22)	39	(5.6)	60.0	(6.82)
EPS	8	15.1	(0.62)	43.5	(6.2)	60.4	(8.57)
Contrôle	8	15.5	(0.37)	39	(8.5)	60.8	(7.27)

* en mois

- enseignant d'EPS identique sur la période;
- entraînement fixant des objectifs et un calendrier précis pour les groupes engagés en compétition.

Ces rencontres consistaient à réaliser la meilleure performance possible en brasse sur une distance de 50 mètres. Les procédures classiques de sécurité et de pédagogie ont été respectées (gestion des risques de glissades, échauffement, préparation, réunion bilan). Chaque concurrente était opposée de trois à cinq adversaires (en fonction de la largeur du bassin).

Nous avons réalisé un appariement qualitatif et quantitatif des quatre groupes expérimentaux. Sur le plan qualitatif, nous les avons homogénéisés en faisant des recoupements au cas par cas selon sept critères d'inclusion (sexe féminin, âge compris entre 13 et 17 ans, échec scolaire conduisant à un placement en milieu spécialisé, durée du placement supérieure à un an, déficience intellectuelle moyenne ou légère d'ori-

gine non organique — Quotient Intellectuel compris entre 40 et 78 à l'échelle révisée d'intelligence pour enfant de Wechsler, troubles associés d'origine non organique, faible expérience dans l'activité sportive et aucune pratique compétitive antérieure). Sur le plan quantitatif, une ANOVA à une voie n'a montré aucune différence au niveau de l'âge ($H[3]=4.32, p=.23$), de la durée d'institutionnalisation ($H[3]=4.83, p=.18$) ou du QI global ($F[3,31]=0.42, p=.73$). Avec toutes les réserves d'usage pour l'utilisation de ce type de méthode (Widaman, MacMillan, Hemsley, Little & Barlow, 1992), nous avons considéré nos quatre groupes comme homogènes au début de l'expérimentation.

Mesure des performances sportives

Trois tests d'habiletés sportives de Cazorla (1993) spécifiques à la brasse ont été utilisés. Ils mesurent la vitesse étalon du sujet (VE, vitesse maximale sur 15 m), la coulée ventrale (CV, poussée maximale contre le mur et mesure de la coulée maximale sans

mouvement) et la performance réalisée à l'entraînement sur 50 m (PE, temps réalisé sur 50 m brasse avec départ du plongeur). Aucune différence significative n'a été constatée par une ANOVA à une voie entre les groupes NatSO, NatUNSS et EPS sur chaque test avant de débiter la série de compétitions (VE, $F[2,21]=1.72, p=.20$; CV, $F[2,21]=0.48, p=.50$; PE, $F[2,21]=3.14, p=.06$).

Mesure du sentiment de compétence

Nous avons retenu le *Self-Perception Profile* (SPP) d'Harter (1985) validé en français par Pierrehumbert, Plancherel et Jankech-Caretta (1987). Les échelles «physique», «apparence» et «valeur générale de soi» ont été utilisées. Le SPP a été administré de façon individuelle par le même chercheur avant la première rencontre sportive (T0), puis systématiquement après deux rencontres (T1, T2, T3, T4, T5 et T6).

Une ANOVA à une voie n'a présenté aucune différence statistiquement significative entre les quatre groupes au début de l'étude (T0) sur ces échelles (physique, $F[3,31]=0.47, p=.70$; apparence, $F[3,31]=0.86, p=.47$; valeur générale de soi, $F[3,31]=0.65, p=.59$). Par ailleurs, afin de vérifier la présence de l'auto-illusion de compétence chez les jeunes filles étudiées (tableau 2), nous avons comparé les scores obtenus par les quatre groupes pour les trois échelles à ceux mesurés chez 130 élèves françaises présentant une déficience intellectuelle interrogées avec le SPP par Ninot *et al.* (2000). Le test de Dunnett permet de montrer qu'il n'existe pas de différence significative ($p>.05$) entre la moyenne des scores de l'échantillon de l'étude préparatoire (considéré comme le groupe de référence au test de Dunnett) et celle de chacun des groupes NatSO, NatUNSS, EPS et Contrôle aux échelles «physique» ($.22<p<.50$), «apparence» ($.48<p<.50$) et «valeur générale de soi» ($.28<p<.50$).

Tableau 2

Comparaison des résultats obtenus au SPP à T0 avec le groupe pré-expérimental de jeunes filles de Ninot *et al.* (2000)

	N	«PHYSIQUE»		«APPARENCE»		«VALEUR GÉNÉRALE DE SOI»	
		<i>m</i>	<i>σ</i>	<i>m</i>	<i>σ</i>	<i>m</i>	<i>σ</i>
Échantillon Ninot	130	2.91	(0.48)	3.14	(0.40)	3.12	(0.49)
NatSO	8	3.05	(0.37)	2.90	(0.39)	3.38	(0.23)
NatUNSS	8	3.08	(0.34)	3.08	(0.30)	3.25	(0.26)
EPS	8	2.88	(0.47)	3.18	(0.46)	3.10	(0.47)
Contrôle	8	3.05	(0.33)	3.15	(0.35)	3.23	(0.54)

Tableau 3**Évolution des performances en brasse en deux ans**

Groupe	Test		T0	T1	T2	T3	T4	T5	T6
NatUNSS	VE	<i>m</i>	0.56	0.59	0.61	0.59	0.61	0.62	0.61
		σ	(0.13)	(0.15)	(0.15)	(0.15)	(0.15)	(0.15)	(0.17)
	CV	<i>m</i>	4.46	4.94	5.38	4.94	5.19	5.81	6.21
		σ	(1.42)	(1.43)	(1.46)	(1.24)	(0.96)	(1.19)	(1.18)
	PE	<i>m</i>	103.70	94.39	91.32	91.28	89.44	88.74	88.39
		σ	(22.09)	(22.72)	(20.73)	(21.50)	(20.65)	(20.53)	(20.70)
NatSO	VE	<i>m</i>	0.57	0.62	0.64	0.82	0.82	0.81	0.84
		σ	(0.09)	(0.11)	(0.11)	(0.09)	(0.09)	(0.14)	(0.14)
	CV	<i>m</i>	4.00	4.41	5.19	5.96	6.19	6.69	6.94
		σ	(1.22)	(1.53)	(1.22)	(1.46)	(1.39)	(1.53)	(1.52)
	PE	<i>m</i>	86.50	82.35	80.04	78.17	76.95	74.91	73.34
		σ	(16.52)	(15.31)	(14.58)	(14.33)	(14.21)	(13.77)	(13.50)
EPS	VE	<i>m</i>	0.47	0.46	0.47	0.49	0.50	0.50	0.50
		σ	(0.11)	(0.13)	(0.12)	(0.14)	(0.14)	(0.14)	(0.15)
	CV	<i>m</i>	4.56	5.08	5.45	5.66	5.63	6.01	5.85
		σ	(1.52)	(1.18)	(1.48)	(1.46)	(1.25)	(1.04)	(1.39)
	PE	<i>m</i>	111.78	111.65	111.81	112.41	110.61	108.84	108.54
		σ	(23.41)	(24.13)	(24.07)	(26.76)	(26.12)	(26.28)	(25.82)

RÉSULTATS

Avant de présenter les résultats, précisons que les nageuses appartenant aux deux groupes de natation compétitive ont obtenu sensiblement les mêmes places dans leurs séries respectives ($m_{\text{NatSO}}=2.66$, $m_{\text{NatUNSS}}=2.60$; $p>.05$). Nous ne considérons donc

pas le résultat sportif comme une variable déterminante dans l'évolution des sentiments de compétence.

Performances sportives

Le tableau 3 rend compte des performances obtenues aux tests d'habiletés motrices en natation.

Chaque test signe un effet temps significatif par l'ANOVA à deux voies pour mesures répétées. Les trois groupes ont progressé à chaque test, VE ($F[6,167]=22.19, p<.0001$), CV ($F[6,167]=67.51, p<.0001$) et PE ($F[6,167]=30.20, p<.0001$). Concernant la comparaison entre groupes, deux tests sur trois (VE, $F[2,167]=6.79, p<.01$; PE, $F[2,167]=3.9, p<.05$) révèlent un effet groupe significatif. Ces résultats traduisent des progrès supérieurs des deux groupes compétitifs comparés à ceux du groupe EPS.

Sentiment de compétence

Domaine «physique»

Les moyennes obtenues pour chaque groupe à l'échelle «physique» du sentiment de compétence sont présentées dans la figure 1.

L'ANOVA à deux voies pour mesures répétées présente des effets groupe ($F[3,223]=3.14, p<.05$) dus aux différences entre les groupes Contrôle et NatUNSS au niveau du temps ($F[6,223]=6.61, p<.0001$) et de l'interaction ($F[18,223]=1.80, p<.05$). Il existe une évolution globale en fonction du temps entre T0 et T6 ($p<.05$). Cette évolution est due, selon l'analyse en comparaison multiple de Student-Newman-Keuls, à une réduction des scores du groupe NatUNSS entre les temps T0 et T6 ($p<.05$).

Domaine «apparence»

L'ANOVA à deux voies pour mesures répétées ne présente pas d'effet sur ce domaine (groupe, $F[3,223]=1.69, p=.20$; temps, $F[6,223]=2.25, p=.06$; interaction, $F[18,223]=0.87, p=.61$).

Domaine «valeur générale de soi»

La figure 2 présente les résultats obtenus à l'échelle «valeur générale de soi».

L'ANOVA à deux voies pour mesures répétées signale une différence significative entre les groupes ($F[3,223]=3.84, p<.03$) et non au niveau du temps ($F[6,223]=2.31, p=.06$) ou de l'interaction ($F[18,223]=1.53, p=.09$). Les scores obtenus par le

groupe NatUNSS se montrent inférieurs à ceux du groupe EPS au fil du temps ($p<.05$).

DISCUSSION

La stabilité en 21 mois des domaines «physique», «apparence» et «valeur générale de soi» pour les groupes NatSO, EPS et Contrôle confirme les observations réalisées par Dykens (1996) chez des adultes placés en établissement spécialisé aux USA et engagés dans la même modalité compétitive. Ces résultats infirment la première hypothèse ainsi que les résultats obtenus chez des enfants (Gibbons et Bushakra, 1989) et des adolescents (Wright et Cowden, 1986). Cette stabilité étonne, en particulier au niveau «physique» du sentiment de compétence, dans la mesure où les jeunes filles ont progressé en natation. Nous sommes amenés à penser que l'environnement sportif inter-handicapés ne permet pas aux adolescentes présentant une déficience intellectuelle, placées depuis un an au minimum en établissement spécialisé, de déconstruire leur niveau élevé de sentiment de compétence sur les domaines «physique» et «apparence». Ces élèves sont soumises quotidiennement au contexte spécialisé qui crée un mécanisme artificiel de comparaison sociale entretenant la surestimation des compétences. Ces adolescentes ont pris l'habitude de se comparer entre elles au risque de perdre la perception réaliste de leurs compétences, bref de favoriser l'auto-illusion de compétence. L'EPS ou les rencontres inter-handicapées de natation qui rassemblent uniquement des sujets présentant une déficience intellectuelle et qui multiplient les récompenses (Songster, 1990) n'ont pas joué de rôle dans la transformation de cette illusion.

Les résultats relatifs aux rencontres *intégrées* confirment notre deuxième hypothèse qui prévoyait une baisse à moyen terme des scores du sentiment de compétence. La réduction significative des domaines «physique» et «valeur générale de soi» du groupe NatUNSS en deux saisons de pratique compétitive amène à s'interroger sur l'impact de l'environnement social ouvert sur la limitation de l'auto-illusion de compétence «physique». Comme précédemment, les scores des trois domaines du sentiment de compétence

Figure 1

Évolution des moyennes des scores du domaine «physique» du sentiment de compétence

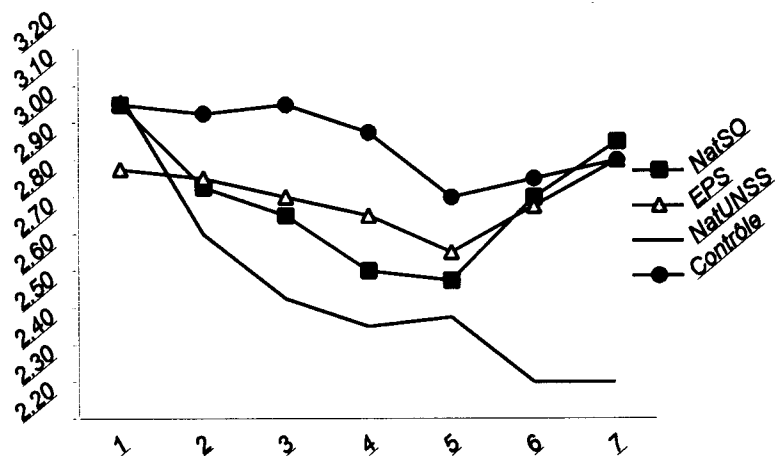
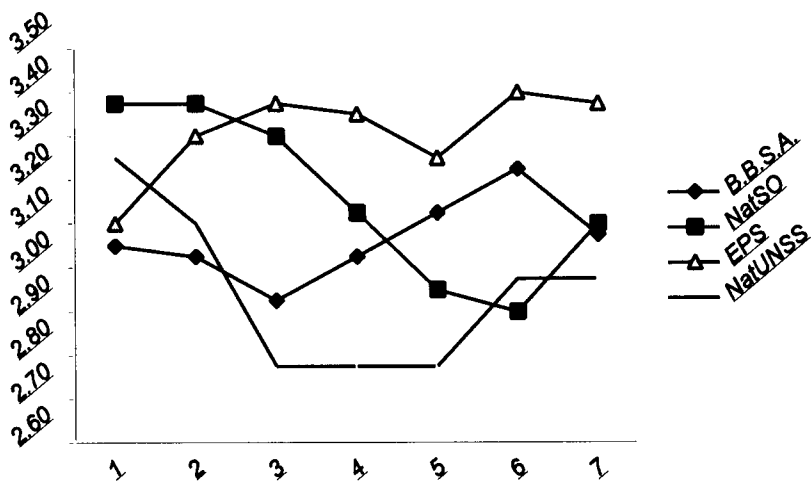


Figure 2

Évolution des moyennes des scores de l'échelle «valeur générale de soi»



étaient élevés au début de l'étude. La confrontation sportive régulière à des élèves du milieu ordinaire a induit une décristallisation de l'auto-illusion de compétence «physique». La nageuse présentant une déficience intellectuelle a pu prendre le risque de se comparer corporellement aux autres, et surtout d'en accepter les conséquences. L'acceptation de la perte de toute puissance (Gibello, 1995) s'est effectuée dans un contexte de comparaison sociale ouverte. Cette condition environnementale a pu aider l'adolescente à porter un nouveau regard sur ses capacités physiques, un regard écartant la survalorisation défensive (Sherrill, 1997). Ce processus a affecté un domaine indirectement concerné, à savoir la «valeur générale de soi». Cette translation relève à notre avis de la surgénéralisation réaliste. Le modèle multi-dimensionnel du sentiment de compétence (Harter, 1998) permet d'expliquer ce lien. A l'inverse de l'hypervalorisation provoquée par l'auto-illusion de compétence, la prise de conscience du sujet sur un domaine concret tel que l'aspect fonctionnel du corps associé à un environnement social intégré a permis à l'adolescente de porter un nouveau regard global sur elle-même. Ce regard plus objectif sur soi est un signe important du bon déroulement de processus de l'adolescence (Harter, 1998). La stabilité du domaine «apparence» confirme ce qui a été relevé dans les écrits consultés. En effet, celui-ci est le moins variable au cours du développement (Harter, 1998).

Conformément à la troisième hypothèse, la pratique d'une activité physique a induit une réduction progressive du décalage entre les niveaux d'habiletés sportives

et le domaine «physique» du sentiment de compétence. Nos résultats indiquent que la pratique de rencontres sportives intégrées est plus efficace dans cette réduction que les rencontres inter-handicapées qui sont elles-mêmes plus probantes que l'EPS. Ce constat amène à penser qu'un apprentissage doit se confronter au regard de l'autre. La perception de la compétence sera plus réaliste. Elle permettra d'établir stratégies de progrès plus efficaces. Le fait que ce soit en milieu social ouvert que s'opère en 21 mois la meilleure adéquation entre compétence perçue et compétence réelle oblige à considérer que c'est par l'épreuve des autres que ces jeunes filles ont pu établir une représentation de leur capacité physique plus fidèle à la réalité.

Cette étude montre que les rencontres de natation en milieu intégré ont permis de réduire l'illusion de compétence «physique» d'adolescentes présentant une déficience intellectuelle placées en établissement spécialisé depuis au moins une année. Cette réduction permet de limiter les effets secondaires de la prise en charge institutionnelle en milieu protégé centrée sur la pédagogie de la réussite et l'encouragement systématique. Les rencontres sportives en milieu intégré constituent un espace de médiation facilitant la régulation réaliste des perceptions sur soi. En créant un sentiment de compétence plus fidèle à ses capacités, l'élève présentant une déficience intellectuelle peut créer un projet sportif, et peut-être de vie, plus en adéquation avec ses possibilités. Il préviendra ainsi les désillusions lorsque, devenu adulte, il aura à s'insérer dans le monde social et professionnel ordinaire selon les incitations des lois contemporaines.

SPORT PRACTICES AND PERCEIVED COMPETENCE FOR SPECIALISED SCHOOL SUBJECTS

This study investigated whether participation in athletic training and competition effects self-perception in the different domains of competence in mentally retarded adolescents. We compared the effects of swimming practice in two groups (segregated or integrated) of eight mentally retarded adolescents over a period of 21 months. Two other groups served as controls: a sedentary group and a group that participated in adapted physical activities. We used skill tests and Harter's Self-Perception Profile. The results showed that athletic skill increased over the 21 months, but the perception of competence in the subjects who participated in the integrated meets decreased significantly in perceived physical ability and general self-worth.

BIBLIOGRAPHIE

- BANDURA, A. (1977) Self-efficacy: Toward a unifying theory of behavioral change. *Psychol. Rev.*, 84 (2), 191-215.
- BARIAUD, F. & BOURCET, C. (1994) Le sentiment de la valeur de soi. *L'orientation scolaire et professionnelle*, 23 (3), 271-290.
- BUTLER, R. & MARINOV-GLASSMAN, D. (1994) The effects of educational placement and grade level on the self-perceptions of low achievers and students with learning disabilities. *J. Learn. Disab.*, 27 (5), 325-334.
- CAZORLA, G. (1993) *Tests spécifiques d'évaluation du nageur*. Paris: AREAPS-FFN.
- COOLEY, C.H. (1902) The social self: On the meanings of «I». In: C. Gordon and K. J. Gergen (Eds.), *The self in social interaction: Classic and contemporary perspectives* (pp. 87-91). New York : Wiley.
- DIEDERICH, N. & MOYSE, D. (1995) Interactions et images de soi chez des personnes dites handicapées mentales. *Rev. Europ. Hand. Ment.*, 5 (2), 15-27.
- DYKENS, E. (1996) Effects of Special Olympics International on social competence in persons with mental retardation. *J. Acad. Child Adol. Psychiat.*, 35 (2), 223-229.
- EPFRIGHT, T.D., SANFACON, J.A., BECK, N.C. & BRADLEY, J.S. (1997) Sport psychiatry in childhood and adolescence: An overview. *Child Psychiatry Human Development*, 28 (2), 71-88.
- GIBBONS, S.L. & BUSHAKRA, F. (1989) Effects of Special Olympics participation on the perceived competence and social acceptance of mentally retarded children. *Adapt. Physic. Activ. Quart.*, 6, 40-51.
- GIBELLO, B. (1995) *La pensée décontenancée. Essai sur la pensée et ses perturbations*. Paris : Bayard Editions.
- GLENBERG, A.R., WILKINSON, A.C. & EPSTEIN, W. (1982) The illusion of knowing: Failure in the self-assessment of comprehension. *Mem., Cogn.*, 10, 597-602.
- HARTER, S. (1985) *The Self-Perception Profile for Children*. Denver : University of Denver.
- HARTER, S. (1988) Developmental and dynamic changes in the nature of the self-concept. In: S.R. Shirk (ed.), *Cognitive development and child psychotherapy*, pp. 119-160. New York : Plenum Press.
- HARTER, S. (1998) Comprendre l'estime de soi de l'enfant et de l'adolescent. Considérations historiques, théoriques et méthodologiques. In: M. Bolignini et Y. Prêteur (eds), *Estime de soi. Perspectives développementales*, pp. 57-81. Neuchâtel : Delachaux et Nieslé.
- HINES, S. & GROVES, D.L. (1989) Sports competition and its influence on self-esteem development. *Adolescence*, 24 (96), 861-869.
- IONESCU, S. (1993) *La déficience intellectuelle : Approches et pratiques de l'intervention, dépistage précoce*. Paris : Nathan Université.
- KERNIS, M.H., BROCKNER, J. & FRANKEL, B.S. (1989) Self-esteem and reactions to failure: The mediating role of overgeneralization. *J. Person. Soc. Psychol.*, 57 (4), 707-714.
- KROLL, M.D. & FORD, M.L. (1992) The illusion of knowing, error detection and motivational orientations. *Contemp. Educ. Psychol.*, 17, 371-378.
- LEVINE, H.G. & LANGNESS, L.L. (1983) Context, ability, and performance: Comparison of competitive athletics among mildly mentally retarded and nonretarded adults. *Amer. J. Ment. Def.*, 83, 528-538.
- NELSON-LE GALL, S. (1985) Help-seeking behavior in learning. *Rev. Res. Educ.*, 12, 55-90.
- NINOT, G., BILARD, J., DELIGNIÈRES, D. & SOKOLOWSKI, M. (2000) La survalorisation du sentiment de compétence de l'adolescent déficient intellectuel en milieu spécialisé. *Rev. Europ. Psychol. Appliq.*, 50(1), 165-173.
- PAGNIER, I. & BOUCRIS, J.-C. (1998) Soins, éducation et pédagogie à propos de deux classes intégrées. *Neuropsychiat. Enf. Adol.*, 46 (5-6), 335-339.
- PERRON, R. (1979) Déficience mentale et représentation de soi. In: R. Zazzo (ed.), *Les déficiences mentales*, pp. 310-382. Paris : A. Colin.

- PIERREHUMBERT, B., PLANCHEREL, B. & JANKECH-CARETTA, C. (1987) Image de soi et perception des compétences propres chez l'enfant. *Rev. Psychol. Appliq.*, 4 (37), 359-377.
- PIERREHUMBERT, B., ZANONE, F., KAUER-TCHICALOFF, C. & PLANCHEREL, B. (1988) Image de soi et échec scolaire. *Bul. Psychol.*, 7-9, 333-345.
- PIERREHUMBERT, B. & RANKIN, K. (1990) Image de soi et cursus scolaire: Une investigation basée sur la technique du Q-SORT. *Rev. Psychol. Appliq.*, 3 (40), 357-377.
- PIERREHUMBERT, B. (1992) *L'échec à l'école: Echec de l'école?* Neuchâtel : Delachaux et Nieslé.
- PUUSTINEN, M. & WINNYKAMEN, F. (1998) Influence du sentiment d'auto-efficacité chez des enfants de 8 à 9 ans. *Rev. Enf.*, 2, 173-188.
- RENICK, M.J. & HARTER, S. (1989) Impact of social comparisons on developing self-perceptions of learning disabled students. *J. Educ. Psychol.*, 81, 631-638.
- RIGGEN, K. & ULRICH, D. (1993) The effects of sport participation on individuals with mental retardation. *Adapt. Physic. Activ. Quart.*, 10 (1), 42-51.
- SHERRILL, C. (1997) Disability, identity, and involvement in sport and exercise. In: R.K. Fox (ed.), *The Physical Self*, pp. 257-286. Champaign : Human Kinetics.
- SONGSTER, T. (1990) *Overview of the Special Olympics research program*. Washington: Special Olympics International Inc. Research Monograph (1992).
- THERME, P. (1995) *L'échec scolaire, l'exclusion et la pratique sportive*. Paris : PUF.
- WIDAMAN, K.F., MACMILLAN, D.L., HEMSLEY, R.E., LITTLE, T.D. & BARLOW, I.H. (1992) Differences in adolescents' self-concept as a function of academic level, ethnicity, and gender. *American Journal on Mental Retardation*, 96 (4), 387-404.
- WRIGHT, J. & COWDEN, J. (1986) Changes in self-concept and cardiovascular endurance of mentally retarded youths in a Special Olympics swim training program. *Adapt. Physic. Activ. Quart.*, 3, 177-183.

EFFICACITÉ D'UN PROGRAMME DE FORMATION À L'INTERVENTION POUR COMPORTEMENTS AGRESSIFS EN RÉSIDENCE/RÉADAPTATION

Marc J. Tassé, Sophie Méthot, André Bélanger et Claude Bélanger¹

Cet article présente les résultats d'une étude visant à vérifier l'efficacité d'une formation (ICARE: Invention pour Comportements Agressifs en REsidence/REadaptation) pour parents à l'intervention auprès des comportements agressifs de leurs adolescents présentant une déficience intellectuelle. La formation ICARE a été expérimentée auprès de 24 familles assignées aléatoirement soit au groupe «liste d'attente» ou groupe expérimental. Les participants à la formation ICARE ont rapporté une amélioration significative au niveau des troubles de la conduite, de l'hyperactivité et de la sensibilité/susceptibilité auprès de leurs enfants, ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie de l'adolescent et du stress parental. Les points forts et les aspects à améliorer de la formation sont discutés, et certaines pistes de recherche futures sont proposées.

Dans la grande majorité des établissements du Québec, le processus de désinstitutionnalisation est en voie depuis plusieurs années. Ainsi, les personnes ayant un handicap résultant soit d'une déficience intellectuelle, physique ou psychique, sont présentes à 71 % dans la communauté (Projet Défi, 1993). Il y a vingt ans, il était presque impensable de voir une personne vivant avec une déficience intellectuelle ou un trouble envahissant du développement ailleurs que dans un établissement spécialisé. Aujourd'hui, cette personne peut être active dans sa communauté et les désavantages associés à ces déficiences [c.-à-d. : handicap] peuvent ainsi être réduits (CQCIDIH, 1995). Si le processus d'intégration des personnes ayant un handicap a évolué, il reste beaucoup de chemin à parcourir pour intégrer les individus qui, à cause de leurs déficiences et incapacités, peuvent manifester des comportements agressifs. Ainsi, les centres de

réadaptation se voient de plus en plus assujettis à offrir des services de réadaptation et d'hébergement à des personnes qui présentent des troubles de comportements agressifs.

Les comportements agressifs font partie des problèmes les plus difficiles à gérer. Généralement, ils se manifestent par des agressions verbales, des bris de matériels, des agressions physiques et des comportements d'automutilation. Dans bien des cas, la demande de service se fait en catastrophe alors que les parents sont à bout de souffle et ne peuvent plus assurer la

-
1. La réalisation de ce projet de recherche et la préparation de cet article ont été rendus possibles grâce à une subvention de recherche de l'Office des personnes handicapées du Québec. Nous tenons également à remercier les adolescents et leurs parents d'avoir accepté de participer à ce projet de recherche. Toute correspondance peut être envoyée à Marc J. Tassé, Ph.D., qui est maintenant au Center for Development and Learning UAP, University of North Carolina at Chapel Hill, CB #7255, Chapel Hill, NC USA 27599-7255 ou via courrier électronique à marc.tasse@cdl.unc.edu.

Marc J. Tassé et Sophie Méthot, Université du Québec à Montréal; André Bélanger, Société de l'autisme de la Côte-Nord & Centre de réadaptation l'Émergent; Claude Bélanger, Groupe Aide Inc.

sécurité de leur enfant, de la fratrie ou leur propre sécurité. C'est trop souvent avec beaucoup de culpabilité que ces parents confient leur enfant au réseau de la santé et des services sociaux. Face à l'arrivée de ces personnes potentiellement violentes, les centres doivent s'ajuster et former leur personnel tout en apportant un encadrement adéquat afin de répondre aux besoins de ces personnes et assurer la sécurité des autres individus dans le milieu. Au même titre, le milieu scolaire qui doit dispenser des services à ces mêmes personnes, doit également former et encadrer son personnel enseignant et assurer la sécurité du personnel et des élèves. Même avec des ressources en personnel composées de professionnels, d'enseignants et d'éducateurs, les centres de réadaptation et les écoles se sentent souvent dépourvus devant les comportements agressifs de certaines personnes handicapées (FQCRPDI, 1994). Les parents sont évidemment encore plus dépourvus devant les comportements agressifs que ne le sont les intervenants professionnels des réseaux de la santé et scolaire. (Comité zone grise, 1995)².

