

Éléments de réflexion sur le développement et les caractéristiques psychomotrices du sujet porteur d'une trisomie 21

Comments upon psychomotor development and characteristics in Down's Syndrome

Nathalie NOACK,

Psychomotricienne*

RÉSUMÉ

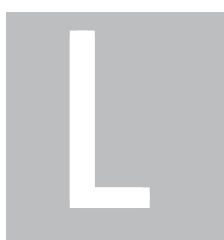
Cet article traite de certains signes caractéristiques dans le développement des sujets trisomiques. J'ai essayé de présenter les données les plus pertinentes pour les praticiens, issues des différentes recherches sur le contrôle moteur et le développement psychomoteur chez les sujets trisomiques 21. Cependant, il n'est pas possible de prendre en considération l'ensemble des facteurs impliqués dans ces domaines. Je donnerai donc quelques généralités sur la déficience mentale et le développement cognitif dans une première partie, certains aspects du développement psychomoteur seront discutés dans une deuxième partie, et les principaux troubles psychomoteurs et les implications thérapeutiques générales dans la dernière partie.

MOTS CLÉS : trisomie 21, approche développementale, approche neuropsychologique, troubles psychomoteurs.

SUMMARY

This paper talks about some characteristic signs in the development of Down's Syndrome individuals. I've tried to give the more relevant data for practitioners, which comes from different researches in Down Syndrome motor control and psychomotor development. However, it is impossible to take into account all the factors involved in these areas. In the first part, I'll give generalities of the mental deficiency and cognitive development with Down Syndrome. In a second part, some aspects of psychomotor development are discussed and, in the last part, leading psychomotor disabilities and general therapeutical implications.

KEY WORDS : Down's Syndrome, developmental perspective, neuropsychological perspective, psychomotor disabilities



Le syndrome de Down fait l'objet de multiples recherches dans des secteurs aussi variés que l'immunologie, la génétique, la neurophysiologie, la neuropsychologie et les mécanismes d'apprentissages moteur et linguistique. On peut concevoir que le syndrome de Down bénéficie d'un tel intérêt en raison de son facteur étiologique bien connu (mis en évidence par Lejeune, Gautier et Turpin en 1959) et de la proportion de la trisomie 21 au sein des anomalies génétiques. Il faut rappeler que l'incidence de la trisomie 21 est de 1 naissance sur 600 et que le risque augmente avec l'âge de la mère lors de la conception de l'enfant. Toutefois, le risque présent dans d'autres tranches d'âge, explique l'intérêt actuel

pour de nouvelles techniques, telles que l'utilisation des marqueurs biologiques, participant au diagnostic anténatal.

A ce jour, différents professionnels de la santé sont amenés à prendre en charge des enfants porteurs d'une trisomie 21 dès leur plus jeune âge, et bien souvent au long cours, soit pour un suivi médical spécifique, soit pour un accompagnement du développement de l'enfant dans des directions aussi diverses que les compétences psychomotrices, langagières et sociales, et pour offrir une aide à la famille, bouleversée par l'annonce du diagnostic. La tâche est complexe car les données qui concernent l'enfant, les problèmes qu'il rencontre, les ajustements familiaux, la recon-

* G.E.I.S.T., appt 280,
5B, rue E. Satie, 31100 Toulouse
Chargée de cours en
Psychomotricité, Université Paul
Sabatier, 133 route de Narbonne,
31400 Toulouse

naissance du handicap et les exigences extérieures lors de la scolarisation ou de l'intégration sociale évoluent dans le temps et forment des situations-problème variées auxquelles il faut répondre au mieux avec un regard toujours nouveau.

Aussi, en réduisant à l'extrême les questions soulevées par la prise en charge de l'enfant à quelques aspects psychomoteurs, j'ai souhaité retranscrire un certain nombre de travaux qui m'ont servi dans ma pratique psychomotrice à décrypter les situations cliniques et à orienter les actions thérapeutiques. Avant de les présenter, il faut savoir que ces recherches sont caractérisées par différents modes d'approche théoriques que l'on peut classer selon trois catégories essentielles :

- une tendance développementale qui recherche des lois, une structure dans le développement et les compare à celles du développement ordinaire ;
- une tendance sémiologique qui décrit les symptômes, notamment psychomoteurs, dans le cadre du syndrome de Down ;
- une tendance neuropsychologique qui tente de décrire les aspects cognitifs et les problèmes relatifs au contrôle moteur.