Aujourd'hui, tous sont d'accord sur l'importance de favoriser le maintien des personnes handicapées dans leur milieu familial ou dans des milieux résidentiels substituts. Pour ce faire, il faut cependant rendre disponibles les ressources et les soutiens nécessaires pour que les familles et les intervenants en communauté puissent gérer les comportements agressifs (Bruininks, Olson, Larson & Lakin, 1994). Ceci est particulièrement vrai puisque la présence de comportements agressifs est fortement corrélée avec des milieux de vie plus restrictifs (Borthwick-Duffy, 1994) et est souvent la cause principale d'institutionnalisation (Lakin, Hill, Hauber, & Bruininks, 1982; Scheerenberger, 1981). Le projet ICARE propose une approche novatrice qui permet d'outiller les intervenants les plus importants, soit les parents afin de favoriser le maintien à domicile des personnes handicapées.

2. Le comité zone grise regroupe des parents de personnes présentant une déficience intellectuelle et des troubles graves du comportement/troubles de santé mentale.

Bouchard (Projet Défi, 1995) a mené une vaste étude sur la population présentant une déficience intellectuelle. Un élément rapporté par cet auteur est que les parents d'adolescents moins autonomes affichent un niveau plus élevé de stress. De plus, le niveau d'autonomie est inversement corrélé avec la gravité des comportements problématiques. Les familles ayant un adolescent qui présente des comportements agressifs affichent un niveau plus élevé de stress familial et les parents se montrent plus inquiets des chances de poursuivre une vie familiale équilibrée (Projet Défi, 1995). L'étude de Bouchard a par ailleurs démontré que les adolescents manifestant des comportements problématiques présentent un plus faible niveau d'estime de soi et de bien-être psychologique et un plus haut niveau de stress.

L'objectif principal du projet ICARE (voir : Tassé, Méthot, Bélanger, Bélanger & Forget, 1999) est de fournir des outils aux parents d'adolescents handicapés et agressifs et ainsi leur permettre de mieux intervenir auprès de leur enfant. Le projet ICARE offre aux parents non seulement les outils afin de mieux intervenir psychologiquement et physiquement avec leurs adolescents en situation de crise, mais également une formation leur permettant de devenir de meilleurs observateurs. Le but ultime est de maintenir à domicile ces adolescents handicapés qui présentent des comportements agressifs. Ce maintien sera favorisé en offrant des ressources et des moyens efficaces aux parents afin qu'ils puissent intervenir auprès de leurs adolescents. Ceci permettra de réduire la fréquence et la gravité des comportements agressifs des adolescents, d'améliorer leur qualité de vie, d'augmenter leurs comportements adaptatifs et de contribuer à réduire la détresse parentale face à ces comportements problématiques.

La formation ICARE est décrite plus en détails dans le texte de Tassé *et al.* (1999). Brièvement, cette formation a été conçue pour être donnée en groupe de six à huit parents avec un ou deux animateurs. L'animateur doit bien connaître la déficience intellectuelle et les comportements agressifs, bien maîtriser le contenu et la structure du programme ICARE, ainsi qu'avoir une certaine expérience à mener des groupes.

Le programme ICARE est d'une durée de six jours et est divisée en deux modules, chaque module comprenant trois jours de formation. Le premier module a trait à l'intervention en situation de crise. Dans ce premier module, les parents apprennent comment intervenir psychologiquement et physiquement face à une crise de leur adolescent. Plusieurs sujets sont traités, notamment la définition et les étapes de déroulement d'une crise, les manifestations et indices précurseurs d'une crise, les principes et stratégies d'intervention à respecter lors

d'une crise, la communication verbale et non verbale et les techniques d'intervention physiques non abusives. Le deuxième module porte sur l'apprentissage des facteurs qui peuvent causer et maintenir les comportements agressifs. Les parents apprennent les «fonctions» possibles des comportements problématiques et la démarche d'analyse fonctionnelle du comportement. Le tableau 1 résume le contenu des six jours de la formation ICARE (tiré de Tassé *et al.*, 1999).

Tableau 1

Programme de formation ICARE

<i>Intervention en situation de crise</i>	
Jour 1	Cette journée porte sur la crise comportementale : les manifestations, les étapes de déroulement et les indices précurseurs associés à chacune des étapes du développement d'une crise. Les stratégies d'intervention, afin de prévenir ou stopper une crise.
Jour 2	La communication non verbale et l'intervention psychologique lors d'une crise sont abordées. Présentation de l'ensemble des techniques de protection personnelle sont présentées et pratiquées par les parents (techniques de blocage, dégagement d'un étranglement, dégagement de prise aux cheveux, dégagement de morsures, etc.).
Jour 3	Mise en pratique des techniques de protection personnelle (techniques de blocage, dégagement d'un étranglement, dégagement de prise aux cheveux, dégagement de morsures, etc.).
<i>Fonction du comportement agressif</i>	
Jour 4	Cette journée porte sur la qualité de vie. Elle permet aux parents d'identifier les principaux facteurs susceptibles de faciliter l'apparition des comportements agressifs, mais aussi de définir les étapes de la démarche de prévention face à ces comportements, dans une optique d'amélioration de la qualité de vie. Introduction aux fonctions possibles des comportements agressifs.
Jour 5	Suite de l'apprentissage des concepts comportementaux liés à l'apparition et au maintien des comportements agressifs et début de l'apprentissage du processus d'évaluation fonctionnelle du comportement (c.-à-d. cibler le comportement et le définir de manière opérationnelle; analyser les circonstances; analyser la fonction du comportement; analyser les coûts et bénéfices du comportement).
Jour 6	Cette dernière journée de formation vise à identifier les principes d'intervention. C'est ainsi que les parents peuvent apprendre à utiliser certains types de conséquences pour moduler la fréquence et l'intensité du comportement problème, mais aussi l'émergence de nouvelles compétences (p. ex. le façonnement, l'imitation, l'enchaînement, etc.).

MÉTHODOLOGIE

Participants

Les parents d'un groupe initial de 27 adolescents ont participé à l'expérimentation de la formation ICARE. Trois participants ont été supprimés de l'échantillon avant les analyses pour les raisons suivantes: deux participants avaient des données (pré-test ou post-test) incomplètes et un parent n'a pas assisté (en raison de conflits familiaux) à toute la formation ICARE. Toutes les analyses présentées dans cette section ont été menées sur l'échantillon final de 24 participants (13 lors de la première année du projet, et 14 lors de la deuxième année).

La formation ICARE a été donnée aux parents des 24 participants. À l'exception de trois couples, les parents des participants qui ont reçu la formation ICARE étaient des mères. Les 24 participants de ce projet sont les adolescents-adultes qui présentent une déficience intellectuelle avec ou sans trouble autistique et qui présentent également des comportements agressifs. Les données descriptives des participants sont présentées dans le tableau 2. Des tests *t* démontrent qu'il n'avait aucune différence statistiquement significative au niveau du QI, âge ou sexe entre les participants des deux groupes.

Tableau 2

Données signalétiques des adolescents des parents participants (N = 24)

ÂGE	Moyen : 15,3 ans Écart type : 2,4 ans Minimum : 13 ans Maximum : 20 ans
SEXE	Filles : n=6 (25 %) Garçons : n=18 (75 %)
GROUPE ETHNIQUE	Canadien: 23 (96 %) Antillais: 1 (4 %)
QI	Moyen : 38,3 Écart type : 16,0 Minimum : 17 Maximum : 71
NIVEAU DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE	Léger : n=4 (17 %) Moyen : n=9 (37 %) Grave : n=4 (17 %) Profond : n=7 (29 %)
SYNDROMES ASSOCIÉS	AUTISME: 7 (29 %) TRISOMIE 21 : 2 (8 %) X FRAGILE : 1 (4 %) CRI-DU-CHAT 1 (4 %)

Procédure

Le recrutement des parents pour la formation ICARE a débuté à l'automne 1997 et s'est poursuivi jusqu'à l'hiver 1999. Ce recrutement s'est fait par l'intermédiaire de plusieurs centres: les centres de réadaptation en déficience intellectuelle, CR Gabrielle Major, Centre Lisette-Dupras, CR l'Intégrale, CR Ouest de l'île, CR Normand-Laramée, CLSC des Seigneuries, CLSC St-Michel, ainsi que l'Association de Montréal pour la déficience intellectuelle, l'Association de parents pour l'enfance en difficulté de la Rive-Sud de Montréal, Solidarité de parents de personnes handicapées, la Société de l'autisme pour la région de Montréal Métropolitain et la Société québécoise de l'autisme.

Les parents des participants ont été aléatoirement assignés soit au groupe expérimental (parents qui allaient recevoir la formation ICARE immédiatement) ou au groupe contrôle qualifié de «liste d'attente». Les parents assignés au groupe contrôle «liste d'attente» étaient informés qu'un grand nombre de participants étaient recrutés et qu'ils allaient recevoir la deuxième série de la formation ICARE, deux mois plus tard.

L'objectif du groupe «liste d'attente» était principalement de permettre de contrôler l'effet de maturation comme variable contraignante aux effets attribuables à notre variable indépendante (c.-à-d.: participation à la formation ICARE). La période d'attente pour ce groupe était de deux mois, soit le temps requis pour mener la formation ICARE avec le groupe expérimental. Ainsi, les parents des groupes «expérimental» et «liste d'attente» ont complété toutes les mesures (GÉCEN, PSI, ÉQCA, J8T) au même moment. Les participants du groupe expérimental ont ensuite reçu la formation ICARE qui s'est échelonnée sur une période de six semaines. À la fin de la formation ICARE, les parents du groupe expérimental ont reçu une deuxième série des mesures initiales (GÉCEN, PSI, ÉQCA, J8T) et ont été invités à les compléter de nouveau et à les retourner par la poste dans une enveloppe timbrée et préadressée. Les parents du groupe «liste d'attente» ont été contactés au même moment et ont été invités à remplir à nouveau

les mêmes protocoles (GÉCEN, PSI, ÉQCA, J8T) en préparation du début de la formation ICARE. Cette procédure a été répétée pendant l'année 1 et l'année 2 du projet ICARE. Après la période d'attente, la formation ICARE a été offerte et acceptée par tous les parents du groupe «liste d'attente».

Instruments d'évaluation

Échelle québécoise de comportements adaptatifs (Maurice, Morin & Tassé, 1993)

L'Échelle québécoise des comportements adaptatifs (ÉQCA) est une mesure développée et validée auprès d'une population québécoise qui permet l'évaluation des habiletés adaptatives et les comportements problématiques. L'ÉQCA comporte 225 items à la partie *Comportements adaptatifs* qui se répartissent selon les sept domaines suivants: autonomie, habiletés domestiques, communication, habiletés sociales, santé et sensori-moteur, habiletés scolaires et habiletés de travail. La deuxième partie comporte 99 items pour former un score total de comportements problématiques.

Grille d'évaluation comportementale pour enfants Nisonger (Tassé, Girouard & Morin, 1999)

La Grille d'évaluation des comportements pour enfants Nisonger (GÉCEN) permet une évaluation globale des enfants et adolescents ayant une déficience intellectuelle. Cette mesure a été développée aux États-Unis et ensuite traduite et validée au Québec (Tassé, Morin & Girouard, 2000). Le GÉCEN comporte deux parties: une évaluation des compétences sociales et une évaluation des comportements problématiques. Il compte 10 énoncés à la partie «compétences sociales» et 66 énoncés à la partie «comportements problématiques». Les énoncés de la partie «compétences sociales» sont cotés de 0 «pas du tout vrai» à 3 «entièrement ou toujours vrai». Un score élevé est donc indicatif d'une meilleure compétence sociale. Cette partie comprend deux sous-échelles: accommodant/calme et adaptation sociale. Les énoncés de la partie «comportements problématiques» sont cotés selon une évaluation multidimensionnelle composée de la fréquence et de l'appréciation de

l'impact du comportement dans cet environnement (c.-à-d. représente un problème ou non). La cotation de ces énoncés varie de 0 «ne s'est pas produit/n'était pas un problème» à 3 «s'est produit beaucoup/était un problème grave». Un score élevé mérite une investigation plus poussée afin d'infirmar ou de confirmer une psychopathologie ou un trouble grave du comportement. La partie des comportements problématiques comprend six sous-échelles:

- trouble des conduites;
- anxiété;
- hyperactivité;
- automutilation/stéréotypé;
- auto-isolément/rituels;
- susceptibilité/sensibilité.

Indice de stress parental (Bigras, LaFrenière & Abidin, 1996)

L'Indice de stress parental (ISP) a été développé aux États-Unis et ensuite traduit et validé au Québec. L'ISP permet l'évaluation des caractéristiques du tempérament les plus révélatrices à long terme. Chaque énoncé comprend une intégration de la perception du parent, de l'impact sur ce dernier d'un tempérament donné et d'une référence à un comportement de l'enfant. Cette mesure offre une appréciation de l'impact du niveau d'activité excessif des comportements de l'enfant sur son environnement familial. L'ISP comporte un total de 101 énoncés.

Inventaire de bien-être J8-T (Lachance, Pilon, Arsénault & Ouellet, 1990)

L'inventaire de bien-être J8-T est une mesure de satisfaction ou qualité de vie. Cet outil a été développé au Québec pour une population présentant une déficience intellectuelle et est complété par une tierce personne (témoin) concernant la qualité de vie de la personne évaluée. Le J8-T comprend six dimensions:

- habitation (par exemple : température, ambiance, etc.);
- environnement (par exemple : liberté de déplacement, tranquillité, etc.);
- personnes (par exemple: personnes intimes, voisins, etc.);
- soi-même, (par exemple : condition physique, apparence soignée, etc.);
- nourriture (par exemple : possibilité de choisir, qualité et quantité, etc.);
- activités (par exemple: loisir, sommeil, etc.).

Cet instrument permet une mesure du bien-être de l'enfant tel qu'observé par le parent. Le score total permet une appréciation globale de la satisfaction/bien-être de la personne.

RÉSULTATS

Les analyses de données ont été effectuées à partir du logiciel Statistical Package for the Social Sciences (SPSS, 1999) pour Windows version 10. Les chercheurs ont estimé l'effet de la variable indépendante (Intervention ICARE) sur les variables dépendantes (GÉCEN, PSI, ÉQCA, J8T) à l'aide de tests «*t*» comparant les résultats entre le groupe expérimental et le groupe «liste d'attente». Les résultats de nos analyses sont présentés dans le tableau 3.

Des analyses à l'aide du test «*t*» sur les variables dépendantes avant le début de la formation ICARE a confirmé que les participants assignés aléatoirement aux deux groupes (expérimental et liste d'attente) étaient comparables. Les participants des deux groupes ne présentaient donc pas de différences significatives (tableau 4) aux mesures de comportements problématiques (GÉCEN & ÉQCA), comportements adaptatifs (ÉQCA), compétences sociales (GÉCEN), stress parental (ISP) et bien-être/qualité de vie (J8T), ni aux mesures descriptives telles que le QI ou le sexe.

Tableau 3

**Résultats des analyses à l'aide du test «t» pour le
groupe «liste d'attente» et le groupe expérimental**

		GROUPE «LISTE D'ATTENTE»		GROUPE EXPÉRIMENTAL	
VARIABLES / FACTEURS		Test t	Changement	Test t	Changement
ÉQCA	Autonomie	.817		-1.360	
	Domestiques	.249		-1.168	
	Santé et sensori-moteur	-3.183*	53,2 - 56,0	-.796	
	Communication	-1.669		-1.075	
	Scolaire	-1.549		-.114	
	Sociale	-.868		-1.156	
	Travail	-.847		-1.000	
	Score global	-1.778			247,4 - 255,1
	Comportements problématiques	3.048*	74,2 - 59,9	2.496* -2.651*	55,0 - 40,1
J8T	Habitation	-1.585			
	Environnement	-1.585		1.133	
	Personnes	-.889		-.802	
	Sociale	.762		-1.042	
	Nourriture	-.225		-.904	
	Activité	-.589		-1.939	
	Score total	-.832		-.078 -1.708	
GÉCEN	Calme (compétences sociales)	-1.483		-1.906	
	Sociale (compétences sociales)	1.232		-1.465	
	Troub. conduite (comp. problém.)	1.179		2.437*	20,5 - 14,9
	Anxiété (comp. problém.)	.081		1.584	
	Hyperactivité (comp. problém.)	1.064		2.385*	11,1 - 8,5
	CAM/stéréotypés (comp. problém.)	.861		1.830	
	Rituels (comp. problém.)	-.904		1.345	
	Sensibilité (comp. problém.)	.030		2.765*	7,3 - 5,2
ISP SCORE TOTAL		3.433*	326,5 303,3	3.876*	296,8 - 272,8

* = valeur $p < ,05$

Tableau 4

**Résultats aux mesures temps 1 et temps 2 pour
le groupe d'attente et le groupe expérimental**

Instrument / Sous-échelles	Groupe liste d'attente			Groupe expérimental		
	M Temps 1	M Temps 2	Change- ment (%)	M Temps 1	M Temps 2	Change- ment (%)
GECEM – compétences Accommodant/calme	7,08	7,91	↑ 12 %	8,58	10	↑ 17 %
Adaptation sociale	5,83	5,17	↓ 11 %	5,33	5,92	↑ 11 %
GECEM - comp. Prob. Troubles de conduite	21,92	20,00	↓ 9 %	20,50	14,92	↓ 27 %
Anxiété	13,67	13,58	↓ 1 %	9,92	7,67	↓ 23 %
Hyperactivité	14,67	13,58	↓ 7 %	11,08	8,50	↓ 23 %
Automutilation/stéréotypé	4,67	4,25	↓ 9 %	5,33	4,17	↓ 22 %
Auto-isolement/rituels	7,50	8,08	↑ 8 %	9,42	7,33	↓ 22 %
Sensibilité/susceptibilité	7,19	7,17	0 %	7,25	5,17	↓ 29 %
J8T – qualité de vie Habitation	7,17	8,90	↑ 24 %	8,46	7,27	↓ 14 %
Environnement	1,88	3,40	↑ 81 %	2,90	4,40	↑ 52 %
Personnes	5,94	6,88	↑ 16 %	6,82	8,55	↑ 25 %
Sociale	4,25	3,17	↓ 25 %	1,75	4,00	↑ 129 %
Nourriture	8,08	8,58	↑ 6 %	6,46	9,05	↑ 40 %
Activité	3,19	4,17	↑ 31 %	5,23	5,34	↑ 2 %
ÉQCA - comp. Adaptatifs Autonomie	77,83	76,42	↓ 2 %	67,58	70,83	↑ 5 %
Habiletés domestiques	12,08	11,67	↓ 3 %	9,42	10,00	↑ 6 %
Santé/sensori-moteur	53,33	56,00	↑ 5 %	51,33	52,83	↑ 3 %
Communication	52,00	54,92	↑ 6 %	50,08	50,83	↑ 1 %
Habiletés scolaires	16,75	18,83	↑ 12 %	17,33	17,42	↑ 1 %
Socialisation	51,33	53,08	↑ 3 %	49,33	50,58	↑ 3 %
Habiletés de travail	4,25	5,25	↑ 24 %	2,25	2,58	↑ 15 %
SCORE GLOBAL	267,58	276,17	↑ 3 %	247,33	255,08	↑ 3 %
Comportements inadéquats	74,17	59,92	↓ 19 %	55,00	40,08	↓ 27 %
ISP – stress familial SCORE TOTAL	326,50	303,25	↓ 7 %	296,83	272,75	↓ 8 %

Des résultats intéressants sont à noter suite à la comparaison des participants du groupe expérimental avant et après leur participation à la formation ICARE en ce qui a trait aux mesures de Stress Parental, comportements adaptatifs, compétences sociales et comportements problématiques de l'enfant. En effet, les participants ayant reçu la formation ICARE rapportent une amélioration significative au niveau des TROUBLES DE LA CONDUITE, de l'HYPERACTIVITÉ et de la SENSIBILITÉ/SUSCEPTIBILITÉ auprès de leurs enfants.

Ces trois sous-échelles au GÉCEN mesurent des comportements problématiques tels que: «se dispute avec ses parents», «détruit intentionnellement le matériel», «attaque physiquement les autres», «surexcité», «suractif», «facilement frustré», «s'accroche aux parents». De plus, leurs scores totaux ont augmenté de façon significative suite à la formation ICARE.

Les participants du groupe contrôle, tout comme les participants du groupe expérimental, rapportent une amélioration significative au Score Global des comportements problématiques de l'ÉQCA et à l'Indice de Stress Parental. Les membres du groupe «liste d'attente» ont également rapporté une augmentation au niveau des habiletés adaptatives du domaine santé et sensori-moteur à l'ÉQCA. Ces effets bénéfiques sont possiblement dus à un effet *placebo*, à un phénomène de maturation ou encore au simple passage du temps.

DISCUSSION

La formation ICARE a été élaborée en réponse aux besoins criants de parents d'adolescents ayant une déficience intellectuelle et des comportements agressifs (Tassé *et al.*, 1999). Les deux volets de la formation — intervention en situation de crise et analyse fonctionnelle des comportements — avaient pour objectif de mieux outiller les parents face aux comportements agressifs de leur enfant. L'aspect novateur du projet ICARE réside dans le fait d'offrir la formation à ces parents, puisqu'ils constituent généralement les intervenants de première ligne lors des crises de leur enfant. L'étude avait donc pour objectif de pallier à une absence importante de

programmes d'intervention en situation de crise pour les parents, programmes qui étaient historiquement offerts aux intervenants des centres de réadaptation, des centres hospitaliers à vocation psychiatrique, des milieux scolaires, de travail ou des centres de jour. L'objectif était donc d'adapter divers programmes de formation existant à la réalité et au vécu des parents en milieu résidentiel.

Le projet ICARE peut ainsi permettre des économies significatives aux réseaux scolaire et de la santé et des services sociaux, en réduisant le besoin de services professionnels pour les parents d'adolescents handicapés, en augmentant la probabilité de maintien à domicile des adolescents, et en augmentant les chances d'intégration de ces derniers en milieu scolaire, résidentiel et de travail. Le projet vise aussi à augmenter l'efficacité du parent comme intervenant et comme source d'information pour les plans de services individualisés et les plans d'intervention appliqués. Le parent pourrait aussi devenir un agent multiplicateur de formation pour d'autres parents. Les parents ont été impliqués à tous les niveaux du projet ICARE. Tout d'abord lors de la conception du projet. En effet, l'idée initiale de ce projet est venue de parents aux prises avec cette problématique. Certains de ces parents ont participé au comité d'experts (en collaboration avec plusieurs intervenants du milieu communautaire et universitaire) dans le but de réviser et commenter la première version du programme de formation. Suite aux commentaires et suggestions du comité d'experts, le programme de formation ICARE a été modifié et bonifié. Le rôle des parents comme partenaires dans le cadre de la recherche ICARE a donc été crucial.

Les résultats de l'étude indiquent que la formation ICARE permet d'améliorer la qualité de vie des familles (jusqu'à 129 % pour la sphère sociale de l'instrument). De plus, les connaissances acquises par les parents au cours de la formation ont aussi des retombées sur les comportements de leur enfant, en réduisant la fréquence et l'intensité des comportements problématiques (troubles de la conduite, hyperactivité, sensibilité). Toutefois, les participants du groupe contrôle, tout comme les participants du groupe expérimental, ont rapporté une amélioration

adaptatifs (amélioration de 3 % pour les deux groupes) et à l'Indice de stress parental (diminution de 7 % pour le groupe contrôle, et de 8 % pour le groupe expérimental). Ces effets bénéfiques non attendus pour le groupe contrôle sont possiblement dus à un effet placebo, phénomène souvent rencontré lorsque les participants sont informés qu'ils feront partie d'une expérimentation pouvant avoir un impact sur leur situation. Ces résultats peuvent aussi être liés à un phénomène de maturation ou au simple passage du temps. Les retombées de l'étude sur les comportements adaptatifs sont d'autant plus importantes qu'elles ont une influence importante sur le développement des comportements problématiques graves, dans un contexte où ces derniers constituent la cause principale de placement en institution.

Par contre, plusieurs recommandations ont été proposées par les parents d'une part, et par les formateurs d'autre part. Lors d'une évaluation informelle de la session suite aux six jours de formation, les participants ont rapporté trouver difficile la formule d'une journée complète de formation par semaine. Par ailleurs, certaines difficultés en termes de niveaux d'entrée (hétérogénéité des niveaux de connaissances et expériences des parents) ont été rencontrés par les formateurs. Mais de façon générale, la formation ICARE a répondu aux attentes des participants (taux de satisfaction de 87 %). Les parents ont apporté plusieurs pistes d'amélioration de la formation ICARE, notamment un allègement du vocabulaire utilisé, un nombre accru d'exemples concrets issus de leur réalité, l'utilisation de vidéos,

l'inclusion d'un chapitre sur l'automutilation, ainsi que permettre la participation à la formation des intervenants travaillant avec la famille, dans le but de maximiser la cohérence des interventions résidentielles.

L'amélioration de la qualité de vie des familles et des compétences des adolescents ciblés indique que ce programme de formation répond adéquatement aux besoins d'aide des parents. Mais il est possible de penser que le jumelage entre parents et professionnels lors des sessions de formation favoriserait une plus grande constance et complémentarité dans leurs interventions respectives. Il s'agit d'une avenue devant être favorisée et explorée. Sur le plan de la recherche, il serait intéressant et pertinent de pouvoir mesurer la durée de l'impact positif engendré par la formation, puisqu'aucune mesure d'effet à long terme n'a été prise. Il pourrait aussi être intéressant de voir l'impact de cette formation sur d'autres variables comportementales non mesurées lors du projet ICARE, tels l'effet de la formation sur l'anxiété vécue par les adolescents, ou encore sur les compétences parentales en ce qui a trait à l'observation des contingences liées à l'apparition et au maintien des comportements problématiques. Pour ces raisons, les auteurs rappellent l'importance de parler non pas du «programme» ICARE, mais du «projet» ICARE, ce qui laisse supposer que la formation est encore en chantier et sera constamment améliorée. ICARE doit demeurer en mouvement pour faire face aux besoins changeants de la communauté, demeurer en lien étroit avec les utilisateurs, et continuer de progresser dans son contenu clinique et pédagogique.

PROGRAM EFFICIENCY OF TREATMENT TRAINING FOR AGGRESSIVE BEHAVIORS IN RESIDENCE/REHABILITATION

This paper presents the results of a study of the efficiency of a training program (ICARE : Intervention for aggressive behaviors in a readaptation residence) for parents intervening on aggressive behaviors with their mentally retarded adolescents. The training program ICARE was experimented with 24 randomized families which were attributed to a «waiting list» group or the experimental group. The participants reported a significant improvement in behavior disorders, hyperactivity and sensitivity / susceptibility of the adolescents and an improvement of the quality of life of the adolescents and the parental stress. The high points and various aspects to improve the program are discussed and certain research avenues are preposed.