D'autre part, la lecture, non exhaustive bien sûr, de quelques travaux fait apparaître d'emblée une préoccupation dominante concernant le langage et certains aspects cognitifs, ainsi qu'un délaissement relatif concernant les troubles psychomoteurs.

J'ai donc essayé de retenir les points importants issus de ces différentes sources de connaissance en sachant, comme on peut s'y attendre, qu'elles reposent sur des niveaux d'analyse distincts et qu'elles restent relativement clivées. Il m'a semblé aussi intéressant de dépasser le champ strict de la psychomotricité pour décrire quelques caractéristiques auxquelles tout clinicien est confronté : le temps de réaction, les mo-

des de communication, la régulation du comportement par exemple.

Trois parties seront présentées comme suit : la déficience mentale et des généralités sur le développement cognitif ; des généralités sur le développement psychomoteur ; la sémiologie psychomotrice et les facteurs explicatifs

La déficience mentale et les généralités sur le développement cognitif

La déficience mentale

La présence d'une trisomie 21 va engendrer une déficience mentale plus ou moins importante. En principe la moyenne de l'efficacité intellectuelle pour cette population se situe aux alentours d'un QI de 40-45. Le QI maximum est compris entre 65 et 79. On a pu mentionner que les enfants porteurs d'une trisomie en mosaïque étaient avantagés dans les compétences intellectuelles. Fishler et Koch (1991) ont cependant retrouvé un large recouvrement des QI chez des sujets porteurs de trisomie libre et chez des sujets porteurs d'une trisomie en mosaïque (16% du premier groupe étudié et 36% du deuxième ont un QI supérieur ou égal à 70), bien que la moyenne du second groupe de sujets soit plus élevée. Il semblerait qu'il existe aussi une relation entre les caractéristiques somatiques et la mesure du QI. Plus un sujet présente de caractéristiques morphotypiques de la trisomie et plus son QI tend à être élevé. Il s'agit d'une tendance et non d'une corrélation significative.

La croissance mentale est plus lente, particulièrement à partir de 15 ans, et peut se prolonger jusqu'à l'âge de 30-35 ans. Cependant il n'existe pas d'études longitudinales qui prennent en compte les variations dans l'efficacité mentale selon les sujets pour établir de telles courbes évolu-

tives. D'autre part, certaines précautions doivent être prises quand les tests habituels de mesure de l'efficacité mentale sont utilisés. En effet, les troubles spécifiques de l'acquisition du langage compromettent l'évaluation objective du fonctionnement mental réel. Dans l'idéal, ces mesures devraient être couplées avec une estimation de l'adaptation sociale et tenir compte de l'environnement du sujet. Il existe à ce jour un certain nombre d'instruments disponibles comme le PAC (Progress Assessment Chart) et l'ABS (Adaptative Behavior Scale) traduits par Magerotte (1972, 1977).

Caractéristiques du développement cognitif

Hodapp et Zigler (1993) ont apporté de précieuses remarques sur les caractéristiques du développement cognitif de la petite enfance qui concernent :

- la notion de développement hétérogène. L'hétérogénéité provient du développement de certains secteurs à des vitesses différentes. Notamment, on observe un retard dans le domaine linguistique (compréhension et expression) et dans celui de la pensée abstraite. Ceci semble expliquer une covariation moins grande chez les sujets trisomiques entre le développement cognitif et l'âge chronologique ou l'âge mental.
- la notion de structure de développement identique à celle de enfants ordinaires. On pourrait en effet retrouver chez le sujet trisomique les mêmes séquences de développement, malgré les différences de traitement cognitif. Les auteurs montrent qu'il existe des patterns de corrélations entre les différentes habiletés cognitives évaluées par l'échelle de Uzgirish-Hunt analogues à ceux établis chez l'enfant ordinaire.
- la notion de trajectoire de développement. Les enfants porteurs d'une