BIBLIOGRAPHIE

- BIGRAS, M., LAFRENIÈRE, P. J. & ABIDIN, R. R. (1996) *Indice de stress parental: manuel francophone en complément à l'édition américaine*. Toronto, ON : Multi Health Systems Inc.
- BORTHWICK-DUFFY, S. A. (1994) Epidemiology and prevalence of psychopathology in people with mental retardation. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 62, 17-27.
- DANGEL, R. F. & POLSTER, R. A. (1984) *Parent training*. New York : Guilford Press.
- GROSSMAN, H. J. (ed.) (1983) *Manual on terminology and classification in mental retardation*. Washington, DC : American Association on Mental Deficiency.
- GROUPE HÉLÈNE QUEVILLON (1991) *Intervention psychologique et physique non abusive*. Montréal, QC: Auteur.
- KOEGEL, R. L., GLAHN, T. J. & NIEMINEN, G. S. (1978) Generalization of parent-training results. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 11, 95-109.
- L'ABBÉ, Y., MORIN, D. (1999) *Les comportements agressifs: compréhension et intervention chez les personnes qui présentent un retard mental*. Eastman, QC : Éditions Béhaviora.
- LACHANCE, R., PILON, W., ARSENAULT, R. & OUELLET, L., (1990) *Inventaire de bien-être J8T*. Beauport, QC: Module de recherche psychosociale: Centre de recherche de l'Université Laval - Robert-Giffard.
- LAKIN, K. C., HILL, B. K., HAUBER, F. A. & BRUININKS, R. H. (1982) Changes in age at first admission to residential care for mentally retarded people. *Mental Retardation*, 20, 216-219.
- LOVAAS, O. I. (1987) Behavioral treatment and normal educational and intellectual functioning in young autistic children. *Journal of Clinical and Consulting psychology*, 55, 3-9.
- MAURICE, P., MORIN, D. & TASSÉ, M. J. (1993) *Manuel technique: Échelle québécoise de comportements adaptatifs*. Département de psychologie: Université du Québec à Montréal.
- MCMAHON, R. J. & WELLS, K. C. (1989) Conduct Disorders. In: E. J. Mash & R. A. Barkley (Eds), *Treatment of childhood disorders* (pp. 73-132). New York: Guilford Press.
- REISS, S. (1994) *Handbook on challenging behavior : mental health aspects of mental retardation*. Worthington, OH: IDS Publishing Corporation.
- ROJAHN, J. & TASSÉ, M. J. (1996) Psychopathology in mental retardation. Dans: J. W. Jacobson & J. A. Mulick (Eds), *Manual of diagnosis and professional practice in mental retardation*. Washington, DC: American psychological Association.
- SCHEERENBERGER, R. C. (1981) Deinstitutionalization : Trends and difficulties. Dans: R. H. Bruininks, C. E. Meyer, B. B. Sigford & K. C. Lakin (Éds.), *Deinstitutionalization and community adjustment of mentally retarded people*. Washington, DC: American Association on Mental Deficiency.
- SPSS (1999) *Statistical Package for the Social Sciences for Windows version 10* [Computer Software]. Chicago, IL: SPSS, Inc.
- TASSÉ, M. J., AMAN, M. G., HAMMER, D. & ROJAHN, J. (1996) The Nisonger CBRF: Age and gender differences and normative data. *Research in Developmental Disabilities*, 17, 59-75.
- TASSÉ, M. J., GIROUARD, N. & MORIN, I. (1999) *La Grille d'évaluation comportementale pour enfants Nisonger*. Département de psychologie: Université du Québec à Montréal.
- TASSÉ, M. J., MÉTHOT, S., BÉLANGER, A., BÉLANGER, C. & FORGET, J. (1999) Formation pour parents d'adolescents présentant une déficience intellectuelle et des comportements agressifs. *Revue francophone de la déficience intellectuelle*, 10, 101-108.
- TASSÉ, M. J., MORIN, I. N. & GIROUARD, N. (2000) Traduction et validation canadienne-française du Nisonger Child Behavior Rating Form. *Canadian Psychology*, 41, 116-123.
- WEBSTER - STRATTON, C. (1984) Randomized trial of two parent-training programs for families with conduct-disordered children. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 52, 666-678.

PROFILS LONGITUDINAUX COGNITIFS ET COMMUNICATIFS D'ENFANTS À RETARD MENTAL

Nathalie Nader-Grosbois

Cette étude longitudinale explore les hypothèses de retard et de différence des modalités du développement des enfants à retard mental par rapport aux enfants tout-venant, au cours de la période sensori-motrice. Les performances aux «Echelles d'Evaluation du Développement Cognitif Précoce» (Nader-Grosbois, 1993) et aux «Early Social Communication Scales» (Seibert et Hogan, 1982), à plusieurs séances évaluatives permettent d'identifier les similarités vs dissimilarités de patterns développementaux cognitifs, communicatifs et cognitivo-communicatifs. Cette étude permet les constats suivants: (a) pour les deux groupes d'enfants, des séquences développementales similaires, des homologues locaux entre capacités cognitives, communicatives et cognitivo-communicatives; (b) pour le groupe d'enfants à retard mental, une hétérochronie des rythmes développementaux, plus manifeste (particulièrement lors de transitions entre stade ou niveau). Cependant, des homologues locaux très spécifiques prennent la forme de structurations cognitivo-communicatives individuelles, dans les deux groupes d'enfants.

INTRODUCTION

Contexte de recherche

Cette étude fait partie d'une recherche examinant les patterns développementaux cognitifs et socio-communicatifs d'enfants tout-venant et à retard mental au cours de la période sensori-motrice. L'approche de cette recherche intègre les conceptions piagétienes, néopiagétienes (Uzgiris & Hunt, 1975; Fischer, 1980) de l'intelligence sensori-motrice et les théories pragmatiques de la communication précoce (Bates, 1976; Bates *et al.* 1975, 1977, 1979a-b; Bruner, 1975a-b; 1977, 1978, 1983, 1987). Cette étude longitudinale complète les résultats d'études transversales (Nader-Grosbois, 1999, 2000, 2001a, 2001b) pour explorer les hypo-

thèses de «retard» ou de «différence» (Weisz & Zigler, 1979; Weisz *et al.*, 1982) des modalités du développement cognitif et communicatif des enfants à handicap mental par rapport aux enfants tout-venant. L'ensemble de la recherche considère quatre aspects pour examiner les similarités vs différences des patterns développementaux des deux groupes:

- l'aspect séquentiel du développement;
- l'aspect structurel (relations entre domaines);
- l'aspect du rythme développemental de domaines distincts;
- l'aspect fonctionnel des stratégies.

Suivant que l'on adopte une méthode transversale ou longitudinale, les analyses de ces aspects varient et permettent de distinguer les variabilités inter- et intra-individuelles des tendances générales du développement.

Nathalie Nader-Grosbois, Faculté de Psychologie et des Sciences de l'Education de l'Université Catholique de Louvain; 10, Place Cardinal Mercier, 1348 Louvain-La-Neuve.

Intérêt de l'approche des variabilités inter- et intra-individuelles

Selon Tourrette (1987), plutôt que de considérer les variabilités comme «transgressions» de lois générales du développement, la psychologie développementale différentielle les examine comme variables donnant un sens aux observations d'individus différenciés. La *variabilité intra-individuelle* permet d'accéder au répertoire comportemental individuel, d'en repérer l'instabilité suivant les situations et d'en induire les processus organisateurs. La *variabilité interindividuelle* exprime les différences entre individus en situation identique à un moment donné et contribue à éprouver la généralité des modèles développementaux. Pour apprécier ces variabilités, Tourrette (1987, p. 807-808) suggère de combiner méthodes transversale et longitudinale, en utilisant des situations d'observation relativement standardisées en environnement familial. La méthode transversale répond aux exigences de représentativité de l'échantillon. La méthode longitudinale appréhende comment chaque enfant ordonne, structure ses acquisitions et ses relations avec son entourage.

Particularités méthodologiques des études longitudinales pour l'approche des variabilités

En ce qui concerne les séquences développementales

Plusieurs questions découlent de l'aspect séquentiel: y-a-t-il variabilité interindividuelle dans l'ordre des acquisitions? Lors de transitions inter-stades ou inter-niveaux, y-a-t-il des oscillations de performances (comme Inhelder, 1963, le suggère pour des personnes à retard mental plus âgées)?

Les quelques études transversales portant sur les acquisitions de la période sensori-motrice, utilisent les procédures d'analyses hiérarchiques suivantes: l'analyse de scalogrammes de Guttman (1950) suivie de l'application d'un coefficient de reproductibilité; la méthode de Green (1956) proposant une estimation du coefficient de reproductibilité et le calcul d'un indice de consistance; ou encore, l'analyse des relations entre le nombre d'items réussis et le placement ordinal des

items, par l'application du coefficient de corrélation de Spearman. Quant aux études longitudinales, elles repèrent au cours de la progression inter-âges (ou inter-sessions), les éventuelles régressions ou inversions séquentielles et les stagnations. Lorsqu'il s'agit de vérifier la prédictivité de capacités précoces par rapport aux capacités ultérieures, des analyses corrélationnelles sont effectuées entre les performances mesurées à deux sessions.

En ce qui concerne les structures

Les questions se posant sont: quelles sont les relations entre domaines ou secteurs de développement? Ces relations sont-elles spécifiques à un groupe, et fluctuent-elles dans le temps?

À partir des performances dans plusieurs domaines, les études transversales emploient des méthodes corrélationnelles, factorielles ou analyses par clusters aboutissant à des regroupements de domaines. Pour la période sensori-motrice, aucune étude longitudinale n'a approché cet aspect auprès d'enfants à retard mental pour les deux secteurs, cognitif et communicatif.

En ce qui concerne les rythmes de développement

Les rythmes de développement en domaines distincts sont-ils synchrones vs hétérochrones durant la période sensori-motrice? Ces rythmes varient-ils dans le temps, ou d'un groupe à l'autre ou d'un individu à l'autre? L'éventuelle hétérochronie est-elle plus manifeste lors de transitions? Les changements développementaux au fil des âges sont-ils différenciés suivant les individus?

À partir des performances en domaines distincts, plusieurs études transversales élaborent des matrices permettant d'apprécier le sens et l'importance d'éventuels décalages entre stades ou niveaux atteints dans différents domaines envisagés deux à deux; puis elles calculent des pourcentages de concordance de stades ou niveaux. Aucune étude longitudinale portant sur la période sensori-motrice n'a abordé cet aspect auprès d'enfants à retard mental dans les deux secteurs considérés ici. Pour étudier cet aspect de rythmes développementaux selon une méthode longitudinale, on peut

se pencher sur les synchronies et hétérochronies au sein de profils individuels et vérifier si les éventuels décalages se répercutent au fil des âges. Les rythmes développementaux induisent des patterns structurels qui peuvent, au fil du temps, être stables ou variables. L'approche clinique en étude longitudinale (contrastant avec les approches quantitatives transversales) permet d'après Emde et Harmon (1984), de repérer les continuités et discontinuités du développement des individus, en s'intéressant à l'organisation au fil du temps des relations entre domaines et aux continuités porteuses de sens, pour chaque individu singulier.

En ce qui concerne l'aspect fonctionnel des stratégies

L'observation qualitative des comportements cognitifs et communicatifs, illustrant les stratégies de résolution de problème, les stratégies interactives, est opérable en études transversales et longitudinales, mais l'étude longitudinale permet d'apprécier si les stratégies caractéristiques identifiées se répercutent dans le temps et de repérer ainsi d'éventuels styles comportementaux.

Questions de la présente étude

Dans cette étude, trois questions sont explorées en considérant les quatre aspects précités.

Les patterns développementaux cognitifs des enfants tout-venant et à retard mental sont-ils similaires ou non?

Toute une série de travaux traite du développement cognitif précoce des enfants tout-venant et à retard mental.

La revue de littérature quant aux *séquences développementales sensori-motrices* d'enfants tout-venant et à retard mental, proposée par Nader-Grosbois (2000), montre que les séquences développementales, telles que décrites par Piaget ou envisagées par des échelles néopiagésiennes (élaborées par Casati & Lézine, 1968, Escalona & Corman, 1969, Uzgiris & Hunt, 1975), entre ces deux groupes, apparaissent similaires. En effet, les études transversales relèvent pour différents domaines cognitifs, des valeurs satis-

faisantes d'indices ordinaux, même si celles-ci varient suivant l'âge, la période de développement envisagée ou le groupe de personnes examinées. À propos des enfants tout-venant, les quelques études longitudinales relèvent des déclins occasionnels d'acquisitions intrastade (Kopp *et al.*, 1973, 1974; Kramer *et al.*, 1975, en permanence de l'objet et moyens-but; Desrochers *et al.*, 1995, en relations de cause-effet; Uzgiris, 1987, pour les sept domaines des échelles d'Uzgiris et Hunt, 1975). De même, chez des personnes à retard mental, lors de l'évaluation par des tâches piagésiennes de permanence de l'objet, Morss (1983) n'a repéré que de rares inversions séquentielles et Wohlhueter et Sindberg (1975) constatent que celles-ci sont manifestées par les personnes à anomalies cérébrales (dysrythmies des électroencéphalogrammes). Chez les enfants tout-venant et les personnes à retard mental, les inversions séquentielles ne remettent pas en cause les séquences des stades sensori-moteurs dans les domaines investigués.

D'autres travaux ont exploré les *relations entre capacités cognitives* ou le *rythme de développement* de ces dernières chez des enfants tout-venant et à retard mental (la recension de ces travaux figure dans Nader-Grosbois, 2001a). Seule une étude longitudinale portant sur des enfants tout-venant s'est intéressée à cette question (Kopp *et al.*, 1973, 1974); ceux-ci ont présenté, lors de transitions inter-stades, un rythme quelque peu hétérochrone entre le développement de la permanence de l'objet et celui de la compréhension des moyens-but.

D'autres auteurs ont investigué l'hypothèse de la *différence de développement et de fonctionnement cognitif* chez les personnes à retard mental en période sensori-motrice, au cours d'études longitudinales qui rapportent: une relative lenteur de transition inter-stades (Gibson, 1978; Mervis & Cardoso-Martins, 1984), quelques régressions de performances en différents domaines lors de transition inter-stades (Mervis *et al.*, 1984); des faiblesses de capacités ou stratégies cognitives, telles que des difficultés de consolider les acquisitions en permanence de l'objet (Morss, 1983; Wishart, 1991); un maintien de conduites moins évoluées (Wishart, 1991); une faible motivation à résoudre des problèmes (Wishart, 1991).

Que ce soit pour apprécier la similarité de séquences, de structures ou de rythme synchrone vs hétérochrone, ou encore de stratégies, les patterns développementaux cognitifs n'ont pas fait l'objet d'une étude longitudinale menée auprès d'enfants à retard mental modéré, examinés sur une longue période, allant des stades III à VI, et ce en considérant plusieurs domaines cognitifs distincts (en comparaison à des enfants tout-venant d'âge chronologique proche).

Les patterns développementaux communicatifs des enfants tout-venant et à retard mental sont-ils similaires ou non?

Une recension des travaux ayant investigué le développement communicatif précoce d'enfants à retard mental comparé à celui d'enfants tout-venant est présentée dans Nader-Grosbois (1999).

Quelques études longitudinales relèvent des *séquences* similaires de développement des vocalisations et babillages (Smith & Oller, 1981; Steffens *et al.*, 1992; Lynch *et al.*, 1995); d'autres pointent quelques différences dans la progression du contact oculaire et du sourire (Berger & Cunningham, 1981).

Aucune étude longitudinale ne s'est intéressée à l'*organisation structurelle* de la communication précoce des enfants à retard mental.

Certaines études ont souligné les différences de *modalités de fonctionnement communicatif* des enfants à retard mental; quelques rares études sont longitudinales (Glenn & Cunningham, 1984; Smith & Von Tetzchner, 1986; Mundy *et al.*, 1995). L'étude longitudinale de Glenn *et al.* (1984) relève que la durée de réponse des enfants trisomiques aux initiatives verbales de leurs mères progresse différemment entre 9 et 24 mois par rapport aux enfants tout-venant. Les deux autres études longitudinales (Smith *et al.*, 1986; Mundy *et al.*, 1995) ont vérifié chez des enfants trisomiques si certaines mesures de la communication non verbale contribuaient à prédire leur développement langagier ultérieur. Smith *et al.* (1986) ont examiné les aptitudes de communication non verbale, impératives (ou de requêtes) et déclaratives (ou d'attention conjointe) auprès de 13 enfants trisomiques

âgés de 24 mois au début de l'étude. Comparés à des enfants tout-venant appariés en âge mental, les enfants trisomiques ont manifesté un déficit en attention conjointe. Le suivi de ces derniers sur une période d'un an a indiqué que les aptitudes de requête non verbale étaient significativement liées au langage expressif ultérieur. Mundy *et al.* (1995) ont évalué 37 enfants trisomiques et 25 enfants tout-venant (répartis en 2 groupes d'âge mental moyen 13-14; 21-22 mois) en utilisant les «Early Social Communication Scales» de Seibert et Hogan (1982) au début de l'étude et les «Reynell Scales of Language Development» (1977), 13 mois plus tard. Les groupes d'âge mental élevé manifestent de meilleures performances déclaratives et impératives. Les enfants trisomiques ont manifesté moins de requêtes et une réponse en attention conjointe déficitaire par rapport aux enfants tout-venant de même niveau développemental. Chez les enfants tout-venant, l'interaction sociale, la requête et la réponse à l'attention conjointe sont des prédicteurs significatifs du langage expressif et réceptif; chez les enfants trisomiques, la requête non verbale, l'attention conjointe et l'interaction sociale sont des prédicteurs significatifs seulement du langage expressif; l'attention conjointe est en outre significativement liée au langage réceptif même si la performance en réponse à l'attention conjointe n'est liée ni au langage expressif ni réceptif. Ces résultats suggèrent l'existence d'homologies locales entre les deux modalités de communication, gestuelle et langagière, homologies partiellement similaires, partiellement dissimilaires entre les deux groupes.

Les similarités vs dissimilarités de séquences, de structures, de rythme développemental synchrone vs hétérochrone, de stratégies, dans le secteur communicatif nécessitent d'être étudiées dans le cadre d'une étude longitudinale menée auprès d'enfants à retard mental évoluant d'un niveau de communication non verbale simple vers un niveau langagier.

Les patterns développementaux cognitivo-communicatifs des enfants tout-venant et à retard mental sont-ils similaires ou non?

De nombreux travaux ont investigué les relations globales et spécifiques entre cognition, communi-

cation et langage précoces; plusieurs hypothèses ont été avancées. La revue de la littérature à ce propos est présentée dans l'article de Nader-Grosbois (2001b). Dans ce cadre, seules les études longitudinales relatives à la période sensori-motrice et portant sur des enfants à retard mental sont relevées. Sur le plan méthodologique, ces études emploient: pour évaluer les capacités cognitives, les échelles de Bayley (1969), des tâches piagétienne, certaines échelles d'Uzgiris et Hunt (1975), des tâches de jeu symbolique; pour évaluer les capacités communicatives précoces, des tâches impératives et déclaratives dont certaines sont inspirées de Snyder (1978) ou Bates *et al.*, (1979); enfin pour évaluer le langage précoce, les échelles de langage réceptif et expressif de Reynell (1977). Voici quelques résultats de ces études longitudinales confirmant différentes hypothèses émises.

- L'hypothèse piagétienne de l'*homologie générale* entre secteurs cognitif et communicatif, est rencontrée par les résultats de suivis longitudinaux d'enfants à retard mental (Woodward & Stern, 1963; Mahoney & Snow, 1983; Cardoso-Martins *et al.*, 1985; Smith *et al.*, 1986). Ils mettent en évidence une relation entre stade sensori-moteur et niveau communicatif: plus précisément, l'atteinte du stade V est liée à l'usage de gestes conventionnels (Woodward *et al.*, 1963); celle du stade VI à l'émergence de capacités langagières en compréhension comme en production (Mahoney *et al.*, 1983; Cardoso-Martins *et al.*, 1985; Smith *et al.*, 1986).
- Chez des enfants à retard mental suivis longitudinalement, des relations prépondérantes sont relevées entre l'émergence du langage et le développement de domaines cognitifs, mis en évidence par Piaget comme facilitateurs du développement langagier, dont l'*imitation vocale et gestuelle* (Chatelanat, 1992) et le *jeu symbolique* (Beeghly *et al.*, 1990).
- La *valeur prédictive* de performances sensori-motrices par rapport aux performances langagières expressives et réceptives ultérieures, a été investiguée en études longitudinales, (Siegel, 1979, 1981, 1982; Miller & Siegel, 1989 auprès

d'enfants tout-venant; Kahn, 1992, 1993a-b, 1996, auprès d'enfants à retard mental). Ces études montrent que les qualités prédictives des performances cognitives précoces varient suivant les âges auxquels elles sont évaluées et suivant qu'il s'agisse de prédire la compréhension ou la production langagière. En outre, Kahn (1993a-b, 1996) précise que l'atteinte du stade VI est liée à la possibilité d'apprentissage (voire à l'usage spontané) de signes manuels pour communiquer.

- L'hypothèse d'*homologie locale* entre capacités cognitives et communicatives suggère l'existence de relations spécifiques entre ces dernières; ces relations évolueraient dans le temps et dépendraient des rythmes de développement de ces capacités. Les nombreuses études rencontrant cette hypothèse sont essentiellement de type transversal (comme l'indique la revue de littérature de Nader-Grosbois, 2001b). Seules quelques études longitudinales concernent des enfants tout-venant (Bates, 1976; Bates *et al.*, 1979a; Desrochers *et al.*, 1994). Le suivi longitudinal par Bates (1976) de deux enfants tout-venant met en évidence que l'usage des gestes conventionnels à intentions différenciées est lié à l'atteinte du stade V; et l'usage de mots-référents, à la capacité de représentation mentale au stade VI. L'étude longitudinale de Bates *et al.* (1979a) portant sur 25 enfants tout-venant entre 9 et 13 mois montre des relations spécifiques entre d'une part, les capacités cognitives en compréhension des moyens-but, imitation vocale et gestuelle, combinaisons d'objets, jeu symbolique et d'autre part, les capacités communicatives gestuelles et verbales. Desrochers *et al.* (1994) ont obtenu une relation entre la compréhension de relations de cause-effet et l'utilisation de la référence sociale en situation ambiguë auprès de 25 enfants tout-venant, suivis entre l'âge de 6 et 18 mois; ces auteurs signalent un «saut évolutif» à la période de 9 à 12 mois dans ces deux capacités. Aucune étude longitudinale menée auprès d'enfants à retard mental ne relève des homologies locales pour d'autres domaines que ceux pointés par le modèle piagétien.

Les relations globales et spécifiques entre cognition et communication doivent être investiguées dans une étude longitudinale considérant l'évolution d'enfants à retard mental à travers plusieurs stades cognitifs et niveaux communicatifs, de manière à apprécier l'évolution de l'organisation de ces secteurs et la comparer à celle présentée par les enfants tout-venant.

En résumé, la présente étude longitudinale tente d'éclaircir les trois questions précisées ci-dessus à la lumière d'une approche essentiellement différentielle et qualitative. Elle veille à étudier chez des enfants tout-venant et à retard mental suivis au cours de la période sensori-motrice, leur évolution cognitive, communicative, cognitivo-communicative, les éventuelles continuités-discontinuités dans les profils longitudinaux, les rythmes développementaux de groupe et individuels; ceci, en appréciant les éventuelles similarités ou différences entre les deux groupes et l'importance des variabilités inter- et intra-individuelles. Cette approche différentielle du développement et du fonctionnement cognitifs et communicatifs est influencée notamment par les travaux de Reuchlin (1978, 1987, 1990; Reuchlin et Bacher, 1989), Longeot (1969, 1977), Tourrette (1987, 1991) et leurs collaborateurs respectifs. L'approche choisie dans cette étude est proche de celle de Dunst, Vance et Hamby (en cours, rapportée *in*: Dunst, 1998, p. 142-149), portant sur des enfants à retard mental suivis entre la naissance et 48 mois. En effet, ces auteurs veulent établir les trajectoires développementales par groupe d'enfants, déterminer si le rythme moyen et individuel de développement dans chaque domaine fluctue dans le temps et si ce rythme présente des similarités entre groupes et, enfin, estimer dans quelle mesure les domaines sont interreliés.

MÉTHODOLOGIE

Sujets

L'étude porte sur cinq enfants tout-venant examinés à 12, 18 et 24 mois (contactés par l'intermédiaire d'une crèche de Louvain-La-Neuve ou de connaissances) et cinq enfants à retard mental examinés à 12, 18, 24, 30, 36, 42 mois (contactés par l'intermédiaire de trois

services d'aide précoce de la région francophone de Belgique). L'étiologie du handicap mental est génétique ou organique (trois enfants à TRISOMIE 21; un enfant à TRISOMIE 1 et un enfant souffrant de la maladie de STEINER s'exprimant par un retard mental et une déficience du tonus musculaire).

Instruments

Deux instruments néopiagétien sont utilisés: les «Echelles d'Evaluation du Développement Cognitif Précoce» (EEDCP, Nader-Grosbois, 1993, 2000), version révisée des «Infant Psychological Developmental Scales» (IPDS, Uzgisir & Hunt, 1975) et les «Early Social Communication Scales» (ESCS, Seibert & Hogan, 1982).

Sept échelles composent les EEDCP:

- la poursuite visuelle et la permanence de l'objet (PO);
- les moyens-but (MB);
- l'imitation verbale (IV);
- l'imitation gestuelle (IG);
- les relations de cause-effet (CE);
- les relations spatiales (RS);
- les schèmes de relation aux objets (SO).

Les résultats se présentent sous la forme de stade sensori-moteur piagétien (de I à VI), d'échelon (ou score ordinal), d'âge développemental approximatif (ADA, proposé par Dunst, 1980) et de score de déviation entre l'âge chronologique et l'ADA. Les performances aux sept échelles permettent l'élaboration d'un profil.

Les huit échelles communicatives des ESCS reprennent trois fonctions communicatives (interaction sociale, attention conjointe, régulation de comportement) et trois rôles (réponse, initiation et maintien); les résultats sont exprimables en niveau dévelop-

pemental (0, réflexe; 1, simple; 2, coordonné; 3, conventionnel gestuel; 3.5, conventionnel verbal (un mot); 4, symbolique (deux mots)), en échelon (score ordinal), en fourchette d'âge développemental en mois, relative à chaque niveau développemental (0-2; 3-7; 8-13; 14-21; à partir de 22 mois). Les performances aux huit échelles permettent l'élaboration d'un profil.

Pour déterminer les repères développementaux aux deux instruments, c'est l'action critique ou l'échelon hiérarchiquement le plus élevé qui est considéré(e).

Examens

Les examens ont eu lieu à domicile ou dans un local familial de la crèche ou du service d'aide précoce, en présence d'un parent et du psychologue, et ont été filmés pour faciliter la notation et la cotation des comportements. Ces examens s'organisent sous la forme d'évaluations combinées cognitivo-communicatives à partir des situations inductrices proposées par les deux instruments selon la même méthode que dans l'étude transversale (Nader-Grosbois, 2001b). Un total de 15 examens concernent les enfants tout-venant et de 30 examens, les enfants à retard mental.

RÉSULTATS

Évolution cognitive

Pour étudier l'évolution cognitive, ont été effectuées une comparaison inter-âges des stades cognitifs modaux, une comparaison inter-âges des âges développementaux approximatifs moyens (ADA moyens), une analyse descriptive des profils cognitifs individuels, obtenus à partir des performances aux échelles EEDCP, et de leur progression au fil des âges. Une attention est portée sur la variabilité inter- et intra-individuelle (en examinant les dispersions autour du stade cognitif modal et de l'âge développemental approximatif, ainsi que la variabilité des profils).

Chez les enfants tout-venant

Le tableau 1 présente les *stades cognitifs modaux* des enfants tout-venant aux trois âges chronologiques.

À 12 mois, les performances sont assez élevées (deux enfants se trouvent au stade modal IV de coordination de schèmes secondaires en situation nouvelle et trois enfants, au stade V d'expérimentation active). À 18 mois, un seul enfant se situe au stade V et quatre enfants, au stade VI représentationnel. À 24 mois, tous les enfants se situent au stade modal VI mais ne résolvent pas toutes les tâches les plus complexes des sept échelles.

Les écarts entre les ADA moyens et les âges chronologiques des cinq enfants (tableau 2) varient entre une valeur nulle et une valeur de 2 mois et demi. C'est à 18 mois que les ADA moyens correspondent le plus à l'âge réel. La variabilité interindividuelle dans les ADA moyens semble la plus importante à 12 mois. A chaque âge chronologique, chaque enfant démontre une dispersion importante des ADA obtenus pour les différents domaines lorsqu'on considère les ADA minimum et maximum (ce qui indique une variabilité intra-individuelle dans l'âge développemental).

À chacun des âges, 12, 18 et 24 mois, les *profils cognitifs* des enfants tout-venant (figures 1a à 5a), bien que présentant plusieurs similitudes interindividuelles,

Tableau 1

Stades cognitifs modaux des enfants tout-venant aux différents âges chronologiques du suivi longitudinal

Enfants	12 mois	18 mois	24 mois
Al	V	VI	VI
Gr	V	V	VI
Jo	V	VI	VI
To	IV	VI	VI
Va	IV	VI	VI

Tableau 2

**Âges développementaux approximatifs moyens
des enfants tout-venant aux trois âges chronologiques**

Enfants Âges chronologiques	Al	Gr	Jo	To	Va
12 mois	14 (9-18)	14 (10-18)	13.5 (9-16)	10.5 (3-15)	11 (8-15)
18 mois	19 (15-24)	18 (14-21)	19 (14-22)	19.8 (18-22)	18.5 (15-21)
24 mois	23.5 (21-24)	23 (20-24)	21.5 (15-24)	21.5 (19-24)	23 (21-24)

Note: Les ADA minimum et maximum sont indiqués entre parenthèses.

Figure 1a

Profils cognitifs du sujet Al aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

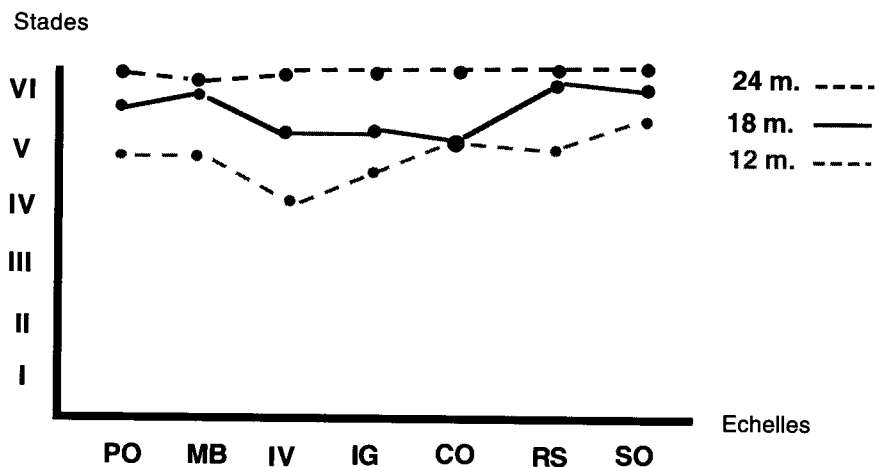


Figure 2a

Profils cognitifs du sujet Gr aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

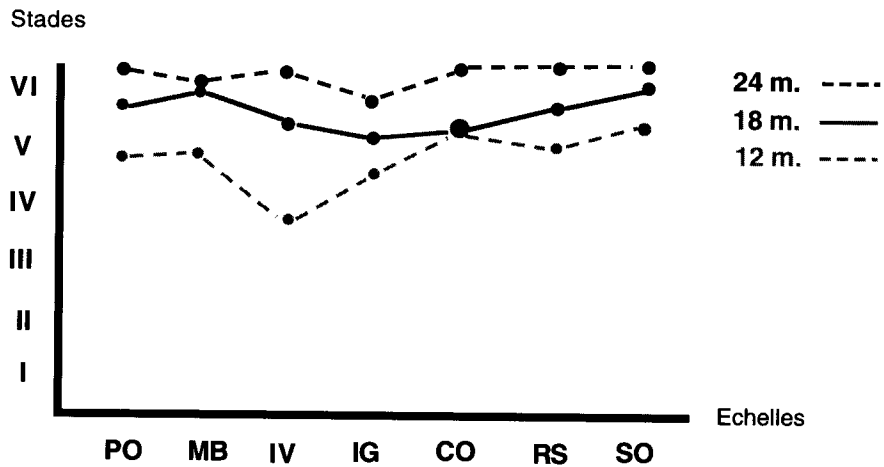


Figure 3a

Profils cognitifs du sujet Jo aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

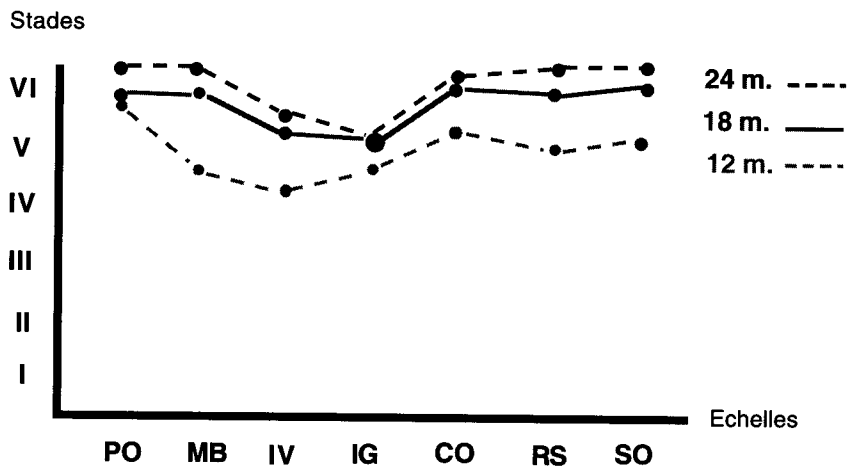


Figure 4a

Profilis cognitifs du sujet To aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

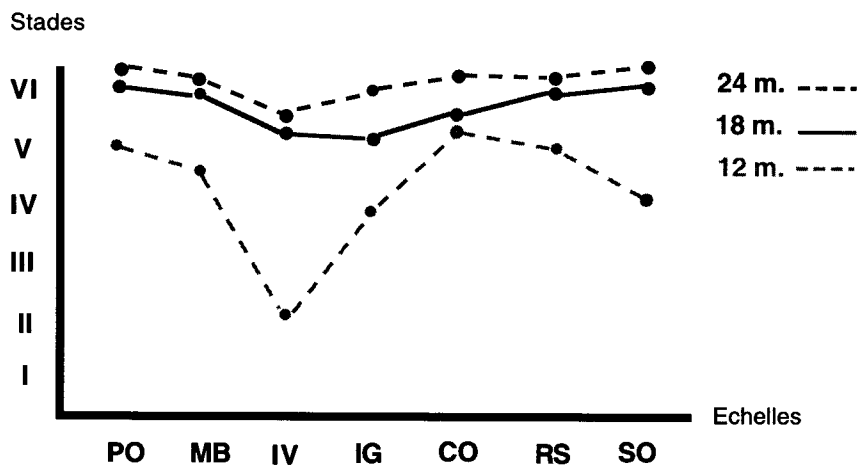
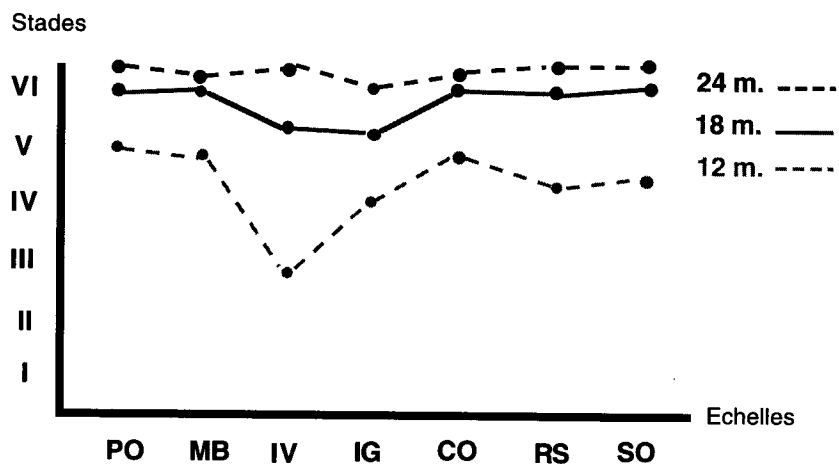


Figure 5a

Profilis cognitifs du sujet Va aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois



sont différenciés d'un enfant à l'autre; ceci, même lorsque le stade cognitif modal des enfants est le même. Ces profils révèlent la structuration individuelle des capacités cognitives.

La progression de certaines capacités cognitives s'opère à des rythmes variables entre les trois âges (acquisitions plus ou moins rapides pour un même domaine). L'hétérochronie ou la variabilité intra-individuelle cognitive s'exprime de façon plus manifeste à 12 mois (décalages d'un à deux stades entre domaines) qu'aux âges de 18 et 24 mois (décalages d'un stade, acquisitions intra-stades plus ou moins rapides suivant les domaines). Les variabilités dans ces rythmes sont parfois collectives, parfois individuelles. L'imitation vocale, plus faible à 12 mois, se développe relativement de manière importante entre 12 et 18 mois, et entre 18 et 24 mois. Les cinq profils cognitifs à 12 mois montrent un décalage homogène collectif s'exprimant par une faiblesse de l'imitation vocale par rapport aux autres domaines. Pour l'échelle de causalité, trois enfants restent au stade V entre les âges de 12 et 18 mois et tous les enfants se situent au stade VI à l'âge de 24 mois.

L'évolution des profils cognitifs montrent que les points forts ou faiblesses à un âge particulier ne se reportent pas toujours aux âges ultérieurs (variabilité intra-individuelle de l'évolution de chaque capacité) mais aussi une synchronie plus manifeste au fil des âges. Certaines stagnations dans un domaine entre deux périodes d'âge sont observées chez certains enfants tout-venant.

Chez les enfants à retard mental

Le tableau 3 présente les *stades cognitifs modaux* des enfants à retard mental obtenus aux âges de 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois. La progression des stades cognitifs modaux des cinq enfants à retard mental montre l'hétérogénéité, la variabilité inter-individuelle des évolutions cognitives globales entre 12 et 42 mois (malgré que quatre enfants sur cinq se situent au stade III à 12 mois); seules certaines périodes développementales plus ou moins étendues selon les cas se caractérisent par des stades modaux communs à certains enfants examinés.

Tableau 3

**Stades cognitifs modaux des enfants à retard mental
aux différents âges chronologiques du suivi longitudinal**

Enfants	Âges	12 mois	18 mois	24 mois	30 mois	36 mois	42 mois
Fa		III	IV	IV	IV	V	V
Ga		III	III	IV	IV	IV	V
Gu		IV	V	V	V	VI	VI
Ni		III	IV	IV	IV	IV	V
Thi		III	V	V	V	VI	VI

Quant au tableau 4, il indique que les *écarts entre l'ADA moyen et l'âge chronologique* des enfants à retard mental, augmentent au fil des âges. A travers les ADA moyens et leurs écarts par rapport aux âges réels, une variabilité interindividuelle est observable. La dispersion autour des ADA moyens est importante chez ces enfants à retard mental (variabilité intra-individuelle).

À chacun des âges, 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois, les *profils cognitifs* individuels (figures 6a à 10a) des enfants à retard mental, bien que présentant plusieurs similitudes interindividuelles, sont très différenciés d'un enfant à l'autre; ceci, même lorsque le stade cognitif modal est le même. Ces profils révèlent également la structuration individuelle des capacités cognitives.

La progression de certaines capacités cognitives s'opère à des rythmes variables entre les différents âges

chronologiques (acquisitions plus ou moins rapides au sein d'un même domaine). L'hétérochronie ou la variabilité intra-individuelle cognitive s'exprime de façon plus manifeste aux âges précoces entre 12 mois et 24 mois (décalages d'un à trois stades entre domaines cognitifs), pour diminuer progressivement à partir de 30 mois (décalages d'un stade et plus rarement de deux stades, acquisitions intra-stades plus ou moins rapides suivant les domaines cognitifs). Ces décalages dans le rythme sont parfois collectifs, parfois individuels. Au sein des cinq profils d'enfants à retard mental, un décalage homogène collectif s'exprime par une faiblesse de l'imitation vocale par rapport aux autres domaines; contrairement aux enfants tout-venant chez qui ce décalage homogène collectif se situait à 12 mois, il s'exprime chez les enfants à retard mental à tous les âges.

L'évolution des profils cognitifs permettent les observations suivantes. Les points forts ou faiblesses

Tableau 4

Âges développementaux approximatifs moyens des enfants à retard mental aux six âges chronologiques

Enfants Âges chronologiques	Fa		Ga		Gu		Ni		Thi	
12 mois	5	(4-8)	5	(1-8)	9	(7-12)	6	(1-8)	7	(4-8)
18 mois	8.5	(7-12)	7	(1-12)	12	(9-15)	7	(1-10)	13.5	(9-18)
24 mois	9.5	(4-12)	9.5	(1-16)	14.5	(12-16)	7	(3-9)	13	(4-18)
30 mois	10	(4-15)	10	(3-16)	15	(10-18)	8	(6-10)	15	(12-21)
36 mois	12.5	(9-15)	12	(8-18)	18	(16-21)	9	(3-15)	17	(12-21)
42 mois	13.9	(9-16)	13.7	(9-18)	21.6	(18-24)	12	(9-16)	21	(16-22)

Note: Les ADA minimum et maximum sont indiqués entre parenthèses.

Figure 6a

Profilis cognitifs du sujet Fa aux EEDCP à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

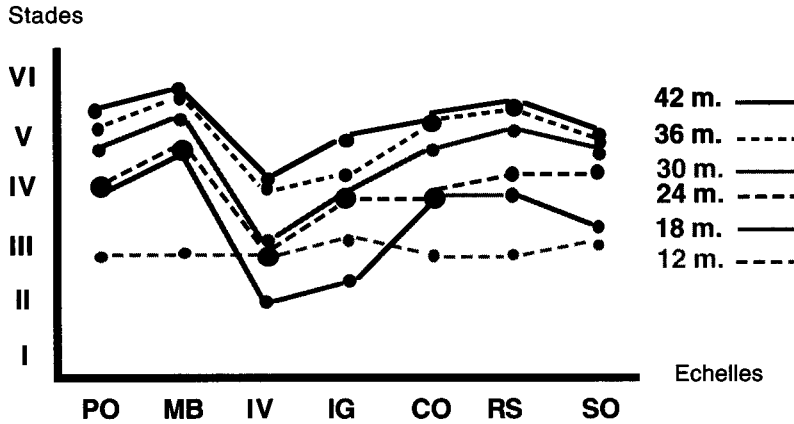


Figure 7a

Profilis cognitifs du sujet Ga aux EEDCP à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

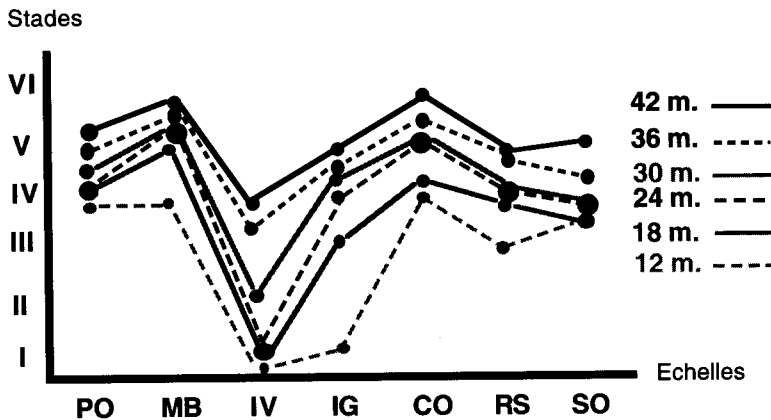


Figure 8a

Profils cognitifs du sujet Gu aux EEDCP à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

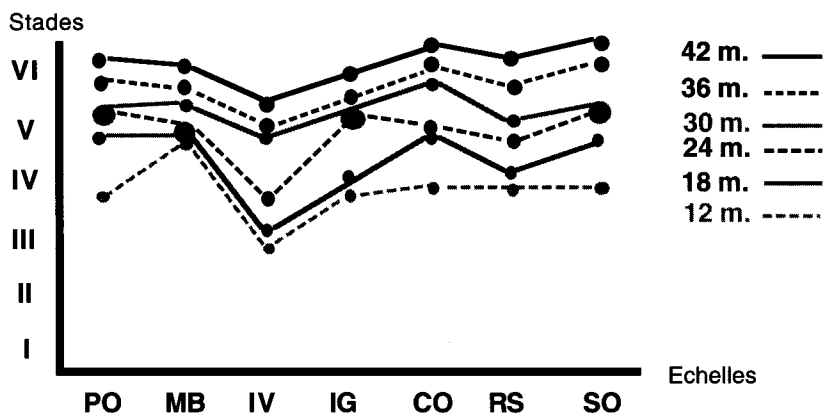


Figure 9a

Profils cognitifs du sujet Ni aux EEDCP à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

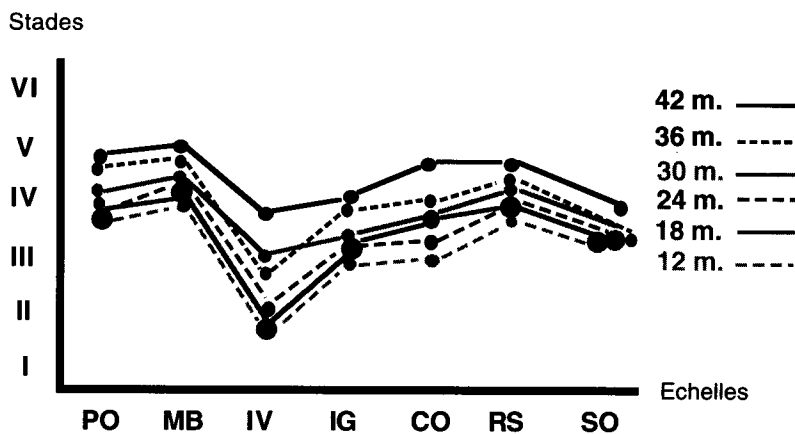
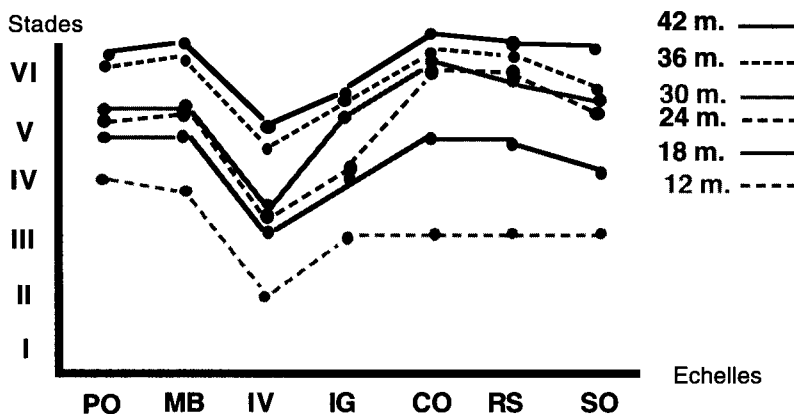


Figure 10a

Profils cognitifs du sujet Thi aux EEDCP à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois



pour un domaine (imitation vocale exceptée) à un âge donné se reportent parfois à des âges immédiatement successifs (stabilités intra-individuelles ponctuelles des forces et faiblesses) mais pas toujours à des âges plus distants (variabilités intra-individuelles de l'évolution à long terme de chaque capacité cognitive).

Comme chez les enfants tout-venant, la variabilité intra-individuelle cognitive des enfants à retard mental se repère par plusieurs constats. Tout d'abord, la dispersion autour du stade modal est parfois importante (même si elle s'atténue au fil de l'évolution cognitive). Par ailleurs, dans le temps, on observe une instabilité ponctuelle de certaines acquisitions précises. De plus, au cours des différentes périodes d'une durée de six mois espaçant chaque séance évaluative, chaque enfant à retard mental suit un rythme variable d'évolution; pour passer d'un stade à un autre, une période de temps, variant entre six mois et 18 mois, peut être nécessaire.

Évolution communicative

Pour étudier l'évolution *communicative*, ont été effectuées une comparaison inter-âges des niveaux communicatifs modaux, une analyse des profils communicatifs individuels (obtenus à partir des performances aux huit échelles ESCS) et de leur progression à travers les âges. La variabilité inter- et intra-individuelle est appréciée de la même manière que pour le secteur cognitif.

Chez les enfants tout-venant

Le tableau 5 présente, pour les âges de 12, 18 et 24 mois, les *niveaux communicatifs modaux* manifestés par les enfants tout-venant. Quelques tendances peuvent être dégagées: à 12 mois, tous les enfants se situent au niveau modal 2 (complexe différencié); à 18 mois, quatre enfants sur cinq se trouvent au niveau 3.5 (conventionnel verbal); à 24 mois, deux enfants se

situent au niveau 3.5 et trois enfants au niveau 4 symbolique. La progression communicative est souvent plus importante entre 12 et 18 mois qu'entre 18 et 24 mois.

Une tendance à une synchronie débute à 42 mois. Des stagnations dans un ou quelques domaine(s) cognitif(s) entre deux périodes d'âge sont présentes chez tous les enfants à retard mental. Les rares régressions ne concernent que des acquisitions intrastades.

À travers les *profils communicatifs* (figures 1b à 5b), voici quelques constats. À 12 mois, un décalage collectif homogène s'exprime par une faiblesse des performances à l'échelle de réponse à l'attention conjointe. C'est à 12 et 18 mois que la variabilité intra-individuelle s'avère la plus manifeste ainsi qu'en témoigne l'hétérochronie plus importante entre les capacités communicatives.

Tableau 5

Niveaux communicatifs modaux des enfants tout-venant aux différents âges chronologiques du suivi longitudinal

Ages Enfants	12 mois	18 mois	24 mois
Al	2	3.5	4
Gr	2	3.5	4
Jo	2	3.5	3.5
To	2	3.5	3.5
Va	2	3	4

Figure 1b

Profils communicatifs du sujet Al aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

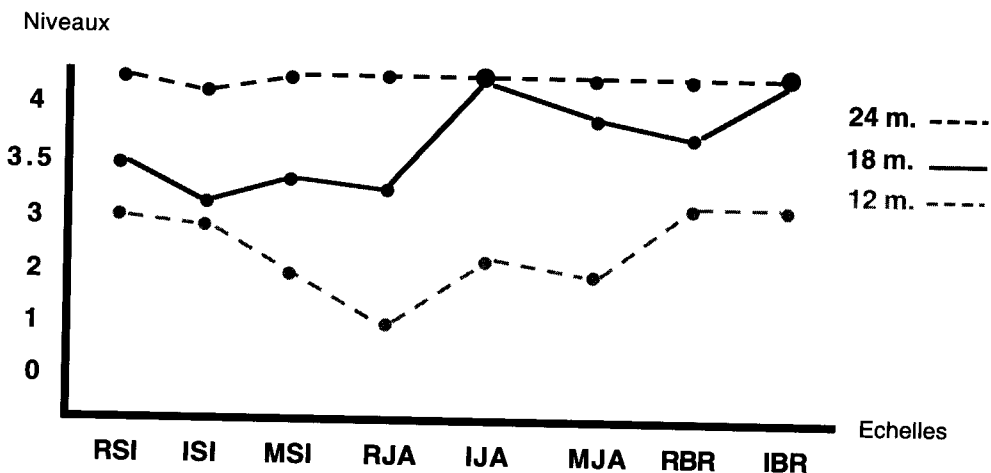


Figure 2b

Profils communicatifs du sujet Gr aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

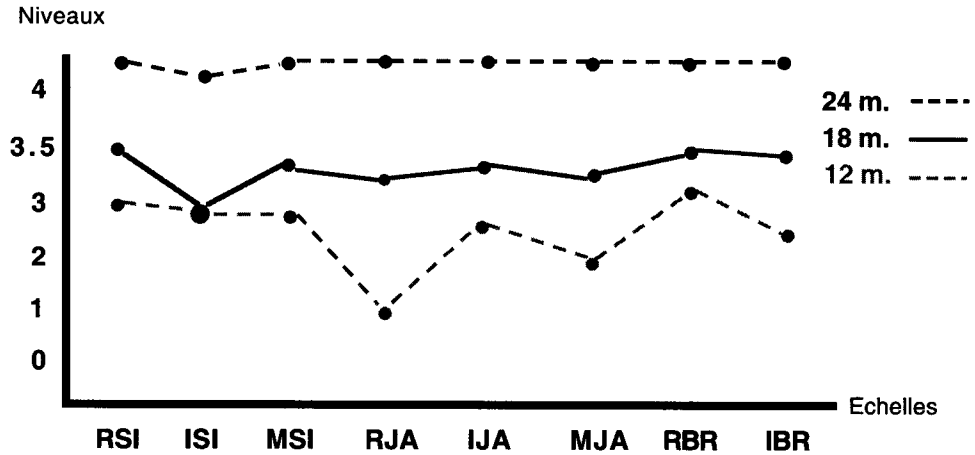


Figure 3b

Profils communicatifs du sujet Jo aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

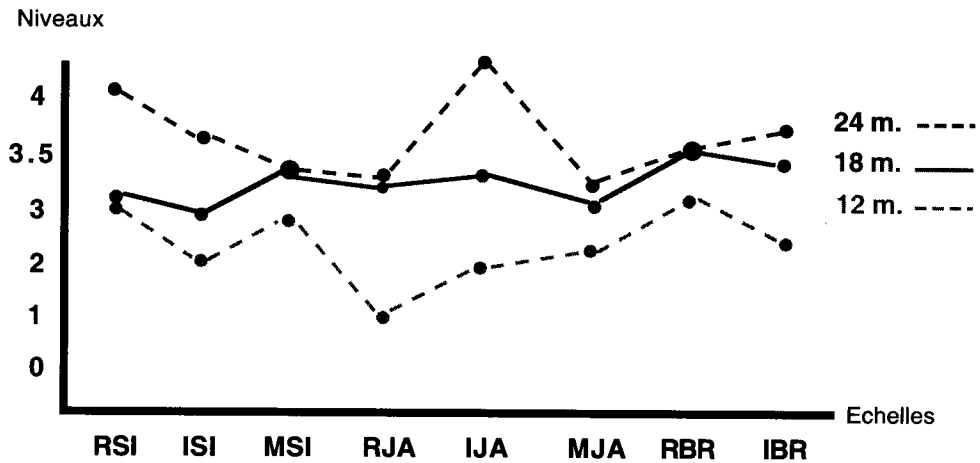


Figure 4b

Profils communicatifs du sujet To aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois

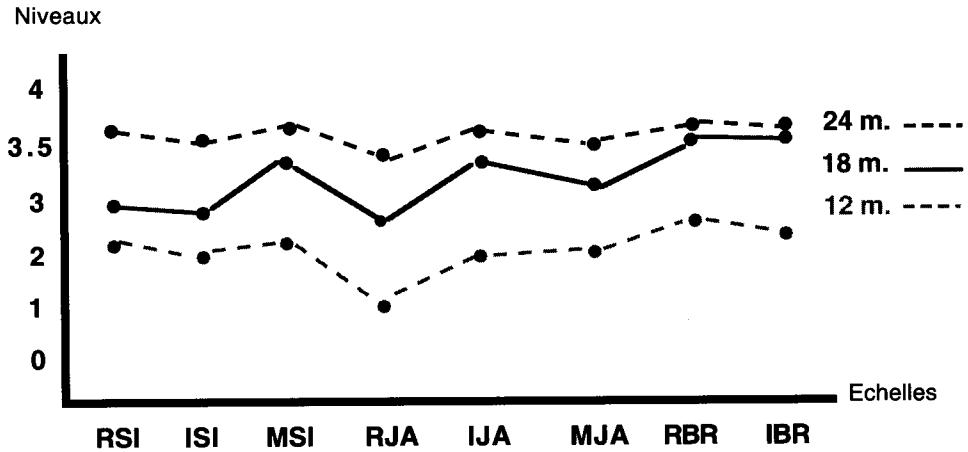
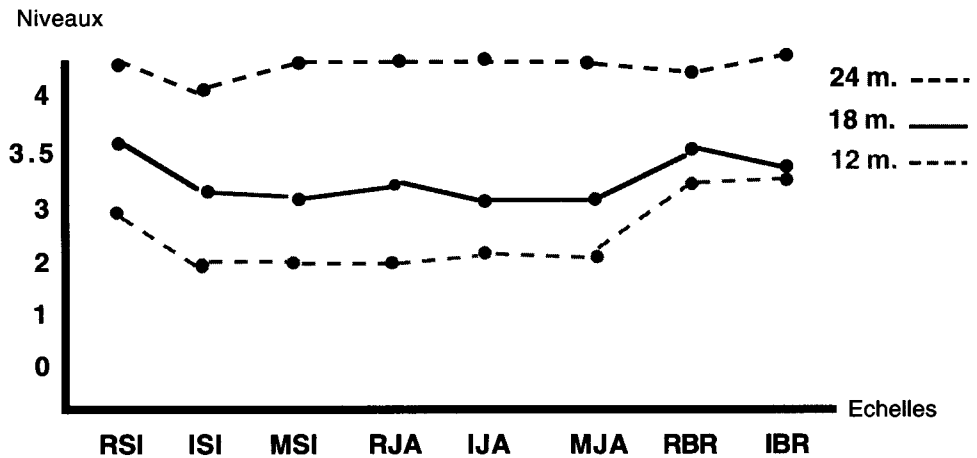


Figure 5b

Profils communicatifs du sujet Va aux EEDCP à 12, 18 et 24 mois



À 24 mois, quatre enfants présentent une relative synchronie des capacités communicatives alors qu'un enfant présente encore quelques hétérochronies relativement importantes. C'est à 24 mois que les différences inter-individuelles sont les moins marquées dans les profils. Trois enfants (Gr, To et Va) progressent dans leur communication entre les trois âges de manière plus harmonieuse dans les différents domaines que les deux autres enfants (Al et Jo) présentant parfois des pointes développementales dans l'un ou l'autre domaine.