trisomie 21 semblent avoir des trajectoires de développement moins constantes que les enfants ordinaires. La progression devient plus lente avec le temps. Le décrochage avec la courbe classique apparaît à partir de 1 an et il est particulièrement sensible entre 15 et 18 mois. Pour certains auteurs, cette décélération du développement marquerait les difficultés des enfants à franchir certaines étapes qui correspondraient à des changements ou à l'adaptabilité et l'enrichissement des compétences "sensori-motrices". A ce moment-là, les enfants continueraient à utiliser des formes immatures de comportement plutôt que des patterns plus élaborés. McCall et Kopp (1982) montrent pratiquement qu'un enfant avec un QD de 75 à 8 mois peut en avoir un de 52 à 21 mois. Le déficit lié au langage pourrait être un facteur de décrochage, mais ce n'est pas le seul. Il existe aussi une divergence progressive dans le temps entre les aptitudes intellectuelles et les habiletés sociales.

L'observation du développement sensori-moteur de 0 à 3 ans à l'aide de l'échelle de Uzgiris-Hunt montre un écart progressif entre l'âge chronologique et le développement dans tous les domaines ("permanence de l'objet", "résolution de problèmes : moyens et fins", "imitation gestuelle", "opération de causalité", "relations spatiales", "schèmes") et spécialement dans "l'imitation vocale". Cette dernière donnée semble différencier les enfants trisomiques 21 des autres sujets présentant une déficience mentale (Dunst, 1993).

Il semblerait donc que les enfants trisomiques 21 prennent plus de temps pour passer d'un stade à l'autre de développement, car la stabilisation et l'assimilation des compétences cognitives sont plus longues. Nous allons voir maintenant quelles sont les sources d'influence possible sur le développement cognitif.

Les sources d'influence

Influence de l'environnement

Un ensemble de sources d'influence sur le développement cognitif a été mesuré, comprenant le fait d'être élevé au domicile ou en institution, de bénéficier ou non d'un programme de stimulation, le statut socio-économique de la famille, le type de déficience mentale. Malheureusement, les études concernées ne manipulent pas toutes les mêmes variables, diminuant ainsi les possibilités d'une vue d'ensemble. Voici quels sont les résultats principaux.

Les enfants trisomiques élevés à la maison, même avec un programme de stimulation, atteignent toujours moins vite les repères de développement que les enfants ordinaires, à l'exception de la catégorie "imitation gestuelle". Ces mêmes enfants pourront avoir une vitesse de développement égale à celle des enfants ne présentant aucune pathologie avérée mais pour lesquels les conditions environnementales sont défavorables (institutionnalisation et statut économique défavorisé). Le délai d'acquisition du dernier stade de l'échelle de Uzgiris-Hunt peut être de 10 mois en fonction des conditions environnementales chez les sujets trisomiques.

Le développement est meilleur à tous les âges étudiés (2 ans, 5 ans, 6 ans et 8 ans) pour les enfants élevés au domicile dans les domaines de la motricité, des compétences sociales et cognitives. L'écart s'estompe avec les enfants institutionnalisés si ces derniers peuvent bénéficier d'un programme intensif avant l'âge de 6 ans.

Il semble donc que certains facteurs aient un impact péjoratif sur le développement des enfants trisomiques, tels que l'institutionnalisation dans la petite enfance. On peut considérer que des facteurs spécifiques, en dehors des conditions d'élevage proprement dites, comme

le comportement de l'adulte (parent ou substitut) chargé de l'éducation et des soins de l'enfant et l'organisation du milieu soient susceptibles d'expliquer certaines variations.

Influence de l'entraînement spécifique

Le bénéfice d'un programme spécifique dans les deux premières années de la vie a été observé au moins pour le langage, la permanence de l'objet et la résolution de problèmes. Il faut noter que toutes les autres habiletés n'ont pas réuni le même intérêt dans les études, expliquant les résultats restreints aux trois domaines précédemment cités.

L'effet de l'entraînement s'objective sur une habileté cible qui peut se démarquer des autres lors de l'évaluation sur une période de 18 mois. On peut d'ailleurs se poser la question du sens de l'hétérogénéité dans le développement dans le cadre d'une prise en charge qui met en œuvre des axes spécifiques de travail auprès de l'enfant. Cela suppose donc que l'intervention auprès des enfants trisomiques soient rythmées par des évaluations régulières afin d'ajuster au mieux les actions à venir en fonction des décalages de compétences observés, liés aux caractéristiques personnelles et/ou aux effets thérapeutiques.