Chez les enfants à retard mental

Le tableau 6 présente les *niveaux communicatifs modaux* des cinq enfants à retard mental aux âges de 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois. On observe l'hétérogénéité des progressions de niveaux communicatifs modaux entre 12 et 42 mois; comme chez les enfants tout-venant, seules certaines séquences de leur évolution communicative globale se ressemblent.

Chez ces enfants à retard mental, le temps de transition d'un niveau communicatif à l'autre indique une variabilité interindividuelle (la durée variant de 6 à 18 mois, les transitions s'opérant à des différents âges) et une variabilité intra-individuelle (le rythme du développement communicatif global d'un enfant s'avère tantôt rapide, tantôt lent voire extrêmement lent).

La variabilité interindividuelle est importante (trois niveaux modaux différents) à tous les âges (sauf à 12 mois et 30 mois). À 12 mois, quatre enfants à retard mental se situent au niveau communicatif modal 1 simple et un seul, au niveau 2 complexe coordonné. À 18 mois, deux enfants à retard mental restent au niveau communicatif modal 1 simple, deux enfants évoluent vers le niveau 2 complexe et l'enfant plus avancé à 12 mois passe au niveau 3 conventionnel gestuel. À 24 mois, tous les enfants stagnent au même niveau communicatif modal. À 30 mois, certains continuent de stagner, d'autres passent à un niveau plus évolué (trois enfants se situant au niveau 2 complexe différencié et deux, au niveau conventionnel gestuel). À 36 mois, deux enfants restent encore au niveau 2, un enfant se situe au niveau conventionnel gestuel et deux enfants présentent un niveau conventionnel verbal. À

42 mois, un seul enfant (Gu) atteint le niveau 4 symbolique, un enfant reste au niveau 3.5 conventionnel verbal et les trois autres se trouvent au niveau 3 conventionnel gestuel.

Ces constats révèlent l'hétérogénéité aux différents âges chronologiques des niveaux globaux communicatifs et du rythme d'évolution communicative globale, de ces cinq enfants à retard mental.

Les *profils communicatifs* individuels (figures 6b à 10b) sont différenciés à tous les âges. Les profils à 12 mois montrent une variabilité intra-individuelle plus importante qu'aux âges ultérieurs chez les cinq enfants à retard mental. Les décalages entre niveaux relevant de différentes fonctions ou rôle communicatif(ve)s tendent à se réduire au fil de l'évolution de l'enfant. Ces décalages ne concernent pas toujours les mêmes échelles, toutefois on observe, pour quatre enfants, une faiblesse à l'une ou l'autre échelle de la fonction d'attention conjointe, à l'âge de 12 mois.

Aux différents âges chronologiques, tous les enfants à retard mental suivent un rythme variable de progression dans les différentes capacités communicatives: Gu et Thi, à chaque âge semblent évoluer pratiquement dans toutes les échelles communicatives de manière assez substantielle (à quelques exceptions près); au contraire, Fa évolue très lentement ou stagne dans ses acquisitions entre les différentes tranches d'âge situées entre 18 et 42 mois; Ga et Ni présentent une évolution plus ou moins saccadée dans les différentes échelles au fil des âges.

Les transitions d'un niveau communicatif à l'autre s'opèrent plus ou moins lentement selon les échelles communicatives. Pour effectuer une transition généralisée à l'ensemble des capacités communicatives, les enfants passent par plusieurs phases. Tout d'abord, les enfants, à un âge donné, commencent à présenter dans l'une ou l'autre échelle, un à deux comportements communicatifs relevant du niveau plus complexe. Puis à un âge plus avancé, ils manifestent d'autres comportements communicatifs relatifs soit aux mêmes échelles (ce qui accentue l'hétérochronie du rythme développemental) soit à d'autres échelles (ce qui induit une relative synchronie du rythme développemental).

Tableau 6

**Niveaux communicatifs modaux des enfants à retard mental
aux différents âges chronologiques du suivi longitudinal**

Enfants	12 mois	18 mois	24 mois	30 mois	36 mois	42 mois
Fa	1	2	2	2	3	3
Ga	1	1	1	2	2	3
Gu	2	3	3	3	3.5	4
NI	1	1	1	2	2	3
Thi	1	2	2	3	3.5	3.5

Figure 6b

Profil communicatifs du sujet Fa aux ESCS à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

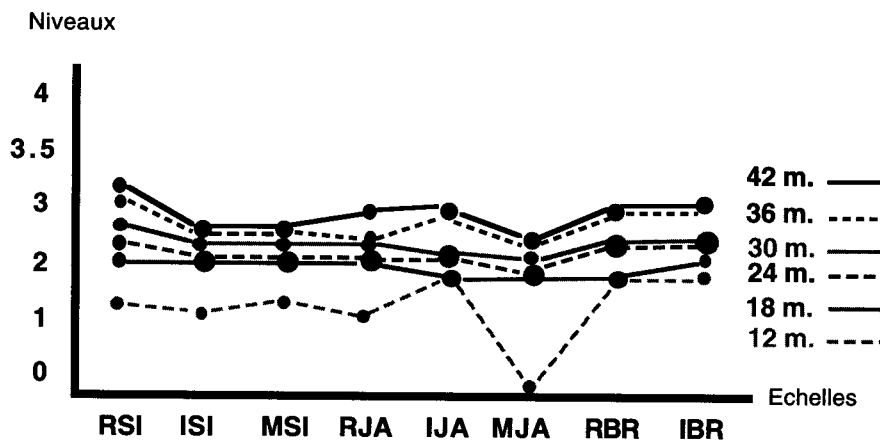


Figure 7b

Profils communicatifs du sujet Ga aux ESCS à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

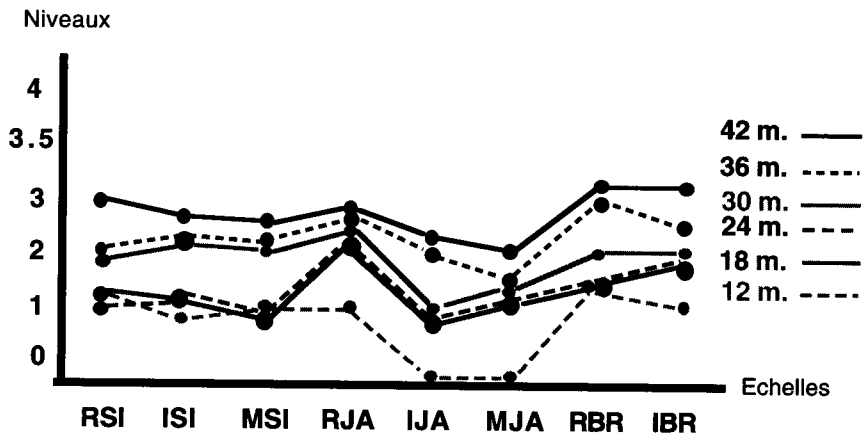


Figure 8b

Profils communicatifs du sujet Gu aux ESCS à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

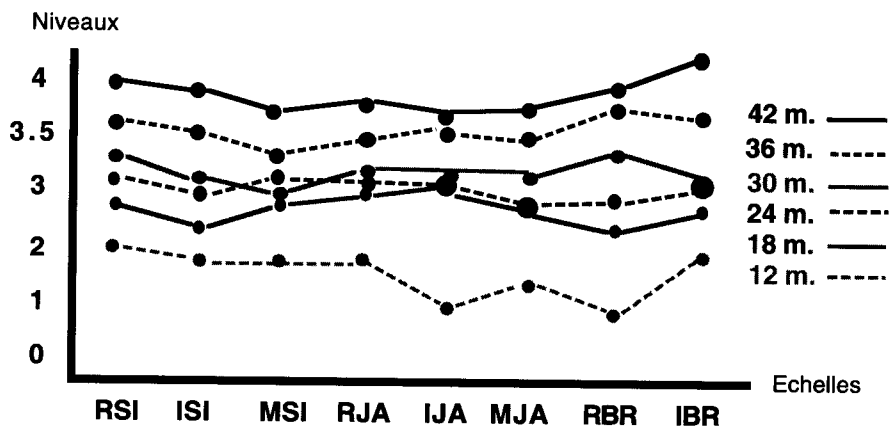


Figure 9b

Profils communicatifs du sujet Ni aux ESCS à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois

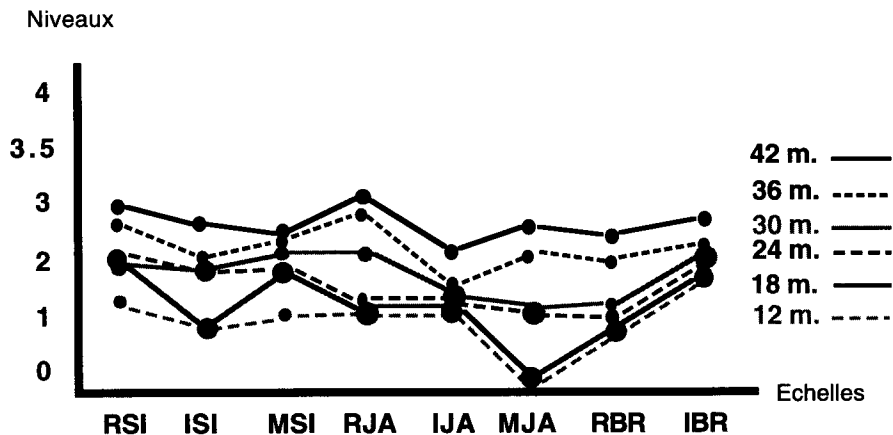
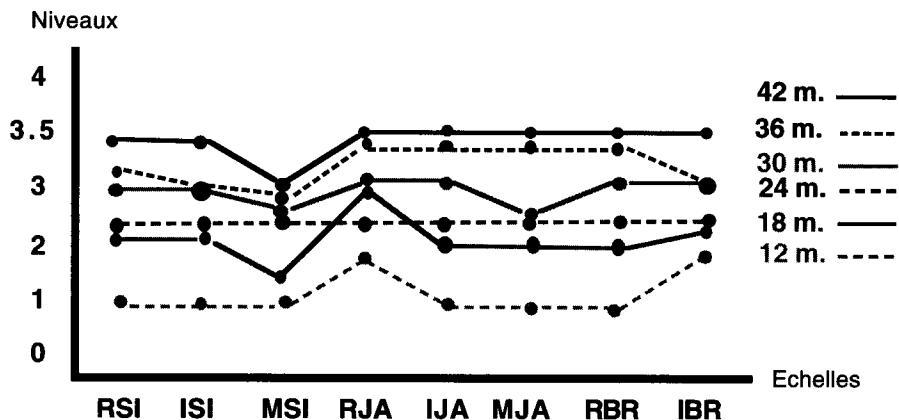


Figure 10b

Profils communicatifs du sujet Thi aux ESCS à 12, 18, 24, 30, 36 et 42 mois



Cette synchronie entre capacités communicatives s'avère propice à la généralisation et l'harmonisation des comportements communicatifs du niveau plus évolué.

Au cours du développement communicatif de tous les enfants, apparaissent dans chaque échelle et à certains âges, des oscillations, régressions ponctuelles et stagnations dans leurs acquisitions communicatives. Pour trois enfants à retard mental (Ga, Fa, Ni), ces régressions ou stagnations sont plus régulières et on note une difficulté de transition entre les niveaux conventionnel gestuel (niveau 3) et conventionnel verbal (niveau 3.5).

Une variabilité interindividuelle se dégage donc des comparaisons de niveaux et de scores communicatifs dans les huit échelles, ainsi que des scores communicatifs suivant la fonction et le rôle investis aux différents âges.

Évolution cognitivo-communicative

Pour investiguer l'*évolution cognitivo-communicative*, est tentée une mise en relation des stades et niveaux modaux, ainsi que des profils cognitifs et communicatifs.

Chez les enfants tout-venant

Le tableau 7 présente de façon combinée les *stades et niveaux modaux* obtenus chez les enfants tout-venant. À 12 mois, les cinq enfants tout-venant montrent un niveau communicatif modal 2 complexe différencié (alors que deux enfants se trouvent au stade cognitif modal IV de coordination de schèmes secondaires en situations nouvelles et trois, au stade modal V d'expérimentation active). Un seul enfant de 18 mois se trouvant au stade V manifeste un niveau communicatif 3.5 conventionnel

Tableau 7

Mise en relation des stades et niveaux modaux des enfants tout-venant

Stade cognitif modal	IV	V	VI
Niveau communicatif modal	Coordination de schèmes secondaires en situation nouvelle	Expérimentation active de moyens nouveaux	Début de représentation mentale, prévision des conduites
2 Complexe différencié	To et Va (12 m.)	Al, Gr, Jo (12 m.)	
3 Conventionnel gestuel			Va (18 m.)
3.5 Conventionnel verbal		Gr (18 m.)	Al, Jo, To (18 m.) Jo, To (24 m.)
4 Symbolique			Al, Gr, Va (24 m.)

Note: L'âge chronologique est précisé entre parenthèses.

verbal. Parmi les observations d'enfants se situant au stade VI: un enfant de 18 mois était au niveau 3 conventionnel gestuel; cinq enfants (18 ou 24 mois), au niveau 3.5 et trois enfants de 24 mois communiquent à un niveau modal 4 symbolique. L'utilisation du mode verbal (niveau 3.5, un mot ou niveau 4, deux mots) est donc majoritairement manifestée lorsque les enfants ont un stade modal cognitif VI (à une exception près).

Quand on met en relation les *profils cognitifs et communicatifs* des enfants, plusieurs constats peuvent être relevés. Chaque enfant présente une structuration cognitivo-communicative spécifique, généralement à tous les âges. Chez les enfants tout-venant, plus les capacités cognitives se synchronisent dans le développement au fil du temps, plus les capacités communicatives se développent et deviennent elles-mêmes moins disparates et plus harmonieuses. Les rythmes de développement sur une période de 6 mois ne sont pas équivalents dans les domaines distincts des deux secteurs; les enfants peuvent très bien passer d'une acquisition intra-stade ou intra-niveau à l'autre, ou manifester plusieurs acquisitions cognitives ou communicatives et atteindre ainsi le stade ou niveau ultérieur. Ce sont les enfants de 24 mois qui présentent le stade VI à toutes les échelles qui se trouvent au niveau 4 communicatif dans les différentes échelles communicatives. Les seuls enfants qui n'obtiennent pas de scores élevés en imitation vocale et gestuelle (Jo et To) à 24 mois sont les seuls à ne pas atteindre le niveau modal 4 symbolique à plusieurs domaines communicatifs.

Chez les enfants à retard mental

Le tableau 8 présente les combinaisons des *stades cognitifs et niveaux communicatifs modaux* obtenues chez les enfants à retard mental à différents âges. Tous les enfants à retard mental se situant au stade modal III des premières conduites intentionnelles présentent un niveau communicatif modal 1 simple. Huit observations relatives à des enfants de cinq âges différents (de 12 à 36 mois) mettent en évidence un lien entre l'atteinte du stade modal IV et le niveau communicatif modal 2 différencié (mais trois observations indiquent que des enfants se situant au stade IV sont restés au

niveau communicatif modal simple). Sept observations relatives à des enfants de quatre âges différents (de 24 à 42 mois) montrent un lien entre l'atteinte du stade modal V et le niveau communicatif modal 3 conventionnel gestuel (seul un enfant au stade V manifeste un niveau communicatif plus faible, le niveau 2 différencié). Trois observations relatives à des enfants à deux âges différents (36 et 42 mois) relient l'atteinte du stade modal VI de début de représentation mentale et celle du niveau communicatif modal 3.5, conventionnel verbal. Un seul enfant présente le niveau communicatif 4 symbolique (il utilise deux mots) et il se trouve au stade modal VI. À quelques exceptions près, on constate une tendance à une évolution globale plus ou moins coordonnée entre les deux secteurs cognitif et communicatif.

En ce qui concerne les liens entre les *profils cognitifs et communicatifs* des enfants à retard mental, les constats sont les suivants. Chaque enfant à retard mental présente une structuration cognitivo-communicative spécifique à tous les âges; le groupe est donc hétérogène sur ce plan. Chez ces enfants à retard mental, plus les profils cognitifs font apparaître, à différents âges chronologiques, une hétérochronie dans le développement des capacités cognitives en domaines distincts, plus l'évolution communicative semble dysharmonieuse et lente. Le seul enfant atteignant le niveau 4 symbolique présente une certaine synchronie des capacités cognitives, se situant au stade VI. Les rythmes de développement des différents domaines des deux secteurs sont parfois relativement équivalents parfois pas. Aux différentes périodes de 6 mois, la variabilité intra-individuelle fluctue en importance.

Par ailleurs, grâce à l'*approche qualitative des stratégies* des enfants à retard mental au moment de l'évaluation, on aperçoit une certaine continuité dans le style d'appréhension des situations problématiques et interactives proposées. On observe notamment un intérêt plus marqué pour les interactions que pour des situations de résolution de problèmes ainsi qu'une certaine continuité dans le rôle ou la fonction communicatif(ve) privilégié(e). L'analyse des profils cognitifs et socio-communicatifs individuels met en évidence une fluctuation individuelle dans la continuité de l'une ou l'autre aptitude manifestée par :

Tableau 8**Mise en relation des stades et niveaux modaux des enfants à retard mental**

Stade cognitif modal	III Premières conduites intentionnelles	IV Coordination de schèmes secondaires en situation nouvelle	V Expérimentation active de moyens nouveaux	VI Début de représentation mentale, prévision des conduites
Niveau communicatif modal				
1 Simple	Fa, Ga, Ni, Thi (12 m.) Ga (18 m.)	Ni (18 m.) Ga, Ni (24 m.)		
2 Complexe différencié		Gu (12 m.) Fa (18 m.) Fa (24 m.) Fa, Ga, Ni (30 m.) Ga, Ni (36 m.)	Thi (24 m.)	
3 Conventionnel gestuel			Gu (24 m.) Gu, Thi (30 m.) Fa (36 m.) Fa, Ga, Ni (42 m.)	
3.5 Conventionnel verbal				Gu, Thi (36 m.) Thi (42 m.)
4 Symbolique				Gu (42 m.)

Note: L'âge chronologique est précisé entre parenthèses.

soit la variabilité intra-individuelle relativement importante dans l'évolution des performances dans un domaine donné; soit la persistance de faiblesses dans un ou plusieurs domaines.

DISCUSSION

Patterns cognitifs

Aspect séquentiel

Cette étude longitudinale ne remet pas en question les séquences du développement cognitif précoce prévues par les EEDCP et confirme l'hypothèse de la similarité

des séquences développementales des enfants tout-venant et à retard mental. Ces résultats rejoignent ceux de notre étude transversale de la recherche, portant sur 40 enfants tout-venant et 40 enfants à retard mental modéré (Nader-Grosbois, 2000) dans laquelle l'hypothèse de séquences développementales similaires a été évaluée au moyen d'analyses hiérarchiques (avec calcul de coefficients de reproductibilité) des performances des deux groupes d'enfants. Cette hypothèse était également rencontrée par les travaux de Woodward (1959), Silverstein *et al.* (1975), Wohlhueter *et al.* (1975), Kahn (1976), Rogers (1977), Lambert *et al.* (1977), Thijs (1987), Dunst (1990), Rensen *et al.* (1992), Dunst (1998). Dans cette présente étude longitudinale, des régressions rares et

ponctuelles dans les acquisitions sont observées dans les profils individuels obtenus à des âges distincts pour certains enfants à retard mental, mais elles seraient l'expression d'une variabilité dans les acquisitions sensori-motrices (comme le suggèrent Inhelder, 1963; Curcio & Houliban, 1987).

Aspect structurel, rythme synchrone vs hétérochrone du développement

Les résultats d'une étude transversale (Nader-Grosbois, 2001a) ont notamment mis en évidence des relations privilégiées, dans les deux groupes d'enfants, entre la permanence de l'objet et la compréhension des moyens-but (domaines à développement synchrone, présentant des corrélations élevées ou se trouvant dans un même cluster) ainsi qu'un décalage en défaveur de l'imitation vocale et de l'imitation gestuelle par rapport aux autres domaines. L'hypothèse de la similarité de structures cognitives chez les enfants à retard mental n'a été que très partiellement rencontrée. Cette étude transversale a constaté certaines similarités et dissimilarités structurelles cognitives, une variabilité quant à l'hétérochronie ou la synchronie au sein des profils cognitifs.

Dans cette étude longitudinale, le rythme hétérochrone plus manifeste dans les profils relatifs aux âges les plus précoces laisse croire à une fluctuation des patterns structurels individuels dans le temps; ceci rejoint l'hypothèse d'homologies locales entre domaines cognitifs. A ce propos, Dunst *et al.* (1981, 1983) ont mis en évidence chez les enfants à retard mental, des clusters relationnels variables suivant les périodes de développement; et Dunst (1990), une variation suivant les âges des pourcentages de congruence de stades aux différentes échelles cognitives. D'après les résultats de notre étude transversale (Nader-Grosbois, 2001b), en accord avec Dunst (1990), certaines similarités et dissimilarités sont repérables au sein des patterns structurels cognitifs des enfants tout-venant et à retard mental. Cette étude longitudinale indique que l'hétérochronie dans les profils est plus manifeste lors de moments de transition entre stades et de consolidation d'acquisitions. Comme le suggère Dunst (1990), les patterns structurels changeant dans le temps sont le

reflet de réorganisations au cours de la genèse des capacités sensori-motrices, réorganisations se réalisant particulièrement lors de transition, selon Mervis et Cardoso-Martins (1984).

Par ailleurs, cette étude longitudinale a pointé un décalage collectif homogène relatif à l'imitation vocale, qui est observé à tous les âges particulièrement chez les enfants à retard mental; ce constat rejoint ceux de Rogers (1977), Dunst *et al.* (1981, 1983) et Dunst (1980, 1990); ce dernier a signalé un phénomène de «slowing down» développemental chez les enfants à retard mental se manifestant plus particulièrement dans ce domaine de l'imitation vocale.

Aspect fonctionnel de stratégies cognitives

Confirmant notre étude transversale (Nader-Grosbois, 2001b), la présente étude longitudinale met également en évidence des stratégies cognitives spécifiques chez les enfants à retard mental: une faiblesse de l'inhibition des stratégies cognitives de niveau développemental inférieur à leur niveau développemental réel; une difficulté de généraliser l'application de stratégies cognitives acquises en situations analogues; une régulière nécessité d'une démonstration de la tâche ou de l'effet attendu pour motiver l'activité de résolution de problème.

Qu'il s'agisse de variabilités interindividuelles dans les séquences développementales cognitives, dans les stratégies cognitives mises en oeuvre, ou de variabilités intra-individuelles dans les rythmes de développement à différentes périodes de vie, celles-ci peuvent être explicables. Bollea et Levi (1987) suggèrent que, lorsque les profils sont hétérochrones de manière variable dans le temps, les fonctions mentales spécifiques changent d'importance relative au cours du développement. La variabilité dans l'évolution des profils cognitifs peut aussi être expliquée, comme Turrette et Guidetti (1996) le proposent, par la notion de vicariance introduite par Vygotsky (cité in Sacks, 1996, p. 15). Il y aurait différentes voies d'accès au développement ou des «processus vicariants substituables» (selon l'expression de Reuchlin, 1978) pour décrire le fonctionnement cognitif des enfants à handicap.

Autrement dit, chaque enfant dispose de processus vicariants plus ou moins évocables, en fonction de sa constitution génétique, de ses expériences, processus plus ou moins efficaces pour s'adapter aux situations problématiques auxquelles il est confronté. L'évocabilité de processus efficaces peut être une difficulté chez l'enfant à retard mental; il peut privilégier un processus cognitif antérieur à ceux plus évolués dont il dispose et en conséquence, présenter dans son profil de performances une régression ponctuelle entre deux moments d'examen. Ce lien entre vicariants et régressions serait plus manifeste lors de la consolidation d'acquisitions et de phases de transition (Tourrette, 1991). Le degré de support environnemental et de complexité des tâches proposées à l'enfant en cours d'examen peut aussi influencer sur la manifestation de comportements plus ou moins évolués et instaurer une dynamique de fonctionnement cognitif (Fischer & Canfield, 1986); les réponses variables d'un individu aux situations problématiques distincts reflètent une auto-régulation du fonctionnement cognitif de celui-ci (Lautrey, 1990).

Patterns communicatifs

Aspect séquentiel

Cette étude longitudinale ne remet pas en question les séquences de niveaux développementaux proposés par l'ESCS et confirme la similarité séquentielle du développement des capacités communicatives entre enfants tout-venant et enfants à retard mental.

Aspect structurel, rythme synchrone vs hétérochrone de développement

Une deuxième étude transversale (Nader-Grosbois, 1999) portant sur 35 enfants tout-venant et 35 enfants à retard mental examinés au moyen des ESCS montre, d'une part que les *patterns structurels communicatifs* (évalués par des analyses corrélationnelles et par clusters) tendent à être similaires chez les enfants tout-venant et à retard mental (bien qu'il y ait une hétérochronie communicative plus manifeste chez ces derniers) et d'autre part, que les performances en maintien de l'attention conjointe sont habituellement moins avancées que les autres performances

communicatives. Dans la présente étude longitudinale, c'est dans le cadre de la fonction d'attention conjointe que, pour les deux groupes d'enfants, on constate un décalage collectif homogène à l'âge de 12 mois; (réponse à l'attention conjointe chez les enfants tout-venant et initiation ou maintien de l'attention conjointe chez les enfants à retard mental). Ces résultats sont au moins partiellement en accord avec ceux de l'étude transversale préalable (Nader-Grosbois, 1999) pour les enfants à retard mental. Le contact oculaire, son alternance, les aptitudes déclaratives et le maintien de l'attention conjointe ont déjà été pointés comme des comportements déficitaires chez les enfants à retard mental dans d'autres études (Schaffer, 1977; Jones, 1977, 1980; Bricker & Carlson, 1980; Berger *et al.*, 1981; Gunn *et al.*, 1982; Yoder & Farran, 1986; Smith *et al.*, 1986; Wootton, 1989; Loncin, 1993; Hamard & Delavaux, 1995; Kasari *et al.*, 1995; Mellier *et al.*, 1997; Céleste & Lauras, 1997). Un déficit en régulation de comportement n'a pas été relevé dans cette étude longitudinale contrairement aux constats d'autres études (Roberts & Schaefer, 1984; Mundy *et al.*, 1988, 1995, 1998; Wetherby *et al.*, 1989; Mc Cune *et al.*, 1989; Kasari *et al.*, 1990a-b; Mellier *et al.*, 1997).

Aspect fonctionnel des stratégies communicatives

L'examen des profils et les observations qualitatives montrent que les enfants à retard mental entrent facilement en interaction sociale mais plus difficilement dans des épisodes d'attention conjointe et de régulation de comportement (comme plusieurs travaux le soulignent, Mundy *et al.*, 1988; Kasari *et al.*, 1990; Landry & Chapieski, 1990; Ruskin *et al.*, 1994; Hamard *et al.*, 1995; Mellier *et al.*, 1997). Ils utilisent efficacement des gestes pour attirer l'attention de l'adulte en vue d'engager une interaction, un jeu physique ou social et plus difficilement pour demander un objet ou de l'aide. Ils coordonnent difficilement leur action sur les objets et leur attention à l'égard des personnes et ceci dans la durée: ils s'intéressent soit à l'objet, soit à la personne.

En outre, à partir de l'évolution des profils des enfants à retard mental, on peut observer une stagnation durable à un niveau communicatif donné (soit le niveau 3 conventionnel gestuel, soit le niveau 3.5

conventionnel verbal). Ces stagnations impliquent une transition plus lente entre les niveaux les plus élaborés considérés par les ESCS. Une première étude transversale (Nader-Grosbois, 1999) avait également pointé, chez les enfants à retard mental, la difficulté d'émettre des comportements communicatifs de niveau conventionnel verbal (3.5), même s'ils sont capables d'utiliser des gestes conventionnellement (en accord avec les résultats de Greenwald *et al.*, 1979; Roberts *et al.*, 1984, Abrahamsen *et al.*, 1985). A ce propos, Abrahamsen *et al.* (1985), Franco *et al.* (1995) suggèrent que les enfants à retard mental compenseraient leurs faiblesses en communication verbale en utilisant la communication non verbale, dont les gestes conventionnels.