Influence des affects

Il existe de nombreuses études sur la question. Je me contenterai de donner quelques éléments concernant la petite enfance, et utilisables dans l'observation des comportements de l'enfant dans le cadre d'une prise en charge précoce.

Cicchetti et Beegly (1993) montrent que les expressions émotionnelles à la présentation de stimuli incongrus chez des enfants de 4 à 24 mois sont plus pauvres et distordues (notamment concernant le rire) et qu'il

existe des temps de latence plus longs que chez les enfants ordinaires dans l'expression du sourire, du rire et des émotions négatives telles que la détresse ou les pleurs. De plus, les émotions telles que la peur et la surprise sont rarement exprimées et, lorsqu'elles le sont, le bébé est très difficile à calmer, preuve pour les auteurs de problèmes de modulation du niveau d'éveil. Ils montrent également que les enfants qui rient le plus tôt, et qui sourient et rient le plus à la présentation de stimuli visuels et sociaux ont aussi les scores les plus élevés à l'échelle de développement cognitif. Les enfants qui rient avant 10 mois sont ceux qui ont un meilleur score à l'échelle de Bayley à 2 ans, ainsi que ceux qui manifestent des émotions négatives à l'approche de la falaise visuelle et des ombres mobiles selon une trajectoire de télescopage. La relation entre les réponses affectives et le développement cognitif a été retrouvée à plusieurs reprises.

Cicchetti et coll. ont pu retrouver une corrélation entre tous ces indices cognitifs et affectifs relevés durant la première et la deuxième année et la maturité des jeux symboliques et des comportements affectifs dans le jeu entre la troisième et la cinquième année.

Il existe donc des composantes cognitives dans l'expression des émotions, mais aussi physiologique (régulation du niveau d'éveil) et tonique (l'hypotonie peut rendre compte de l'indifférenciation et de la plus faible quantité des mimiques). Il paraît encore difficile de déterminer quelles sont les relations entre le développement cognitif et affectif et leur mode d'interaction.

Le rôle des parents

L'implication des parents dans le développement de leur enfant semble dans la majorité des cas un facteur positif. Il semble aussi que la qualité de l'intervention parentale soit en

relation avec les progrès développementaux de l'enfant (Cullen, 1981) et qu'elle soit plus ou moins aisée en fonction de sa capacité à exprimer ses émotions, de son degré d'activité motrice, et des problèmes médicaux associés.

L'association des parents assez courante dans la prise en charge de leur enfant suppose de prendre quelques précautions :

- il faut s'assurer que leur intervention soit possible en fonction du contexte relationnel avec l'enfant et de leurs ajustements émotionnels personnels ;
- il faut donner les moyens aux parents de produire certaines stimulations et ne pas s'en tenir à de simples suggestions ;
- il faut tenir compte des difficultés des parents à opérationnaliser certains conseils, et éviter de focaliser l'attention uniquement sur l'enfant, au risque de favoriser chez les parents la perte de confiance dans l'efficacité parentale ;
- il faut anticiper les effets à long terme, en tenant compte de l'évolution probable de l'enfant. Schell (1981) a suggéré que les parents d'enfants trisomiques pourraient expérimenter un sentiment d'usure avec une perte d'énergie, du sens et de l'utilité de leurs actions auprès de l'enfant. La progression de l'enfant peut en effet paraître maigre eu égard à l'importance de l'investissement parental et donc ne pas correspondre aux attentes initiales.

Si l'apport de la famille produit des effets incontestablement positifs sur le développement de l'enfant, les variations personnelles doivent être prises en considération et l'implication doit rester une affaire individuelle.

Quelques remarques sur le langage

Je ne présenterai qu'un résumé des difficultés d'apprentissage lan-

gagier parce qu'il est important de les connaître et parce qu'elles représentent un obstacle à la diversité de la communication auquel tout thérapeute est confronté, l'obligeant à une lecture des signes et des communications non verbales plus fines.