Patterns cognitivo-communicatifs

Au cours d'une deuxième étude transversale (Nader-Grosbois, 2001b) portant sur les performances cognitives et communicatives de 35 enfants tout-venant et de 35 enfants à retard mental, l'examen des relations globales entre l'atteinte d'un stade cognitif global donné et d'un niveau communicatif global donné a conforté l'hypothèse piagétienne d'homologie générale et donc a montré une progression parallèle entre développement sensori-moteur et développement de la communication, progression assez similaire dans les deux groupes (à quelques exceptions près). Les liens globaux mis en évidence dans cette étude longitudinale, entre stades cognitifs modaux et niveaux communicatifs modaux dans les deux groupes d'enfants rejoignent ceux établis dans l'étude transversale préalable. En outre, le constat selon lequel chez les enfants tout-venant et chez un seul enfant à retard mental, l'atteinte généralisée du stade cognitif VI est liée à l'atteinte du niveau 4 symbolique, montre qu'une certaine synchronie et stabilité individuelle cognitives à ce stade complexe sont favorables au développement précoce du langage.

Quant aux relations spécifiques, la deuxième étude transversale (Nader-Grosbois, 2001b) a relevé, entre les performances cognitives et communicatives, des relations significatives et élevées (sans contrôle de la variable âge) dans les deux groupes, mais variant en valeur d'un groupe à l'autre (elles sont plus faibles

dans le groupe d'enfants à retard mental); les regroupements obtenus par l'analyse par clusters indiquent en outre que certains patterns structurels cognitivo-communicatifs sont tantôt similaires et tantôt dissimilaires dans les deux groupes. Les homologues cognitivo-communicatives locales, semblables dans les deux groupes, ont été repérées entre:

- schèmes de relations aux objets, relations spatiales, permanence de l'objet, initiation et réponse à la régulation de comportement, réponse à l'interaction sociale;
- imitation vocale, initiation à l'attention conjointe, maintien de l'interaction sociale. Dans l'étude longitudinale, les stades cognitifs et niveaux communicatifs atteints aux différentes échelles mettent en évidence des relations spécifiques assez hétérogènes au fil des évolutions individuelles.

L'hypothèse d'homologie locale prendrait donc une forme individualisée. Le fait de constater que la faiblesse en imitation vocale et parfois gestuelle, dans les deux groupes d'enfants, est liée à des niveaux communicatifs moins évolués suggère que les capacités imitatives jouent un rôle dans le développement communicatif et langagier précoce. Ces résultats s'accordent également à la théorie piagétienne et aux travaux menés auprès d'enfants normaux (Rodgon & Kurdek, 1977; Meltzoff, 1985; Masur & Ritz (1984); Masur (1989); Meltzoff & Gopnik, 1989; Snow, 1989) et à retard mental (Mahoney *et al.*, 1981; Chatelanat, 1992; Kahn, 1992).

Sur base des constats d'une certaine hétérochronie cognitivo-communicative, de quelques instabilités d'acquisitions dans ces deux secteurs (même si les similarités séquentielles sont confirmées), plus importantes chez les enfants à retard mental que chez les enfants tout-venant, nous émettons l'hypothèse selon laquelle la spécificité développementale des enfants à retard mental repose sur une défectuosité dans l'intégration, l'emboîtement structurel et fonctionnel des capacités spécifiques inter- et intra-sectorielles. C'est comme si l'enfant à retard mental, dans les situations de résolution de problème qu'il

rencontre au quotidien et plus ponctuellement lors de testing, éprouvait des difficultés à mettre en oeuvre plusieurs outils (structures ou schèmes cognitifs, processus cognitifs fonctionnels, «schèmes communicatifs», processus socio-communicatifs...) correspondant à des niveaux développementaux ou d'élaboration distincts. Si l'émergence d'une conduite communicative verbale donnée est favorisée par certains précurseurs communicatifs non verbaux et précurseurs cognitifs, le fait d'acquérir ces précurseurs à des rythmes variés, induisant une co-construction ou un emboîtement dysharmonique(se), peut mettre en péril l'émergence de cette conduite verbale. Ces réflexions rejoignent celles de Bollea et *al.* (1987) à propos des enfants à retard mental léger; elles considèrent que les problèmes psychologiques et sociaux de ces derniers ne sont pas strictement liés à la pauvreté des instruments cognitifs mais, surtout, à la carence d'intégration possible, phase par phase, de ces instruments cognitifs. Dans leur approche intégrant les points de vue épigénétique, constructiviste et interactionniste de la communication précoce, Fogel et Thelen (1987) estiment que les actions communicatives émergent en fonction des exigences écologiques dans les limites de la plasticité développementale de l'individu et, donc, son développement communicatif ne peut être envisagé qu'à travers les interactions et la réorganisation fonctionnelle des structures et des processus coordonnés relevant de différents secteurs (cognition, socio-communication, affectivité, motricité, perception, physiologie).

Implications pour l'intervention

Généralement pour les différents domaines relevant

des secteurs cognitif et communicatif, l'intervention précoce auprès d'enfants à retard mental peut se référer aux séquences proposées par les EEDCP et les ESCS aux fins d'orienter les objectifs d'apprentissage.

Lors de suivis longitudinaux d'enfants à retard mental, le constat d'une stagnation durable à un niveau communicatif donné permet d'orienter les types d'intervention: par exemple, si un enfant stagne au niveau 3 conventionnel gestuel, il est envisageable de proposer des moyens alternatifs de communication ne faisant pas prioritairement appel au verbal; par contre, si un enfant stagne au niveau 3.5 conventionnel verbal, il est plus adéquat de viser prioritairement le développement du langage tout en s'assurant que cet enfant atteigne de façon généralisée le stade VI.

Pour l'évaluation et pour l'intervention auprès de jeunes enfants à retard ou trouble de développement, il semble important de proposer des scénarios faisant appel à des capacités relevant de plusieurs secteurs (cognitif, communicatif, psychomoteur, socio-émotionnel) en induisant, par des attitudes et commentaires appropriés, la coordination et l'intrication relationnelle de comportements relevant de ces secteurs. Faciliter la coordination de schèmes cognitifs, de conduites communicatives en diverses situations est un premier pas. Mais, favoriser la coordination cognitivo-socio-communicative serait une démarche fonctionnelle intégratrice qui aurait sans doute des retombées sur l'harmonie du développement de ces enfants. Ces réflexions rejoignent les tentatives d'élaboration de modèle intégré du développement et les travaux menés par Thollon-Behar (1997).

LONGITUDINAL PROFILE OF THE COMMUNICATION AND COGNITIONS OF CHILDREN WITH MENTAL RETARDATION

This longitudinal study explores the «delay» and «difference» hypotheses about modalities of development in mentally retarded vs. normally developing children during the sensori-motor period. This was done by repeated examinations of the children by means of the «Early Cognitive Development Evaluation Scales» (Nader-Grosbois, 1993) and the «Early Social Communication Scales» (Seibert & Hogan, 1982) and by identifying similarities vs. dissimilarities between both groups of children in developmental patterns of cognitive, communicative and cognitivo-communicative competencies. The

results indicate the existence: (a) in both groups of children, of similar developmental sequences, as well as of local homologies between cognitive, communicative, and cognitive-communicative competencies; (b) in mentally delayed children, of a more prominent heterochrony of developmental rhythms (especially during transition between stages or levels). However, very specific local homologies also observed raise the question of individual cognitive-communicative structurations, present in both groups of normally developing and mentally delayed children.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRAHAMSEN, A., CAVALLO, M. M. & McCLUER, J. A. (1985) Is the sign advantage a robust phenomenon? From gesture to language in two modalities. *Merrill-Palmer-Quarterly*, 31(2), 177-209.
- BATES, E., CAMAIONI, L. & VOLTERRA, V. (1975) The Acquisition of Performatives Prior to Speech. *Merrill-Palmer-Quarterly*, 21(3), 205-226.
- BATES, E. (1976) *Language and context: the acquisition of pragmatic*. New York: Academic Press.
- BATES, E., BENIGNI, L., BRETHERTON, I., CAMAIONI, L. & VOLTERRA, V. (1977) From gesture to the first word: on cognitive and social prerequisites. In: M. Lewis & L. A. Roseblum (Eds), *Interaction, Conversation and the Development of Language*, 247-307. New York: J. Wiley.
- BATES, E., BENIGNI, L., BRETHERTON, I., CAMAIONI, L. & VOLTERRA, V. (1979a) *The Emergence of Symbols: Cognition et communication in infancy*. New York: Academic Press.
- BATES, E., CAMAIONI, L. & VOLTERRA, V. (1979b) The Acquisition of Performatives Prior to Speech. In: E. Ochs & B.B. Shieffelin (Eds), *Developmental pragmatics*, 111-129. New York: Academic Press.
- BAYLEY, N. (1969) *Bayley Scales of Infant Development, Manual*. Berkeley: The Psychological Corporation, Institute of Human Development, University of California.
- BEEGHLY, M., WEISS-PERRY, B. & CICHETTI, D. (1990) Beyond sensorimotor functioning: early communicative and play development of DOWN Syndrome. In: D. Cicchetti & M. Beeghly (Eds.), *Children with DOWN Syndrome: a developmental perspective*, 329-368. New York: Cambridge University Press.
- BERGER, J. & CUNNINGHAM, C. (1981) The development of eye contact between mothers and normal versus DOWN'S Syndrome infants. *Development Psychology*, 17(5), 678-689.
- BOLLEA, G. & LEVI, G. (1987) Le problème de l'hétérochronie du développement dans le retard mental léger (R.M.L.). *Bulletin de Psychologie*, 40(381), 731-734.
- BRICKER, D. & CARLSON, L. (1980) An intervention approach for communicatively handicapped infants and young children. *New Directions for Exceptional Children*, 2, 33-48.
- BRUNER, J. S. (1975a) The ontogenesis of speech acts. *Journal of Child Language*, 2(1), 1-19.
- BRUNER, J. S. (1975b) From communication to language - A psychological perspective. *Cognition*, 3(3), 255-287.
- BRUNER, J. S. (1977) Early social interactions and language acquisition. In: H. R. Schaffer (Ed.), *Studies in mother-infant interaction*. New York: Academic Press.
- BRUNER, J. S. (1978) On prelinguistic prerequisites of speech. In: R. T. Campbell & P. T. Smith. *Recent advances in the psychology of language*. New York: Plenum Press.
- BRUNER, J. S. (1978) Learning how to do things with words. In: J. S. Bruner & A. Garton (Eds), *Human Growth and Development*, 62-84. Oxford: Clarendon Press.
- BRUNER, J. S. (1983) *Le développement de l'enfant: savoir faire, savoir dire* (textes traduits et présentés par M. Deleau). Paris: Presses Universitaires de France.
- BRUNER, J. S. (1987) *Comment les enfants apprennent à parler*. Paris: Retz.

- 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.
- CASATI, I. & LEZINE, I. (1968) *Les étapes de l'intelligence sensori-motrice*. Paris: Centre de Psychologie Appliquée.
- CELESTE, 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*, 409-416. Ozoir-La-Ferrière: AIRHM.
- CURCIO, F. & HOULIBAN, J. (1987) Varieties of organization between domains of sensorimotor intelligence in normal and atypical populations. In: I. Uzgis & J. Mc. V. Hunt (Eds.), *Infant performance and experience: New findings with the ordinal scales*. Urbana: University of Illinois Press.
- DESROCHERS, S., RICARD, M., GOUIN-DECARIE, T. & ALLARD, L. (1994) Developmental synchrony between social referencing and Piagetian sensorimotor causality. *Infant Behavior and development, 17*(3), 303-309.
- DESROCHERS, S., RICARD, M. & GOUIN-DECARIE, T. (1995) Understanding causality in infancy: a reassessment of Piaget's theory. *Cahiers de psychologie cognitive, 14*(3), 255-268.
- DUNST, C.J. (1980) *A clinical and educational manual for use with the Uzgis and Hunt Scales of Infant Psychological Development*. Baltimore: University Park Press.
- 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. (1988) Stage transitioning in the sensorimotor development of DOWN'S Syndrome infants. *Journal of Mental Deficiency Research, 32*, 405-410.
- DUNST, C. J. (1990) Sensorimotor development of infants with DOWN Syndrome. In: D. Cicchetti & M. Beeghly, *Children with DOWN Syndrome: A developmental perspective*, 180-230. Cambridge: Cambridge University Press.
- DUNST, C. J. (1998) Sensorimotor development and developmental disabilities. In: J. A. Burack, R. M. Hodapp & E. Zigler, *Handbook of mental retardation and development*, 135-181. Cambridge: Cambridge University Press.
- EMDE, R.N. & HARMON, R.J. (1984) *Continuities and discontinuities in development*. New York: Plenum Press.
- ESCALONA, S. & CORMAN, H. (1969) *Albert Einstein scales of sensorimotor development*. Unpublished manuscript. New York: Albert Einstein College of medicine, departement of Psychiatry.
- FISCHER, K. W. (1980) A theory of cognitive development: the control and construction of hierarchies of skills. *Psychological Review, 87*(6), 477-531.
- FISCHER, K. W. & CANFIELD, R. L. (1986) The Ambiguity of Stage and Structure in Behavior: Person and Environment in the Development of Psychological Structures. In: I. Levin (Ed), *Stage and Structure: Reopening the debate*, 246-267. Norwood: Ablex Publishing Corporation.
- FOGEL, A. & THELEN, E. (1987) Development of early expressive and communicative action: reintpreting the evidence from a dynamic systemss perspective. *Developmental Psychology, 23*, 747-761.
- FRANCO, F. & WISHART, J. G. (1995) Use of pointing and other gestures by young children with DOWN Syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 100*(2), 160-182.
- GIBSON, D. (1978) *DOWN'S Syndrome: the Psychology of mongolism*. New York: Cambridge University Press.
- GLENN, S. M. & CUNNINGHAM, C. C. (1984) Selective preferences to different speech stimuli in infants with DOWN's Syndrome. In: J. M. Berg, *Perspectives and Progress in mental retardation: social, psychological and educational aspects*, vol.1, 201-210. Baltimore: University Park Press.
- GREEN, B. F. (1956) A method of scalogram analysis using summary statistics. *Psychometrika, 21*, 79-88.

- GREENWALD, C. A. & LEONARD, L. B. (1979) Communicative and sensorimotor development of DOWN'S Syndrome children. *American Journal of Mental Deficiency*, 84(3), 269-303.
- GUNN, P., BERRY, P. & ANDREWS, R. (1982) Looking behavior of DOWN'S Syndrome infants. *American Journal of Mental Deficiency*, 87, 344-347.
- GUTTMAN, L. (1950) The basis for scalogram analysis. In: S. A. Stouffer *et al.* (Eds): *Measurement and prediction*, 60-90. Princeton: Princeton University Press.
- HAMARD, C. & DELAUAUX, E. (1995) *Les compétences communicatives précoces des enfants trisomiques 21 avec un partenaire étranger*, Mémoire de maîtrise, Nanterre: Université de Paris X, (cités in Céleste et Lauras, 1997, p. 94-95).
- INHELDER, B. (1963) *Le diagnostic du raisonnement chez les débiles mentaux*. Neuchâtel: Delachaux & Niestlé.
- JONES, O. H. M. (1977) Mother child communication with prelinguistic DOWN'S Syndrome and normal infants. In: H. R. Schaffer (Ed.) *Studies in Mother Interaction*, 379-402. London: Academic Press.
- JONES, O. H. M. (1980) Prelinguistic communication skills in DOWN'S Syndrome and normal infants. In: T. M. Field, S. Goldberg, D. Stern & A. M. Sostek (Eds.), *High risk infants and children: Adult and peer interactions*. New York: Academic Press.
- KAHN, J. V. (1976) Utility of the Uzgis and Hunt scales of sensorimotor development with severely and profoundly retarded children. *American Journal of Mental Deficiency*, 80(6), 663-665.
- 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 franco-phone 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, 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(1), 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.
- KOPP, C. B., SIGMAN, M. & PARMELEE, A. H. (1973) Ordinality and Sensorimotor series. *Child Development*, 44, 821-823.
- KOPP, C., SIGMAN, M. & PARMELEE, A. H. (1974) Longitudinal study of sensorimotor development. *Developmental Psychology*, 10, 687-695.
- KRAMER, J. A., HILL, K. T. & COHEN, L. B. (1975) Infants' development of object permanence: a refined methodology and new evidence for Piaget's hypothesized ordinality. *Child Development*, 46, 149-155.
- LAMBERT, J.-L. & VANDERLINDEN, M. (1977) Utilité d'une échelle cognitive dans l'évaluation des adultes arriérés mentaux. *Revue Suisse de Psychologie*, 36(1), 26-34.
- LANDRY, S. & CHAPIESKI, M.L. (1990) Joint attention at six months in DOWN Syndrome and preterm infants: patterns of attention to toys and to mother. *American Journal on Mental Retardation*, 94, 488-498.
- LAUTREY, J. (1990) Esquisse d'un modèle pluraliste du développement cognitif. In: M. Reuchlin, J. Lautrey, C. Marendaz & T. Ohlmann (Eds.), *Cognition: l'universel et l'individuel*. Paris: Presses Universitaires de France.

- LONCIN, M. (1993) *Essai d'évaluation des compétences communicatives précoces, chez des enfants normaux et retardés mentaux* (mémoire de licence inédit). Louvain-la-Neuve: Université Catholique de Louvain, faculté de Psychologie et des Sciences de l'Education.
- LONGEOT, F. (1969) *Psychologie différentielle et théorie opératoire de l'intelligence*. Paris: Dunod.
- LONGEOT, F. (1977) Modèle psychogénétique de l'intelligence et psychologie différentielle, *Bulletin de Psychologie*, 30(327), 264-276.
- LYNCH, M. P., OLLER D. K., STEFFENS, M. L., LEVINE, S. L., BASINGER, D. L. & UMBEL, V. (1995) Onset of Speech-Like Vocalizations in Infants With DOWN Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 100(1), 68-86.
- MAHONEY, G., GLOVER, A. & FINGER, I. (1981) Relationship between language and sensorimotor development of DOWN Syndrome and nonretarded children. *American Journal of Mental Deficiency*, 86, 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.
- MASUR, E. F. & RITZ, E. G. (1984) Patterns of gestural, vocal and verbal imitation performance in infancy. *Merrill-Palmer-Quarterly*, 30(4), 369-392.
- MASUR, E. F. (1989) Individual and dyadic patterns of imitation: cognitive and social aspects. In: G. E. Speidel & K. E. Nelson, *The many faces of imitation in language learning*, 53-71. New York: Springer-Verlag.
- Mc CUNE, L., KEARNEY, B. & CHECKOFF, M. (1989) Forms and functions of communication by children with DOWN Syndrome and nonretarded children with their mothers. In: S. Von Tetzchner, L. S. Siegel, L. Smith (Eds), *The social and cognitive aspects of normal and atypical language development*, 113-144. New York: Springer-Verlag.
- MELLIER, D., TREMBLAY-LEVEAU, H. & MOLINA, M. (1997) Développement sensori-moteur et socio-cognitif du jeune enfant trisomique. In: J. Abécassis & F. Serein (Eds), *Actes du XV^e Colloque du Groupe Francophone d'Etudes du Développement psychologique de l'Enfant jeune, Critères et évaluation du développement de l'enfant: approche psychologique et perspectives cliniques*, Strasbourg (29-30 mai).
- MELTZOFF, A. N. (1985) Immediate and deferred imitation in fourteen- and twenty-four-months-old infants. *Child development*, 56, 62-72.
- MELTZOFF, A. N. & GOPNIK, A. (1989) On linking non verbal imitation, representation, an language learning in the first two years of life. In: G. E. Speidel & K. E. Nelson, *The many faces of imitation in language learning*, 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.
- MILLER, J. A. & SIEGEL, L. S. (1989) Cognitive and social factors as predictors of normal and atypical language development. In: S. Von Tetzchner, L. S. Siegel & L. Smith (Eds), *The social and cognitive aspects of normal and atypical language development*, 145-171. New York : Springer-Verlag.
- MORSS, J. R. (1983) Cognitive development in the DOWN'S Syndrome infant: slow or different ? *British Journal of Educational Psychology*, 53, 40-47.
- MUNDY, P., SIGMAN, M., KASARI, C. & YIRMYIA, N. (1988) Nonverbal communication skills in DOWN Syndrome children. *Child Development*, 59, 235-249.
- MUNDY, P., KASARI, C., SIGMAN, M. & RUSKIN, E. (1995) Nonverbal communication and Early language acquisition in children with DOWN Syndrome and in normally developing children. *Journal of Speech and Hearing Research*, 38, 157-167.
- MUNDY, P. & SHEINKOPF, S. (1998) Early communication skill acquisition and developmental disorders. In: J. A. Burack, R. M. Hodapp & E. Zigler, *Handbook of mental retardation and development*, 183-207. New York: Cambridge University Press.
- NADER-GROSBOIS, N. (1993) *Manuel illustré d'administration des échelles d'évaluation du développement cognitif précoce*, (manuel inédit). Louvain-La-Neuve: Université Catholique de Louvain, Faculté de Psychologie et des Sciences de l'Education.
- 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) L'évaluation du développement cognitif précoce: une version révisée des échelles d'Uzgiris et Hunt (1975). *Enfance*, 52(2), 107-125.
- NADER-GROSBOIS, N. (2001a) Patterns développementaux cognitifs d'enfants à retard mental. *Revue Européenne du Handicap Mental*, 23.
- NADER-GROSBOIS, N. (2001b) Relations entre capacités cognitives et communicatives d'enfants à retard mental. *Revue francophone de la déficience intellectuelle*, 12(1), 45-66.
- RENSSEN, C. & OPPENHEIMER, L. (1992) *Sensorimotor functioning with profoundly retarded children: What is similar?* (Progress Reports 92-05). Amsterdam: University of Amsterdam, Department of Developmental Psychology. (Cités in Dunst, 1998, p. 150-151)
- REUCHLIN, M. (1978) Processus vicariants et différences individuelles. *Journal of Psychology*, 2, 133-145.
- REUCHLIN, M. (1987) Différenciation, intégration hiérarchique, genèse. *Bulletin de Psychologie*, 40(381), 703-722.
- REUCHLIN, M. & BACHER, F. (1989) *Les différences individuelles dans le développement cognitif de l'enfant*. Paris: Presses Universitaires de France.
- REUCHLIN, M. (1990) *La psychologie différentielle*. Paris: PUF (5^e édition).
- REYNELL, J. (1977) Reynell Developmental Language Scales. Windsor, England: NFER Publishing Company.
- ROBERTS, K. & SCHAEFER, R. (1984) Cognitive abilities and infant language intervention. In: K. Ruder, & M. Smith (Eds), *Developmental Language Intervention - Psycholinguistic applications*, 85-140. Baltimore: University Park Press.
- 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.
- ROGERS, S.J. (1977) Characteristics of the cognitive development of profoundly retarded children. *Child Development*, 48, 837-843.
- 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.
- SACKS, O. (1996) *Un anthropologue sur Mars*, Paris: Seuil.
- SCHAEFER, H. R. (1977) *Studies in mother-infant interaction*. New York: Academic Press.
- SEIBERT J.M. & HOGAN, A. (1982) *Procedures manual for Early Social-Communication Scales (ESCS)*, Florida: Mailman Center for Child Development, University of Miami.
- SIEGEL, L. S. (1979) Infant, perceptual, cognitive, and motor behaviours as predictors of subsequent cognitive and language development. *Canadian Journal of Psychology*, 33, 382-395.
- SIEGEL, L.S. (1981) Infant tests as predictors of cognitive and language development at two years. *Child development*, 52, 545-557.
- SIEGEL, L. S. (1982) Early cognitive and environmental correlates of language development at 4 years. *International Journal of Behavioral Development*, 5, 433-444.
- SILVERSTEIN, A. B., BROWNLEE, L., HUBBELL, M. & MC LAIN, R.E. (1975) Comparison of two sets of piagetian scales with severely and profoundly retarded children. *American Journal of Mental Deficiency*, 80(3), 292-297.
- SMITH, B. L. & OLLER, K. D. (1981) A comparative study of pre-meaningful vocalizations produced by normally developing and DOWN'S Syndrome infants. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 46, 46-51.
- SMITH, L. & VON TETZCHNER, S. (1986) Communicative, sensorimotor, and language skills of young children with DOWN Syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 91(1), 57-66.
- SNOW, C. E. (1989) Imitativeness: a trait or a skill? In: G. E. Speidel, K. E. Nelson, *The many faces of imitation in language learning*, 73-90. New York: Springer-Verlag.
- SNYDER, L. S. (1978) Communicative and cognitive abilities and disabilities in the sensorimotor period. *Merrill-Palmer-Quarterly*, 24(3), 161-180.
- STEFFENS, M. L., OLLER, D. K., LYNCH, M. P. & URBANO, R. C. (1992) Vocal development in infants with DOWN Syndrome and infants who are developing normally. *American Journal on Mental Retardation*, 97, 235-246.

- THIJS, K. (1987) Onderzoek naar de bruikbaarheid van de ontwikkelingschaal van Uzgiris-Hunt bij diep mentaal gehandicapten (thèse de doctorat inédite). Leuven: Katholieke Universiteit of Leuven, Faculteit psychologie en pedagogische wetenschappen.
- THOLLON-BEHAR, M.-P. (1997) Avant le langage: communication et développement cognitif du petit enfant. Paris: L'Harmattan.
- TOURETTE, C. (1987) Que faire de la variabilité individuelle dans les comportements des bébés? *Bulletin de Psychologie*, 40(381), 799-814.
- TOURETTE, C. (1991) *D'un bébé à l'autre: les différences individuelles au début du développement*. Paris: PUF.
- TOURETTE, C. & GUIDETTI, M. (1996) Handicaps et développement psychologique de l'enfant, Paris: Armand Colin.
- UZGIRIS, I. C., HUNT & J. MCV. (1975) *Assessment in infancy: ordinal scales of psychological development*, 20-43. Urbana: University of Illinois Press.
- UZGIRIS, I. (1987) The study of sequential order in cognitive development. In: I. C. Uzgiris & J. McV. Hunt (Eds), *Infant performance and experience*, 129-167. Urbana: University of Illinois Press.
- WEISZ, J. & ZIGLER, E. (1979) Cognitive development in retarded and nonretarded persons: Piagetian tests of the similar sequence hypothesis. *Psychological Bulletin*, 86, 831-851.
- WEISZ, J., YEATES, K. & ZIGLER, E. (1982) Piagetian evidence and the developmental-difference controversy. In: E. Zigler & D. Balla (Eds), *Mental Retardation: The Developmental-Difference Controversy*, 213-276. Hillsdale: Lawrence Erlbaum.
- WETHERBY, A. M., YONCLAS, D. G. & BRYAN, A. A. (1989) Communicative profiles of preschool children with handicaps: implications for early identification. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 54, 148-158.
- WISHART, J. G. (1991) Learning difficulties in Infants with DOWN'S Syndrome. *International Journal of Rehabilitation Research*, 14, 251-255.
- WOHLHUETER, M. J. & SINDBERG, R. M. (1975) Longitudinal development of object permanence in mentally retarded children: an exploratory study. *American Journal of Mental Deficiency*, 79, 513-518.
- WOODWARD, M. (1959) The behavior of idiots interpreted by Piaget's theory of sensorimotor development. *British Journal of Educational Psychology*, 29, 60-71.
- WOODWARD, M. & STERN, D. (1963) Developmental patterns of severely subnormal children, *British Journal of Educational Psychology*, 59, 10-21.
- WOOTTON, A. (1989) Speech to and from a severely retarded young DOWN's Syndrome child. In: M. Beveridge, G. Conti-Ramsden & I. Leudar (Eds). *Language and communication in mentally handicapped people*, 157-184. New York: Chapman, Hall.
- YODER, P. & FARRAN, D. (1986) Mother-infant engagements in dyads with handicapped and nonhandicapped infants: a pilot study. *American Journal of mental Retardation*, 7, 51-58.

LE SYNDROME DU X FRAGILE : ÉTAT DES CONNAISSANCES

Sophie Méthot, Caroline Berthiaume, Marjorie Aunos et Catherine Pidgeon

Le syndrome du X FRAGILE est une condition génétique pouvant causer un retard mental chez les personnes qui en sont atteintes. Il se caractérise par certaines présentations cliniques, sur les plans génétique, physique et développemental, sur le plan du fonctionnement cognitif et adaptatif, de la motricité et des caractéristiques sensorielles. Le syndrome du X FRAGILE amène aussi un profil comportemental typique, certaines des caractéristiques langagières, de même qu'une plus grande propension à certaines psychopathologies. Cet article passe en revue les principales caractéristiques associées au syndrome du X FRAGILE, et aborde brièvement la nature des interventions pouvant être effectuées auprès de cette population.

Le syndrome du X FRAGILE a été découvert suite aux travaux de Lubs (1969) et Sutherland (1977). Il s'agit de la cause héréditaire la plus courante de retard mental et de la deuxième cause génétique la plus fréquente après la TRISOMIE 21. Ce syndrome représente 30 % des retards mentaux attribuables à une aberration du chromosome X, et la plupart des cas ne sont pas encore diagnostiqués (Webb, Bundey, Thake & Todd, 1986). Aussi surnommé syndrome de Martin-Bell (Martin & Bell, 1943; Sutherland & Asford, 1979; Turner, Daniel & Frost, 1980), ce syndrome résulte d'une constriction ou «site fragile», à l'apparence d'une brisure, sur le long bras du chromosome X au niveau des bandes Xq27-28 (Sutherland & Ashford, 1979; Lida-Pulik & Basquin, 1993). La variabilité observée sur le plan phénotypique est importante : les personnes atteintes peuvent présenter un éventail de caractéristiques au plan sen-

soriel, moteur, comportemental, adaptatif et cognitif, et se positionner sur un continuum cognitif allant des troubles légers d'apprentissage au retard mental profond.

ÉTIOLOGIE ET MODE DE TRANSMISSION

Le syndrome du X FRAGILE est issu d'une aberration génétique de type récessif, liée au chromosome X. Selon les règles de la génétique mendélienne, les femmes porteuses de la mutation génétique du X FRAGILE auraient 50 % de chances de transmettre le syndrome à leur fils et une chance de 50 % de rendre leur fille porteuse de la mutation. Cependant, dans le cas du syndrome du X FRAGILE, la transmission de la mutation déroge aux lois de la génétique mendélienne, puisque :

- Environ 30 % des femmes porteuses sont *symptomatiques* et présentent un retard mental léger à moyen (Sherman *et al.*, 1985).
- Environ 20 % des hommes qui héritent de la mutation sont normaux au plan phénotypique. Selon les lois de la génétique, tous les hommes

Sophie Méthot, Caroline Berthiaume, Marjorie Aunos et Catherine Pidgeon, Université du Québec à Montréal, Département de psychologie, C.P. 8888, Succ. Centre-Ville, Montréal, Québec, H3C 3P8 ou via courrier électronique à d341460@er.ugam.ca Pour correspondance, veuillez communiquer avec Madame Méthot.

héritant de la mutation devraient être symptomatiques. Par contre, les hommes présentant le syndrome du X FRAGILE transmettent la mutation via leurs filles (ne présentant pas les caractéristiques associées au X FRAGILE) à leurs petits enfants. Ces derniers sont alors à risque d'être affectés. Les hommes présentant le syndrome du X FRAGILE mais étant asymptomatiques sont surnommés «mâles transmetteurs normaux» (DeVries, 1994).

Le syndrome du X FRAGILE est lié à une mutation du gène FMR-1 (FRAGILE X Mental Retardation-1) (Verkerk, Pieretti & Sutcliffe, 1991). Ce gène possède, dans ce cas, des caractéristiques particulières. Chez les individus normaux, le gène FMR-1 contient quelques répétitions des nucléotides CGG (cytosine-guanine-guanine, représentant un des éléments de la chaîne d'ADN). Les individus normaux possèdent habituellement entre 5 et 55 répétitions de cette triade de nucléotides. Chez les hommes et femmes porteurs du syndrome du X FRAGILE (transmetteurs normaux), le gène FMR-1 est caractérisé par un nombre plus élevé de répétitions CGG (entre 55 et 200). Cet état représente une «prémuation», mais ne s'exprime pas dans le phénotype du X FRAGILE (les individus sont asymptomatiques, même s'ils présentent un certain degré d'anomalie sur le plan génétique). Lorsque le nombre de mutations est supérieur à 200 (pouvant aller jusqu'à plus de 1000), les femmes et hommes présentent alors l'ensemble de la symptomatologie du X FRAGILE, puisque le gène ne produit plus la protéine FMR, cette dernière étant reconnue comme essentielle pour le développement du cerveau (Bayley, Hatton et Skinner, 1998). Cet état représente alors la «mutation complète». La mutation complète affecte tous les hommes qui la présentent, ces derniers présentant un retard mental généralement de niveau moyen à sévère (Hagerman & Cronister, 1996). Cependant, seulement 50 à 70 % des femmes atteintes ont un retard mental (DeVries *et al.*, 1994). Règle générale, une prémuation ayant un nombre important de répétition CGG a une grande probabilité d'évoluer vers une mutation complète lors de la prochaine génération parce qu'elle est instable: à plus de 80 répétitions, les chances sont de 100 % (Fu *et al.*, 1991; Hagerman, 1997). La fréquence et la

sévérité du syndrome augmentent de génération en génération. En d'autres mots, la transmission génétique du X FRAGILE possède les caractéristiques suivantes :

- les mères d'enfants présentant le phénotype du X FRAGILE en sont toujours porteuses;
- les enfants héritant de la prémuation ne sont généralement pas atteints. Plus le nombre de répétitions CGG est grand, plus il est probable que les enfants soient cliniquement affectés;
- un garçon qui hérite de la mutation complète est toujours cliniquement atteint;
- une fille qui hérite de la mutation complète n'est pas nécessairement atteinte ou l'est moins sévèrement.

MODES DE DÉTECTION

Les techniques utilisant la génétique moléculaire permettent aujourd'hui de dépister, avec un haut degré de précision, la présence du gène FMR-1 défectueux. Un échantillon de sang est nécessaire, à partir duquel est isolée la chaîne d'ADN. Idéalement, ces techniques sont utilisées de façon prénatale dans le but de détecter la présence du gène FMR-1 défectueux ou pour dépister les personnes porteuses. Ainsi les techniques d'hybridation «*Southern Blot*» (Rousseau *et al.*, 1991a) et la technique PCR (*Polymerase Chain Reaction*; Brown *et al.*, 1993) permettent d'évaluer le nombre de répétitions CGG en offrant ainsi trois catégories de diagnostic : individus normaux (6-53 répétitions), hommes transmetteurs normaux et femmes porteuses (43-200 répétitions) et les personnes présentant la mutation complète (plus de 200 répétitions). Ces techniques sont de surcroît peu coûteuses (200 à 280 \$) (Hagerman, 1997). Le syndrome du X FRAGILE peut aussi être détecté par un test d'anticorps (Willemsen *et al.*, 1997) ou par une analyse de la racine des cheveux (Willemsen *et al.*, 1999).

Un instrument psychométrique a aussi été développé par Hagerman, Amiri et Cronister (FRAGILE X

Check-list; 1991). Cet instrument comprend 13 items qui évaluent les traits physiques mais également les traits comportementaux liés au syndrome du X FRAGILE. Les manifestations permettant le mieux de discriminer les personnes présentant le syndrome de celles qui ne l'ont pas sont les persévérations langagières, les oreilles larges et proéminentes, les testicules volumineux ($P<.005$), de même que l'hypersensibilité tactile, la pauvreté des contacts oculaires et une histoire familiale de retard mental ($P<.05$). Un score de 16 ou plus (sur une possibilité de 26) peut détecter 45 à 60 % des personnes présentant la mutation du gène FMR-1. D'autres instruments de ce genre ont été construits, dont la grille de Butler *et al.* (1991), permettant une évaluation clinique et cytogénétique dans le but de dépister les personnes présentant le syndrome du X FRAGILE. Intégrée dans le cadre d'une évaluation multidisciplinaire, cette grille permet un meilleur dépistage de ce syndrome (Peippo & Simola, 1997).

PRÉVALENCE

Selon certains chercheurs, la prévalence du syndrome du X FRAGILE dans les populations caucasiennes serait d'environ 1 cas sur 1200-1250 chez les hommes et de 1 cas sur 2000-2500 chez les femmes (Webb, Bunday, Thake & Todd, 1986; Gustavson *et al.*, 1988; Webb & Bunday, 1991). Cependant, lorsqu'elle est estimée à l'aide de la biologie moléculaire, la prévalence serait plutôt de l'ordre de 1 sur 4000 pour les hommes et de 1 sur 7000 pour les femmes (Jacobs *et al.*, 1993; Turner *et al.*, 1996).

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DU SYNDROME DU X FRAGILE

Le syndrome du X FRAGILE amène une symptomatologie spécifique à l'intérieur de plusieurs domaines de développement, notamment sur les plans physique, cognitif et adaptatif, sur le plan comportemental, des psychopathologies associées, des caractéristiques motrices, sensorielles et langagières.

Caractéristiques physiques chez les hommes

Chez la plupart des hommes atteints du syndrome, quatre caractéristiques physiques sont considérées fréquentes: le retard mental, le macro-orchidisme post-pubertaire (testicules volumineux), le visage long ainsi que des oreilles larges et proéminentes. Ces caractéristiques sont regroupées sous le vocable de phénotype Martin-Bell (Martin & Bell, 1943; Turner *et al.*, 1980). Par contre, ces caractéristiques ne sont pas toujours observées chez les jeunes enfants, puisqu'elles tendent à s'accroître avec l'âge. D'autres traits physiques sont aussi rencontrés, à différents degrés, chez les personnes ayant le syndrome du X FRAGILE. Ainsi, l'hyperlaxité articulaire (souplesse accentuée du cartilage des articulations), un palais ogival, une grande arête nasale, une peau douce et veloutée, des plis cutanés anormaux des doigts et des orteils, des pieds plats, un prolapsus mitral (malformation cardiaque), une cage thoracique creusée (pectus excavatum), le strabisme (chez 30 % des garçons) et des otites séreuses à répétition sont souvent identifiés (Hagerman, 1991; Turk, 1997; Hagerman, 1997). Le macro-orchidisme est observé chez 80 à 96 % des hommes post-pubères, mais chez seulement 20 à 24 % des garçons prépubères (Turner *et al.*, 1980). Tandis que le volume testiculaire normal des hommes adultes normaux est d'environ 2 ml, celui d'un homme présentant le syndrome du X FRAGILE peut atteindre 12 ml. Bien que le volume testiculaire des hommes présentant le syndrome du X FRAGILE est supérieur à la moyenne pour tous les âges, une augmentation accentuée du volume s'observe à partir de l'âge de six ans (Turner *et al.*, 1980).

D'autres caractéristiques physiques ont aussi été recensées, notamment une plus petite stature, des bras moins longs et plus une grande mâchoire (Loesh, Lafranchi & Scott, 1988). Une problématique d'épilepsie (crises tonico-cloniques) est également observée chez 10 à 30 % des personnes atteintes (Musumeci *et al.*, 1991). Certains chercheurs relèvent aussi une plus grande prévalence d'obésité du tronc, des mains et des pieds courts et larges et l'hyperpigmentation péri-orbitale, axillaire et génitale, de même que le micro-

généralisme (Fryns *et al.*, 1987; De Vries *et al.*, 1993). Selon Fryns *et al.* (1987), ces problèmes laissent envisager des troubles possibles au niveau de l'hypothalamus. Par ailleurs, bien que le développement général soit relativement stable chez les enfants présentant le syndrome du X FRAGILE, il semble exister une grande variabilité interindividuelle tant pour le niveau moyen de développement atteint que pour le taux de changement développemental observé dans le temps (Bayley, Hatton & Skinner, 1998).

Caractéristiques physiques chez les femmes

Les femmes ayant le syndrome du X FRAGILE présentent non seulement moins d'attributs physiques typiques de ce syndrome que les hommes, mais aussi des caractéristiques plus subtiles. Cependant, plusieurs fillettes démontrent les mêmes attributs du visage et des oreilles que les garçons. Elles présentent aussi des problèmes d'hyperlaxité articulaire. Certains chercheurs ont aussi observé un taux quatre fois plus élevé de grossesses de jumeaux chez les femmes ayant le syndrome du X FRAGILE, de même qu'un taux plus élevé d'avortements spontanés, de ménopauses prématurées et de problèmes ovariens tels les kystes et les tumeurs (Loesh *et al.*, 1988). La raison pour laquelle les femmes semblent moins affectées par le syndrome du X FRAGILE a possiblement trait au phénomène d'inactivation du chromosome X (Rosenberg, Vianna-Morgante, Otto & Navajas, 1991). Dans ce phénomène génétique, un des deux chromosomes X dans chaque cellule du corps de la femme est aléatoirement «éteint» ou mis en veille, ce qui signifie qu'approximativement 50 % des cellules de la femme pourront quand même produire la protéine du gène FMR-1. Selon la quantité de cellules affectées par cette inactivation et dépendamment du chromosome inactivé, la femme peut manifester différents degrés d'atteintes au plan phénotypique (Rosenberg *et al.*, 1991).

Caractéristiques cognitives et adaptatives des personnes atteintes

Le quotient intellectuel (QI) des hommes affectés par le syndrome du X FRAGILE peut couvrir tout le continuum du retard mental, allant du retard mental léger au retard mental profond. Cependant, la plupart

de ces hommes ont un retard mental moyen, le QI global moyen étant aux alentours de 35 à 40 (Dykens *et al.*, 1987) et le QI verbal étant habituellement inférieur au QI non verbal (Lida-Pulik & Basquin, 1993). Par ailleurs, environ 20 % des hommes présentant la prémutation n'ont pas de retard mental (Sherman *et al.*, 1984). Le niveau de retard mental peut entre autres être déterminé par la présence d'une forme en mosaïque du syndrome (certaines cellules portent la prémutation, d'autres la mutation complète, ce qui peut amener une atteinte intellectuelle moindre) (Hagerman, 1997).

Les recherches se sont fortement centrées sur l'extraction d'un profil cognitif typique des personnes présentant le syndrome du X FRAGILE. En utilisant le «*Weschler Assessment of Intelligence Scale-Revised*» (WAIS-R; Weschler, 1981), des forces ressortent sur le plan de la mémoire visuelle, de l'attention visuelle et de la formation de concepts verbaux. Cependant, ces personnes présentent certaines faiblesses sur le plan de la mémoire auditive ainsi qu'une difficulté marquée lors des tâches de nature séquentielle pendant la passation du «*Kaufman Assessment Batterie for Children*» (KABC; Kaufman & Kaufman, 1983) (Dykens, Hodapp & Leckman, 1987; Kemper, Hagerman & Altshul-Stark, 1988). Des dysfonctionnements cognitifs sont aussi présents sur le plan des fonctions exécutives, des habiletés visuo-spatiales et des habiletés visuo-motrices (Eliez & Reiss, 2000), bien que les déficits sur le plan des habiletés spatiales semblent plutôt liées à la tâche qu'à un déficit global (Cornish, Munir & Cross, 1999). Sur le plan neuropsychologique, les jeunes garçons présentant le syndrome du X FRAGILE manifestent des difficultés significatives pour les tâches d'attention sélective, d'attention partagée, d'attention soutenue et d'inhibition (Munir, Cornish & Wilding, 2000).

Sur le plan de la stabilité du quotient intellectuel, une diminution constante de ce dernier est observée avec l'âge, les enfants ayant souvent un retard mental léger et les adultes un retard mental plus sévère (Dykens *et al.*, 1987; Wright-Talamante *et al.*, 1996; Fisch *et al.*, 1991, 1996, 1999). Cependant, ce déclin dans le fonctionnement intellectuel ne semble pas linéaire dans le temps, puisqu'il débute généralement vers

l'enfance moyenne (Hagerman *et al.*, 1989; Lachiewicz *et al.*, 1987) ou durant l'adolescence (Dykens *et al.*, 1989; Turk, 1997).

Selon Hagerman (1997), de 50 à 70 % des femmes porteuses et atteintes du syndrome du X FRAGILE présentent un déficit intellectuel avec un QI de moins de 85. Lorsqu'il y a présence de retard mental, ce dernier est généralement de niveau léger. Ces femmes peuvent toutefois présenter des troubles d'apprentissage, des troubles du langage et des difficultés attentionnelles. L'étude de Brainard, Schreiner & Hagerman (1991) a soutenu l'hypothèse selon laquelle il existe une relation négative entre le niveau de fragilité du chromosome X (déterminé par le nombre de répétitions CGG) et les scores de quotient intellectuel, expliquant jusqu'à 28 % de la variance totale. Ces femmes présentent aussi une plus grande variabilité dans leur profil de fonctionnement intellectuel. Elles manifestent généralement des forces au plan verbal (Loesh & Hay, 1988), de la lecture et de l'épellation, mais aussi des faiblesses au plan de la résolution de problèmes non verbaux et de l'arithmétique (Brainard *et al.*, 1991). Un déficit sur le plan de la mémoire à court terme a aussi été observé dans l'étude de Flindt, Bybel, Chudley & Lopes (1991).

Les chercheurs qui ont étudié les comportements adaptatifs dans le contexte d'étiologies particulières (i.e., syndrome de DOWN et PRADER-WILLI) ont pu noter des profils particuliers de fonctionnement adaptatif. En utilisant le *Vineland Adaptive Behavior Scale* (VABS: Sparrow, Bella & Cicchetti, 1984), Dykens, Hodapp & Leckman (1989) ont observé des faiblesses au plan des habiletés de la vie quotidienne en lien avec la communication et la socialisation, mais aussi des forces au plan des habiletés personnelles et domestiques (Dykens, 1995). Selon Fisch (1999), la communication est sans contredit la principale faiblesse observée chez les personnes atteintes de ce syndrome, tandis que la socialisation est souvent une force relative. Tous les domaines de comportements adaptatifs se situent cependant sous la norme en fonction de l'âge (Dykens, 1995).

Traditionnellement, seules de faibles corrélations ont été notées entre les comportements adaptatifs et le

quotient intellectuel (Sparrow *et al.*, 1984). Par contre, il semble exister un lien étroit entre ces derniers lorsqu'il est question des personnes présentant le syndrome du X FRAGILE (Dykens, Hodapp, Ort & Leckman, 1992). De plus, le fonctionnement adaptatif des enfants a tendance à s'améliorer avec l'âge (Dykens, Hodapp, Ort & Leckman, 1993), puis à se stabiliser autour de l'âge de 10 ans (Dykens *et al.*, 1996; Fisch *et al.*, 1999).

Caractéristiques comportementales et psychopathologies associées

Sur le plan des comportements sociaux, les personnes présentant le syndrome du X FRAGILE peuvent se positionner sur un continuum social, allant d'une personnalité sociale jusqu'à des comportements sociaux presque inexistantes. Il existe une grande variabilité interindividuelle sur le plan des profils de tempérament et il ne semble pas avoir de lien entre la sévérité du handicap et les scores de tempérament (Hatton *et al.*, 1999). Ces personnes présentent souvent un trouble d'attention avec hyperactivité et démontrent des comportements impulsifs, anxieux et oppositionnels. Pour leur part, les femmes peuvent paraître timides, souffrir d'anxiété sociale ou de problèmes d'attention. Des comportements de type psychotique peuvent aussi apparaître, tels le contenu inhabituel de la pensée et la désorganisation perceptuelle (Lida-Pulik & Basquin, 1993; Chudley & Hagerman, 1987; Dykens, Hodapp & Leckman, 1989; Fryns *et al.*, 1984; Reiss *et al.*, 1986, 1988). D'autres anomalies comportementales ont été répertoriées par Lida-Pulik et Basquin (1993), incluant les stéréotypies motrices, l'évitement du regard, la pauvreté du contact oculaire, l'écholalie, l'automutilation et les comportements agressifs.

Les recherches en autisme ne permettent actuellement pas de déterminer la nature exacte de la relation entre ce trouble et le syndrome du X FRAGILE (Hagerman *et al.*, 1986; Hagerman, Jackson, Levitas, Rimland & Braden, 1986; McGillivray, Herbst, Dill, Sandercock & Tischler, 1986; Turk, 1992). Certains comportements agressifs, d'automutilation et d'autostimulation peuvent être manifestés, tels l'agitation des mains et les morsures aux mains, et la fascination pour les

objets qui tournent. Le contact visuel est pauvre ou inexistant et le toucher est souvent perçu comme aversif (Reiss & Freund, 1990). Environ 3 % des personnes autistes sont atteintes du syndrome du X FRAGILE (Bayley *et al.*, 1993). Bien que l'étude de Brown *et al.* (1982) indique qu'une proportion significative de cas d'autisme pouvait être liée au syndrome du X FRAGILE, Cohen *et al.* (1991) nuancent ces propos en ajoutant que ce syndrome ne constitue pas une cause prédominante d'autisme. Les chercheurs s'entendent cependant pour dire qu'une prévalence plus élevée à celle attendue de personnes présentant le syndrome du X FRAGILE répondent aux critères diagnostiques de l'autisme, avec des estimés variant de 7 à 25 % (Bayley *et al.*, 1998; Bregman, Dykens, Watson, Ort & Leckman, 1987; Hagerman, 1996; Levitas *et al.*, 1983).

Il est difficile d'étudier la relation entre le syndrome du X FRAGILE et l'autisme, puisque les comparaisons sont complexes. Le premier est un syndrome génétique bien défini comportant un phénotype comportemental et cognitif connu ainsi qu'une étiologie connue. L'autisme, par ailleurs, est un syndrome défini de façon comportementale et dont les causes sont à ce jour controversées (Feinstein & Reiss, 1998). Selon Turk (1997), certains comportements diffèrent aussi. Par exemple, l'indifférence marquée rencontrée dans l'autisme n'est pas caractéristique du syndrome du X FRAGILE. Ces personnes souffriraient plutôt d'une tendance à l'anxiété sociale. D'autres recherches sont ainsi nécessaires pour éclaircir la relation caractérisant l'autisme et le syndrome du X FRAGILE.

Le syndrome du X FRAGILE est fortement associé à certaines autres psychopathologies, incluant les troubles anxieux (notamment le trouble obsessionnel compulsif et l'anxiété sociale) et les troubles de la personnalité (plus particulièrement le trouble de personnalité schizotypique) (Reiss *et al.*, 1988). Il existerait aussi une forte association entre syndrome du X FRAGILE et certains troubles affectifs majeurs (dépression majeure, trouble bipolaire), impliquant des anomalies dans l'expression et la modulation des affects (Reiss, 1986; Gibb & Holliday, 1992). Par ailleurs, un plus petit nombre de personnes présenteraient le syndrome GILLES DE LA TOURETTE et l'apnée du sommeil (Dykens *et al.*, 1994; Reiss *et al.*, 1986).

Caractéristiques motrices et sensorielles

Le syndrome du X FRAGILE s'accompagne habituellement de déficits au niveau de la motricité fine et globale ainsi que de difficultés dans le traitement des informations sensorielles (Schopemeyer & Lowe, 1992). Les personnes atteintes de ce syndrome présentent aussi des problèmes d'intégration sensorielle et des atteintes au plan des habiletés d'organisation et d'attention. Les problèmes moteurs sont souvent liés à l'hyperlaxité articulaire et à l'hypotonie affectant entre autres la marche (caractérisée «en canard») et les comportements nécessitant de l'équilibre. La motricité fine est aussi généralement affectée, mais cette dernière est directement fonction du niveau de fonctionnement intellectuel. Cette affectation touche donc moins souvent les filles.

Caractéristiques langagières

Le langage constitue une des sphères de développement les plus affectées dans le syndrome du X FRAGILE. Ces personnes ont entre autres des problèmes sur le plan de l'intelligibilité langagière. Une des raisons invoquées pour expliquer cet état de fait est l'atonie musculaire présente au niveau de la bouche, de la langue, des lèvres et des joues, de même que la présence d'un palais ogival (Abbeduto & Hagerman, 1997). Ces personnes peuvent également avoir de la difficulté à avaler leur salive et présenter les symptômes d'une hypersensibilité orale, proférant à toute nourriture un caractère aversif. La dyspraxie verbale est un autre problème fréquemment rencontré et est souvent associée à une difficulté au plan des habiletés de planification motrices (Schopemeyer & Lowe, 1992). De plus, les difficultés observées au plan de l'audition (liées à des otites moyennes répétitives observées chez 85 % des enfants atteints, selon Hagerman, (1996a)) ne font qu'accroître les problèmes rencontrés dans l'acquisition du langage (Abbeduto *et al.*, 1997).

De façon générale, les problèmes langagiers rencontrés chez ces personnes n'ont pas de lien connu avec le quotient intellectuel et présentent de grandes variations interindividuelles (Schopemeyer, 1992), bien que le niveau langagier semble atteindre un certain plateau

(Fisch *et al.*, 1999). Hanson, Jackson & Hagerman (1986) stipulent que les personnes atteintes du syndrome du X FRAGILE manifestent une force relative en vocabulaire expressif et réceptif. Par ailleurs, une étude de Hagerman, Hills, Scharfenaker et Lewis (1999) a mis à jour une relation entre le syndrome du X FRAGILE et le mutisme sélectif. Cependant, d'autres recherches sont nécessaires pour confirmer la relation et en définir les caractéristiques.

Selon Schopmeyer (1992), les caractéristiques langagières les plus connues se résument aux suivantes :

- Problèmes au plan des sensations orales.
- Problèmes des fonctions motrices au niveau de la bouche : manque de tonus, dyspraxie.
- Problèmes d'intelligibilité : articulation pauvre, dyspraxie, rythme d'élocution rapide et inégal, pauvre joncture (espace entre les mots), voix sifflante.
- Retard dans le développement de la syntaxe.
- Problèmes d'organisation séquentielle du langage.
- Verbalisations excessives, intensité plus forte de la voix que la moyenne et tachyphémie (*cluttering*), qui consiste en «des accélérations paroxystiques du débit verbal : les phrases sont prononcées très rapidement, spasmodiquement, et d'une voix de plus en plus faible» (Lida-Pulik *et al.*, 1993, p. 9).
- Persévérations langagières, écholalie et manque d'habiletés de conversation.

L'INTERVENTION AUPRÈS DES PERSONNES PRÉSENTANT LE SYNDROME DU X FRAGILE

Il n'existe pas, à ce jour, de traitement spécifique pour le syndrome du X FRAGILE. Les traitements offerts visent essentiellement à maximiser le potentiel de chaque individu, à améliorer sa qualité de vie et à

minimiser ses handicaps (Turk, 1997). L'évaluation et les interventions proposées devraient toujours avoir lieu dans un cadre multidisciplinaire et tenir compte des facteurs biologiques, psychologiques et sociaux.

Ergothérapie / intégration sensorielle

En ergothérapie, les intervenants utilisent des activités significatives pour pallier et prévenir les problèmes rencontrés et ainsi, maximiser l'adaptation de la personne (Kaye, 1992). Selon la théorie de l'intégration sensorielle, les activités signifiantes aident la personne à planifier et organiser ses comportements en stimulant l'habileté du système nerveux central à traiter et intégrer l'information sensorielle. Cette approche peut aussi aider au traitement de l'hypersensibilité à certains stimuli et à l'hyperexcitabilité dans certains cas (Hagerman, 1997; Schopmeyer & Lowe, 1992). Selon Kaye (1992), l'intégration sensorielle se fait en plusieurs étapes. La première étape vise à rendre l'enfant apte à enregistrer ou être conscient des différents stimuli sensoriels (toucher, sensations corporelles et proprioceptives, mouvement et gravité, conscience olfactive, gustative, et auditive). Durant la deuxième étape, la thérapie vise à aider l'enfant à classer, organiser et traiter l'information sensorielle. Finalement, la thérapie vise à développer des habiletés motrices perceptuelles telles la coordination du mouvement, la coordination et le contrôle oculo-moteur, la perception visuo-spatiale, les ajustements de la posture et les habiletés auditives nécessaires au langage.