Les difficultés d'apprentissage du langage oral que rencontrent les sujets trisomiques sont de degré variable, avec de rares cas de langage quasi normal. Lorsqu'elles existent, elles touchent spécifiquement, chez le sujet trisomique, toutes les composantes du langage : phonétique, lexical, sémantique, morphosyntaxique, pragmatique et discursive (Rondal, 1994).

Il existe chez le sujet trisomique des troubles de la mémoire de travail qui vont pénaliser l'apprentissage du langage en l'occurrence :

- une réduction de l'empan auditivo-vocal (2 à 3 unités jusqu'à l'âge de 7-8 ans) ;
- une absence ou une diminution des processus articulatoires de contrôle (parole interne) ;
- une faiblesse et une labilité du contrôle exécutif central.

Rondal montre que le développement de l'empan est lié entre autre à la rapidité du débit verbal qui est ralenti chez le sujet trisomique. Or ce débit de parole est un bon indice des opérations de rafraîchissement de l'information en mémoire. Il existe donc une inertie dans la parole interne et la boucle articulatoire, en sachant que le langage interne fait souvent défaut chez le sujet trisomique.

Les problèmes de mémoire auditivo-vocale vont toucher le développement lexical et la compréhension des énoncés. Les programmes d'entraînement mnésique semblent donner des résultats encourageants. Il reste que la parole interne est peu abordée. Il me semble là que le psychomotricien puisse jouer un rôle dans la mise en place de l'auto-instruction qui peut passer par la couverture vocale sur des actes moteurs, par la combinaison d'un son avec un

mouvement, par la synchronisation entre un rythme et un mouvement et l'utilisation progressive de mots dans la mémorisation de séquences motrices.

Pour des informations complémentaires on peut se rapporter à tous les ouvrages de Rondal et à l'excellent ouvrage de revue de Cicchetti et Beeghly (1993).

Il faut savoir qu'il existe des troubles associés à ce tableau de type aphasique accompagnés ou non d'un syndrome pseudobulbaire (Gelbert, 1994). Ils sont rares mais doivent être suspectés chaque fois qu'un mutisme perdure ou que l'enfant présente de faibles productions caractérisées par des problèmes parétiques (flou articulaire, sons émis par des coups de glotte, nasonnement...) et prosodiques. Dans ces cas, une consultation neurologique est recommandée ainsi qu'une prise en charge appropriée à ces troubles.

Le développement psychomoteur

Généralités

La plupart des travaux tentent de chercher une cohérence dans les symptômes présentés par les sujets porteurs d'une trisomie 21, en raison de la "communauté génétique" du syndrome. Toutefois, si certaines caractéristiques sont observables systématiquement, il existe bien des variations interindividuelles, comme l'atteste la fourchette correspondant à la tranche d'âge pendant laquelle s'acquièrent les compétences motrices. Ces variations posent la question de la dépendance de certains symptômes entre eux et de leur relation avec des facteurs de rang différent. On pourra citer le niveau d'efficacité mentale, des facteurs génétiques (la localisation distale ou proximale de certains gènes dans le chromosome 21 induit la présence et la sévérité des troubles psychomoteurs,

Sinet 1993), et des facteurs hormonaux (l'hypothyroïdie fruste peut être associée à une stagnation psychomotrice, bien que les effets thérapeutiques soient un peu décevants dans ce domaine, Garandeau, 1994). D'autre part la relation encore hypothétique entre certains symptômes n'exclut pas une analyse nuancée de leur influence respective dans le développement d'un enfant particulier.

Les connaissances sur le développement psychomoteur du sujet trisomique sont limitées, et ce pour plusieurs raisons :

- l'absence d'études longitudinales. Les observations sont relatives à certaines tranches d'âge précises.
- les moyens d'évaluation sont disparates.
- une connaissance embryonnaire de l'évolution de certains symptômes dans le temps, de leur sévérité et de leur poids dans l'allure de la courbe de développement.

Malgré ces obstacles, il est possible de dégager les caractéristiques développementales communément admises.

Les constatations générales

D'après les travaux de Henderson (1986), 5 constatations se répètent dans les différentes études.