Thérapies langagières / orthophonie

Les interventions langagières se situent en partie sur le plan sensoriel et oral. Elles sont utiles pour évaluer les besoins et compétences langagières de l'enfant. Elles visent l'utilisation fonctionnelle des structures orales telles la mâchoire, les joues, la langue, les lèvres et les dents, en augmentant le tonus musculaire de ces structures et en améliorant les habiletés motrices. Le but de cette approche est de normaliser la sensibilité aux stimulations tactiles dans la région de la bouche, d'améliorer la posture, le tonus musculaire, les mouvements de langue, des lèvres et de la mâchoire et d'augmenter la sensibilité à l'excès de salive en bouche (Lowe, 1992, cité dans Schopmeyer & Lowe, 1992).

Une autre sphère de traitement vise l'amélioration de l'intelligibilité langagière (Abbeduto & Hagerman, 1997). En général, les objectifs de la thérapie ont trait à l'amélioration de la planification motrice du langage, de la production de mots complexes au plan moteur et phonétique, de l'utilisation appropriée du rythme, du ton et de l'intensité du langage, et de la production de syllabes, de mots et de phrases. D'autres types d'interventions visent l'amélioration du traitement de l'information auditive, du langage expressif et des habiletés de pensée critique. Ces interventions sont faites dans un environnement qui minimise les possibilités de sur-stimulation sensorielle. De plus, l'utilisation d'aides verbales, visuelles, gestuelles, motrices, de modelage et d'assistance physique sont fortement encouragées, de même que l'utilisation de thèmes d'intérêt pour l'enfant. Finalement, le langage en contexte social est aussi une cible d'intervention importante. C'est dans cette optique favorisant la généralisation des acquis que l'intervention vise à travailler les aspects verbaux et non verbaux liés aux habiletés pragmatiques de conversation (Abbeduto & Hagerman, 1997).

Thérapies comportementales/intervention précoce

Plusieurs thérapies comportementales, depuis longtemps utilisées avec les individus présentant un retard mental ou un trouble envahissant du développement, peuvent aussi être utilisées efficacement avec les personnes présentant le syndrome du X FRAGILE (Schopemeyer & Lowe, 1992). Les interventions précoces ont pour but de pallier aux besoins médicaux et intellectuels des enfants présentant le syndrome du X FRAGILE (Turk, 1997). Ainsi, le traitement comportemental intensif d'Ivar Lovaas (1987) s'est avéré efficace dans le développement de nouvelles habiletés chez les enfants autistes, de même que pour faire réduire la fréquence et l'intensité de comportements problématiques tels l'automutilation, l'hyperactivité, les comportements agressifs, l'évitement du regard et les comportements stéréotypés. L'approche comportementale implique d'instaurer une analyse fonctionnelle détaillée et rigoureuse des comportements problématiques, permettant par la suite le développement de stratégies d'intervention

pratiques. Les techniques comportementales utilisent les principes de renforcement, de punition et autres techniques de modification du comportement dans le but de façonner les comportements de la personne, d'augmenter la fréquence des comportements adaptatifs, ou de faire diminuer la fréquence des comportements problématiques (Martin & Pear, 1999).

Traitements médicaux et pharmacologiques

De préférence jumelées à des interventions comportementales, les interventions psychopharmacologiques sont aussi utilisées dans le but de contrôler, entre autres, l'hyperactivité et les déficits attentionnels. Le type de médication utilisée à ces fins consistent habituellement en des stimulants, tels le Méthylphénidate, la Dextroamphétamine, la Pémoline ou la Clonidine (Hagerman *et al.*, 1988; Hagerman, 1997). Ces médicaments peuvent soulager les problèmes attentionnels chez environ 60 % des enfants présentant le syndrome du X FRAGILE (Hagerman, 1996). Par ailleurs, des résultats non concluants ont été obtenus quant à l'utilisation de l'Acide folique (Froster-Iskenius *et al.*, 1986) comme moyen de diminuer les symptômes autistiques et d'hyperactivité et pour améliorer l'apprentissage. Il en est de même avec les traitements vitaminiques. D'autres médications peuvent être prescrites aux personnes présentant le syndrome du X FRAGILE et une problématique d'épilepsie (par exemple, la Carbamazépine ou l'Acide valproïque), de problèmes cardiaques, ou encore s'il y a présence d'une psychopathologie (Reiss & Aman, 1998). Par exemple, il peut être indiqué de prescrire un neuroleptique pour traiter les comportements agressifs ou d'automutilation, tels le Risperidone ou la Thioridazine. De même, un médicament dans la catégorie des ISRS (inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine) peut être utile pour traiter les problèmes d'anxiété (dans la mesure où l'anxiété peut amener, entre autres, une exacerbation des difficultés de production langagière) (Hagerman, 1996a) ou pour traiter les comportements obsessionnel-compulsifs, les sautes d'humeur, la dépression et les crises de colère (Hagerman, 1997). Par contre, peu d'études ont confirmé l'efficacité de ces traitements pharmacologiques pour cette population particulière.

Support éducatif

Les besoins éducatifs des enfants présentant le syndrome du X FRAGILE sont similaires à ceux d'enfants présentant d'autres types de retard de développement (Gibb, 1992; Turk, 1997). Ainsi, l'intégration de l'enfant dans une classe à effectif réduit constitue une intervention souvent nécessaire (Gibb, 1992). Il est par exemple possible d'intégrer l'enfant dans une classe TEACCH (*Treatment and Education of Autistic and Related Communication Handicapped Children*), en mettant l'accent sur le développement du langage et de la socialisation. Cette approche s'est avérée efficace pour bon nombre d'enfants présentant le syndrome du X FRAGILE (Abbeduto & Hagerman, 1997). D'autre part, il est important d'utiliser les forces de l'enfant pour maximiser ses apprentissages. C'est ainsi qu'il est possible d'utiliser davantage une modalité visuelle lors de tâches de type académique (ou autre), de même qu'éviter les tâches trop longues qui mettent à rude épreuve une capacité d'attention déjà limitée (Gibb, 1992). Gibb indique aussi la nécessité de contrôler le niveau de bruit et l'éclairage dans le but d'améliorer les capacités d'attention et de concentration de l'enfant. Cette capacité peut être maximisée par un environnement structuré et par l'instauration d'une routine dans la classe, tel que suggéré par l'approche TEACCH.

Support familial et counselling génétique

Puisque le syndrome du X FRAGILE est de nature familiale, il est nécessaire d'offrir un service de counselling génétique aux familles. Les séances de counselling servent à discuter des implications du diagnostic de X FRAGILE, mais aussi à planifier

la possibilité de dépistages génétiques sur d'autres membres de la famille. Il est recommandé de discuter de l'intention possible des membres de la famille d'avoir des enfants, en expliquant le mode de transmission de ce syndrome et les chances d'avoir un enfant lui aussi porteur ou atteint¹ (Hagerman, 1997). Il est à noter que les tests chromosomiques de routine n'incluent pas la procédure nécessaire pour dépister le syndrome du X FRAGILE (Turk, 1997). Les personnes doivent donc en faire spécifiquement la demande. Par ailleurs, une intervention familiale peut être nécessaire pour faciliter le processus d'adaptation de la famille et la gestion des comportements problématiques (Hagerman, 1997).

Le syndrome du X FRAGILE représente un défi de taille pour les différents intervenants gravitant autour de la personne. De nombreuses questions éthiques se posent quant au dépistage et au choix d'avoir des enfants par les personnes qui présentent ce syndrome ou toute autre forme de retard mental. Ces questions sont d'autant plus pertinentes et sources de débat puisque le syndrome du X FRAGILE amène une forme familiale de retard mental. Ce syndrome est la source de nombreuses recherches, mais d'autres sont nécessaires en ce qui a trait au dépistage précoce du X FRAGILE, mais aussi en ce qui concerne les différentes méthodes d'intervention pouvant aider la personne à bien s'ajuster en société, dans une optique d'amélioration de la qualité de vie.

-
1. Pour une discussion sur les implications et enjeux éthiques rencontrés en counselling génétique avec des personnes atteintes ou porteuses du syndrome, le lecteur est invité à lire De Vries *et al.*, 1999.

FRAGILE X SYNDROME : A REVIEW OF LITERATURE

FRAGILE X syndrome is a genetic disorder that may cause mental retardation in carrier persons. It is characterized by certain clinical features, including genetic, physical, developmental, cognitive, adaptative, motor and sensory characteristics. FRAGILE X syndrome also brings a typical behavioral profile, language characteristics, and a higher risk of developing certain psychopathologies. This articles reviews FRAGILE X syndrome's main characteristics and briefly presents a few interventions that may be done with this population.

BIBLIOGRAPHIE

- ABBEDUTO, L. & HAGERMAN, R. J. (1997) Language and communication in FRAGILE X syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 313-322.
- BAYLEY, A., BOLTON, P., BULTER, L., LE COUTEUR, A., MURPHY, M., SCOTT, S., WEBB, T. & RUTTER, M. (1993) Prevalence of the FRAGILE X anomaly amongst autistic twins and singleton. *Journal of Child Psychology & Psychiatry*, 34, 673-688.
- BAYLEY, D. B., HATTON, D. D. & SKINNER, M. (1998) Early developmental trajectories of males with FRAGILE X syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 103, 29-39.
- BAYLEY, D. B., MESIBOV, G. B., HATTON, D. D., CLARK, R. D., ROBERTS, J. E. & MAYHEW, L. (1998) Autistic behavior in young boys with FRAGILE X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28, 499-508.
- BRAINARD, S. S., SCHREINER, R. A. & HAGERMAN, R. J. (1991) Cognitive profiles of the carrier FRAGILE X woman. *American Journal of Medical Genetics*, 38, 505-508.
- BREGMAN, J. D., DYKENS, E., WATSON, M., ORT, S. I. & LECKMAN, J. F. (1987) FRAGILE X syndrome: Variability of phenotypic expression. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 26, 463-471.
- BROWN, W. T., HOUCK, G. E., JEZIOROWSKA, A., LEVINSON, F. N., DING, X., DOBKIN, C. & ZHONG, N. (1993) Rapid FRAGILE X carrier screening and prenatal diagnosis using a non radioactive PCR tests. *JAMA*, 270, 1569-1575.
- BROWN, W. T., JENKINS, E. C., FRIEDMAN, E., BROOKS, J., WINIEWSKI, K., RAGUTHU, S. & FRENCH, J. (1982) Autism is associated with the FRAGILE X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 12, 303-307.
- BUTLER, M. G., MANGRUM, T., GUPTA, R. & SINGH, D. N. (1991) A 15-item checklist for screening mentally retarded males for the FRAGILE X syndrome. *Clinical Genetics*, 39, 347-354.
- CHUDLEY, A. E. & HAGERMAN, R. J. (1987) FRAGILE X syndrome. *Journal of Pediatrics*, 110, 821-831.
- COHEN, I. L., SUDHALTER, V., PFADT, A., JENKINS, E. C., BROWN, W. T. & VIETZE, P. M. (1991) Why autism and the FRAGILE X syndrome associated? Conceptual and methodological issues. *American Journal of Human Genetics*, 48, 195-202.
- CORNISH, K. M., MUNIR, F. & CROSS, G. (1999) Spatial cognition in males with FRAGILE X syndrome: evidence for a neuropsychological phenotype. *Cortex*, 35, 263-271.
- DEVRIES, L. B. A., HALLEY, D. J. J., OOSTRA, B. A. & NIERMEIJER, M. F. (1994) The FRAGILE X syndrom: a growing gene causing familial intellectual disability. *Journal of intellectual disability research*, 38, 1-8.
- DEVRIES, L. B. A., VAN DEN BOER-VAN DEN BERG, H. M. A., NIERMEIJER, M. F. & TIBBEN, A. (1999) Dilemmas in counselling females with the FRAGILE X syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 36, 167-170.
- DEVRIES, L. B. A., WEIGERS, A. M., DE GRAAF, E., VERKERK, A. J. M. H., VAN HEMEL, J. O., HALLEY, D. J. J., FRYNS, J.-P., CURFS, L. M. G., NIERMEIJER, M. F. & OOSTRA, B. A. (1993) Mental status and FRAGILE X expression in relation to FMR-1 gene mutation. *European Journal of Medical Genetics*, 1, 72-79.
- DYKENS, E. M. (1995) Adaptive behaviors in males with FRAGILE X syndrome. *Mental retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 1, 281-285.
- DYKENS, E. M., HODAPP, R. M. & LECKMAN, J. F. (1987) Strengths and weaknesses in the intellectual functioning of males with FRAGILE X syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, 92, 234-36.
- DYKENS, E. M., HODAPP, R. M. & LECKMAN, J. F. (1989) Adaptive and maladaptive functioning of institutionalised and non institutionalised males with FRAGILE X syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 28, 427-30.
- DYKENS, E. M., HODAPP, R. M., ORT, S. I. & LECKMAN, J. F. (1993) Trajectory of adaptive behavior in males with FRAGILE X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 135-145.

- DYKENS, E. M., HODAPP, R. M., ORT, S. I. & LECKMAN, J. F. (1993) Trajectory of adaptative functioning in males with FRAGILE X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 135-145.
- DYKENS, E. M., HODAPP, R. M. & LECKMAN, J. F. (1994) *Behavior and development in FRAGILE X syndrome*. US : Sages publications.
- DYKENS, E. M., ORT, S., COHEN, I., FINUCANE, B., SPIRIDIGLIOZZI, G., LACHIEWICZ, A., REISS, A., FREUND, L., HAGERMAN, R. & O'CONNER, R. (1996) Trajectories and profiles of adaptative behavior in males with FRAGILE X syndrome: multicenter studies. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26, 287-301
- ELIEZ, S. & REISS, A. L. (2000) Genetics of childhood disorders: XI. FRAGILE X syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 39, 264-266.
- FEINSTEIN, C. & REISS, A. L. (1998) Autism: the point of view from FRAGILE X studies. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 20, 393-405.
- FISCH, G. S., ARINAMI, R., FROSTER-ISKENIUS, U., FRYNS, J. P., CURFS, L. M., BORGHAGRAEF, M., OWARD-PEEBLES, P. N., SCHWARTZ, C. E., SIMENSEN, R. J. & SHAPIRO, L. R. (1991) Relationship between age and IQ among FRAGILE X males: a multicenter study. *Amerian Journal of Medical Genetics*, 38, 481-487.
- FISCH, G. S., CARPENTER, N., HOLDEN, J. J. A., HOWARD-PEEBLES, P. N., MADDALENA, A., BORGHFRAEF, M., STEYAERT, J. & FRYNS, J. P. (1999) Longitudinal changes in cognitive and adaptative behavior in FRAGILE X females: a prospective multicenter Analysis. *American journal of medical Genetics*, 83, 308-312.
- FISCH, G. S., CARPENTER, N. J., HOLDEN, J. J. A., SIMENSEN, R., HOWARD-PEEBLES, P. N., MADDALENA, A., PANDYA, A. & NANCE, W. (1999) Longitudinal assessment of adaptative and maladaptative behaviors in FRAGILE X males: growth, development and Profiles. *American Journal of Medical Genetics*, 83, 257-263.
- FISCH, G. S., HOLDEN, J. J. A., CARPENTER, N. J., HOWARD-PEEBLES, P. N., MADDALENA, A., PANDYA, A. & NANCE, W. (1999) Age-related language characteristics of children and adolescents with FRAGILE X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 83, 253-256.
- FISCH, G. S., SIMENSEN, R., RARLETON, J., CHALIFOUZ, M., HOLDEN, J., CARPENTER, N., HOWARD-PEEBLES, P. & MADDALENA, A. (1996) Longitudinal study of cognitive abilities and adaptative behavior levels in FRAGILE X males: a prospective multicenter analysis. *American Journal of Medical Genetics*, 64, 356-361.
- FLYNDT, R. DE VON, BYBEL, B., CHUDLEY, A. E. & LOPES, F. (1991) Short-term memory and cognitive variability in adult FRAGILE X females. *American Journal of Medical Genetics*, 38, 488-492.
- FROSTER-ISKENIUS, U., BODEKER, K., OEPEN, T., MATTHES, R., PIPER, U. & SCHWINGER, R. (1986) Folic acid treatment in males and females with FRAGILE X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 273-289.
- FRYNS, J. P., HASPESLAGH, M., DEREYMAEKER, A. M., VOLCKE, P. & BERGHE, H. VAN DEN (1987) A peculiar subphenotype in the fra (X) syndrome: extreme obesity-short stature-stubby hands and feet-diffuse hyperpigmentation. Further evidence of disturbed hypothalamic function in the fra (X) syndrome? *Clinical Genetics*, 32, 388-92.
- FRYNS, J. P., JACOBS, J., KLECZKOWSKA, A. & VAN DER BERGHE, H. (1984) The psychological profile of the FRAGILE X syndrome. *Clinical Genetics*, 25, 131-134.
- FU, Y. H., KUHL, D. P. A., PIZZUTI, A., PIERETTI, M., SUTCLIFFE, J.S., RICHARDS, S., VERKERK, A. J. M. H., WARREN, S.T., OOSTRA, B. A., NELSON, D. L. & CASKEY, C. T. (1991) Variations in the CGG repeat at the FRAGILE X site results in genetic instability: resolution of the Sherman Paradox. *Cell*, 67, 1047-58.
- GIBB, C. (1992) The most common cause of learning difficulties : a profile of FRAGILE X syndrome and its implications for education. *Educational Research*, 34, 221-228.
- GIBB, C. & HOLLIDAY, J. (1992) FRAGILE X syndrome and education. *British Journal of Special Education*, 29, 65-67.
- GUSTAVSON, K. H., BLOMQUIST, H. & HOLMGREN, G. (1988) Prevalence of FRAGILE X syndrome in mentally retarded boys in a sweden county. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 581-88.

- HAGERMAN, R. J., HILLS, J., SCHARFENAKER, S. & LEWIS, H. (1999) FRAGILE X syndrome and selective mutism. *American Journal of Medical Genetics*, 83, 313-317.
- HAGERMAN, R. J. (1997) Le syndrome de l'X FRAGILE: du diagnostic à la prise en charge. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE)*, 45, 202-208.
- HAGERMAN, R. J. (1996a) Physical and behavioral phenotype. In : Hagerman, R.J., Cronister, A. (Eds.), *FRAGILE X syndrome: diagnosis, treatment and research* (2nd edition). Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press (pp. 3-87).
- HAGERMAN, R. J. (1996) Biomedical advances in developmental psychology: The case of FRAGILE X syndrome. *Developmental Psychology*, 32, 416-424.
- HAGERMAN, R. J., AMIRI, K. & CRONISTER, A. (1991) FRAGILE X Checklist. *American Journal of Medical Genetics*, 38, 283-287.
- HAGERMAN, R. J., CHUDLEY, A. E., KNOLL, J. H., JACKSON, A. W., KEMPER, M. & AHMAD, R. (1986) Autism in FRAGILE X Females. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 375-380.
- HAGERMAN, R. J. & CRONISTER, A. (Eds) (1996) *FRAGILE X syndrome: Diagnosis, treatment, and research* (2nd edition). Baltimore: The Johns Hopkins University Press.
- HAGERMAN, R. J., JACKSON, A. W., LEVITAS, A., RIMLAND, B. & BRADEN, M. (1986) An analysis of autism in fifty males with FRAGILE X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 359-374.
- HANSON, D. M., JACKSON, A. W. & HAGERMAN, R. J. (1986) Speech disturbances (cluttering) in mildly impaired males with the Martin-Bell FRAGILE X syndrome. *Journal of medical genetics*, 23, 195-206.
- HATTON, D. D., BAYLEY, D. B., HARGETT-BECK, M. Q., SKINNER, M. & CLARK, R. D. (1999) Behavioral style of young boys with FRAGILE X syndrome. *Developmental Medicine and Child neurology*, 31, 625-632.
- JACOBS, P. A., BULLMAN, J., MACPHERSON, J., YOUNGS, A., ROONEY, V., WATSON, A. & DENNIS, M.R. (1993) Population studies of the FRAGILE X: a molecular approach. *Journal of Medical Genetics*, 30, 454-459.
- KAUFMAN, A. S. & KAUFMAN, N. L. (1983) *Kaufman Assessment Batterie for Children*. Circle Pines, MN : American Guidance Service.
- KAYE, S. (1992) Occupational therapy for children with FRAGILE X syndrome. In : Schopemeyer & Lowe (1992) *The FRAGILE X child*. CA: Singular Publishing Group.
- KEMPER, M. B., HAGERMAN, R. J. & ALTSHUL-STARDK, D. (1988) Cognitive profiles of boys with the FRAGILE X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 30, 191-200.
- LACHIEWICZ, A. M., GULLIAN, C., SPIRIDIGLIOZZI, G. & AYLSWORTH, A. (1987) Declining IQ of young males with the FRAGILE X syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 92, 272-278.
- LEVITAS, A., HAGERMAN, R. J., BRADEN, M., RIMLAND, B., MCBOGG, P. & MATUS, I. (1983) Autism and the FRAGILE X syndrome. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 4, 151-158.
- LIDA-PULIK, H. & BASQUIN, M. (1993) Dysfonctionnements cognitifs et manifestations psychiatriques dans le syndrome de l'X FRAGILE. *Psychiatrie de l'enfant*, 1, 5-26.
- LOESH, D. Z. & HAY, D. A. (1988) Clinical features and reproductive patterns in FRAGILE X female heterozygotes. *Journal of medical genetics*, 25, 407-414.
- LOESH, D. Z., LAFRANCHI, M. & SCOTT, D. (1988) Anthropometry in Martin-Bell syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 30, 149-164.
- LOVAAS, O. I. (1987) Behavioral treatment and normal educational and intellectual functioning in young autistic children. *Journal of Clinical and Consulting Psychology*, 55, 3-9.
- LUBS, H. A. (1969) A marker X-chromosome. *American Journal of Human Genetics*, 21, 231-244.
- MARTIN, G. & PEAR, J. (1999) *Behavior Modification: What it is and how to do it*. 6th edition. Upper Saddle River, NJ: Prentice Hall.
- MARTIN, J. P. & BELL, J. (1943) A pedigree of mental defect showing sex-linkage. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 6, 154-157.

- MCGILLIVRAY, B. C., HERBST, D. S., DILL, F. J., SANDERCOCK, H. J. & TISCHLER, B. (1986) Infantile autism : an occasional manifestation of FRAGILE (X) Mental retardation. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 353-358.
- MUCUMECI, S. A., FERRI, R., ELIA, M., COLOGNOLA, R. M., BERGONZI, P. & TASSINARI, C. A. (1991) Epilepsy and FRAGILE X syndrome: a follow-up study. *American Journal of Medical Genetics*, 38, 511-513.
- MUNIR, F., CORNISH, K. M. & WILDING, J. (2000) A neuropsychological profile of attention deficits in young males with FRAGILE X syndrome. *Neuropsychologia*, 38, 1261-1270.
- PEIPPO, A. M. & SIMOLA, M. (1997) Applicability of a checklist for clinical screening of the FRAGILE X syndrome. *Clinical Genetics*, 52, 211-215.
- REISS, A. L., FEINSTEINS, C., TOOMEY, K. E., GOLD-SMITH, B., ROSENBAUM, K. & CARUSO, M. A. (1986) Psychiatric disabilities associated with the FRAGILE X chromosome. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 393-401.
- REISS, A. L. & FREUND, L. (1990) FRAGILE X syndrome. *Biological Psychiatry*, 27, 223-240.
- REISS, A. L., HAGERMAN, R. J., VINOGRADOV, S., ABRAMS, M. & KING, R. (1988) Psychiatric disability in female carriers of the FRAGILE X chromosome. *Archives of General Psychiatry*, 45, 25-30.
- REISS, S. & AMAN, M. (1998) *Psychotropic medication and developmental disabilities: the International Consensus Handbook*. Columbus, OH: Nisonger Center for Mental Retardation and Developmental Disabilities.
- ROSENBERG, C., VIANNA-MORGANTE, A. M., OTTO, P. A. & NAVAJAS, L. (1991) Effect of X inactivation on FRAGILE X frequency en mental retardation. *American Journal of Medical Genetics*, 38, 421-424.
- ROUSSEAU, F., HEITZ, D., BIANCALANA, V., BLUMENFELD, V., KRETZ, C., BOUE, J. & TOMMERUP, N. (1991a) Direct diagnosis by DNA analysis of the FRAGILE X syndrome of mental retardation. *New England Journal of Medicine*, 325, 1673-1681.
- SCHOPEMEYER & LOWE (1992) *The FRAGILE X child*. CA: Singular Publishing Group.
- SHERMAN, S. L., JACOBS, P. A., MORTON, N. E., FROSTER-ISKENIUS, U., HOWARD-PEEBLES, P. N., NIELSEN, K. B., PARTINGTON, M. W., SUTHERLAND, G. R., TURNER, G. & WATSON, M. (1995) Further segregation analysis of the FRAGILE X syndrome with special reference to transmitting males. *Human Genetics*, 69, 289-299.
- SPARROW, S. S., BALLA, D. & CICCETTI, D. (1984) *Vineland Adaptive Behavior Scales*. Circle Pines, MN: American Guidance Service.
- SUTHERLAND, G. R. (1977) FRAGILE sites on human chromosomes: demonstration of their dependance on the type of tissue culture medium. *Science*, 197, 265-66.
- SUTHERLAND, G. R. & ASHFORD, P. L. C. (1979) X-linked mental retardation with macro-orchidism and the FRAGILE site at Xq27 or 28. *Human Genetics*, 48, 117-120.
- TURK, J. (1992) The FRAGILE X syndrome: on the way to a behavioural phenotype. *British Journal of psychiatry*, 160, 24-35.
- TURK, J. (1997) *Traitements et services pour les personnes avec le syndrome de l'X FRAGILE et leurs familles. Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE)*. Traduction de l'article par Stacey Callahan & Sandrine Cayrou.
- TURK, J. (1997) *Traitements et services pour les personnes avec le syndrome de l'X FRAGILE et leurs familles. Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (ANAE)*, 45, 232-238.
- TURNER, G., DANIEL, A. & FROST, M. (1980) X-linked mental retardation with, macro-orchidism and the FRAGILE site at Xq27 FRAGILE site. *Journal of pediatrics*, 96, 837-41.
- TURNER, G., WEBB, T., WAKE, S. & ROBINSON, H. (1996) Prevalence of FRAGILE X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 64, 196-197.
- VAN LIESHOUT, C. F. M., DE MEYER, R. E., CURFS, L. M. G. & FRYNS, J. P. (1998) Family contexts, parental behavior, and personality profiles of children and adolescents with PRADER-WILLI, FRAGILE X, or WILLIAMS Syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 699-710.

- VERKER, A. J. M. H., PIERRETI, M., SUTCLIFFE, J. S., FU, Y., KUHLE, D. P. A., PIZZUTI, A., RIEMER, O., RICHARDS, S., VICTORIA, M. F., ZHANG, F., EUSSEN, B. E., OMMEN, G.-J. B. VAN, BLONDEN, L. A. J., RIGGINS, G. J., CHASTAIN, J. L., KUNST, C. B., GALIFAARD, H., CASKEY, C. T., NELSON, D. L., OOSTRA, B. A. & WARREN, S. T. (1991) Identification of a gene (FMR-1) containing a CGG repeat coincident with a FRAGILE X breakpoint cluster region exhibiting length variation in FRAGILE X syndrome. *Cell*, 65, 905-914.
- WEBB, T. P., BUNDEY, S. E., THAKE, A. I. & TODD, J. (1986) Population incidence and segregation ratios in the MARTIN-BELL Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 23, 573-80.
- WEBB, T. P. & BUNDEY, S. E. (1991) Prevalence of FRAGILE X syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 28, 358-360.
- WESCHLER, D. (1981) *Weschler Adult Intelligence Scale-Revised*. New York : Psychological Corporation.
- WILLEMSSEN, R., ANAR, B., DE DIEGO OTERO, Y., DEVRIES, B.B.A., HILHORST-HOFSTEE, Y., SMITS, A., VAN LOOVEREN, E., WILLEMS, P.J., GALJAARD, H. & OOSTRA, B. (1999) Noninvasive test for FRAGILE X syndrome, using hair root analysis. *American Journal of Human Genetics*, 65, 98-103.
- WILLEMSSEN, R., SMITS, A., MOHKAMSING, S., VANBEERENDONK, H., DEHAAN, A., DEVRIES, B., VANDENOUWELAND, A. ET AL. (1997) Rapid antibody test for diagnosing FRAGILE X syndrome: a validation of the technique. *Human Genetics*, 99, 308-311.
- WRIGHT-TALAMANTE, C., CHEEMA, A., RIDDLE, J.E. ET AL. (1996) A controlled study of longitudinal IQ changes in females and males with FRAGILE X Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 64, 350-355.