1. A tous les âges, les enfants trisomiques 21 ont des compétences motrices plus faibles que les enfants ordinaires. Ce délai ne semble pas être compensé dans le temps.
2. Au contraire, bien que les enfants progressent dans leur développement et acquièrent un répertoire moteur de base et fonctionnel, l'écart de compétences entre les sujets des deux populations augmente.
3. Dans certaines tâches motrices, les enfants trisomiques semblent moins compétents que des sujets déficients intellectuels du même âge chronologique et mental.
4. L'analyse des performances fait apparaître des différences quantitati-

ves et qualitatives entre les sujets trisomiques et les sujets ordinaires (type de profil, caractéristiques cliniques du mouvement...).

5. La progression développementale est différente de celle des sujets ordinaires comme de celle des déficients mentaux. Des plateaux dans le développement apparaissent à des moments différents et durent plus longtemps (Cunningham, 1979).

Quelques remarques

Concernant l'augmentation du retard, il ne semble pas que l'on puisse incriminer les facteurs verbaux présents dans les échelles de développement de la petite enfance (0-24 mois) et ceci pour 4 raisons. D'abord, ce retard se manifeste singulièrement entre 6 mois et 10 mois (Carr, 1975) et perdure au-delà si on diminue l'influence des items verbaux dans le calcul des quotients de développement. La deuxième raison est qu'il existe une corrélation possible entre les anomalies neurologiques (examen des réflexes archaïques) et les résultats obtenus à l'échelle de Bayley à 6 mois et à 10 mois (Cowie, 1970). La troisième raison concerne l'existence d'anomalies de certaines structures cérébrales connues pour jouer un rôle dans le contrôle moteur (Echene, 1994). On pourra citer une hypoplasie cérébelleuse. Les anomalies cérébrales tendent à augmenter avec le temps et à s'aggraver. On observe un arrêt du développement dendritique dès l'âge de 4 mois et un retard de la myélinisation, pour ne citer que des exemples. La quatrième raison concerne la mise en évidence de difficultés d'intégration perceptivomotrice, dont on parlera plus tard, pouvant rendre compte de la lenteur de développement et de la distance progressive entre le développement de l'enfant trisomique 21 et le développement ordinaire. Au total, le développement psychomoteur de l'enfant trisomique donne l'impression d'un

décrochage progressif qui peut être mis en relation avec la maturation cérébrale, maturation qui sous-tend l'émergence de certaines compétences. De ce fait, les anomalies ne peuvent être manifestes et appréciées qu'en fonction des stades pertinents de développement acquis. On pourrait alors bénéficier d'une illusion de déclin et de détérioration.

Une deuxième remarque concerne l'importance des signes qualitatifs qui pourraient bien rendre compte de la différence entre les sujets ordinaires et les sujets trisomiques dans les plateaux observés, et qui ont d'ailleurs alimenté les études sur la neuropsychologie du mouvement dans le cadre du syndrome de Down.

Il est donc assez difficile de continuer à parler dans ce contexte de retard de développement psychomoteur chez le sujet trisomique car :

- le développement de l'enfant trisomique ne se réduit pas à celui d'un enfant ordinaire selon une courbe plus lente,
- les écarts augmentent avec le temps et ne peuvent être que rarement compensés,
- la fourchette d'acquisition des habiletés motrices s'accroît avec le temps, témoignant des variations interindividuelles mais aussi d'un ralentissement des acquisitions en fonction de leur complexité.

De ces observations se dégagent des implications thérapeutiques. La présence de manifestations précoces justifie la prise en charge du très jeune enfant selon des modalités variées comme la surveillance régulière dans les premiers mois de la vie du développement de l'enfant associée à l'accompagnement des parents dans la stimulation de leur enfant jusqu'à l'apparition de phénomènes justifiant une prise en charge plus systématique, ou une prise en charge précoce systématique visant à prévenir l'apparition des problèmes et à accompagner le développement. Dans les deux cas, cela suppose que la famille ait été

informée de l'évolution possible du développement, des actions bénéfiques d'une prise en charge et qu'elle soit orientée en temps voulu vers un service de soins ou des professionnels compétents. On peut considérer que le début idéal d'une intervention correspond au 6ème mois de la vie et plus généralement à la première année. On peut espérer ainsi éviter les effets relatifs à l'accumulation du "retard", à l'inquiétude des parents et aux questions restant sans réponse face à un discours qui a plutôt tendance à surestimer les facteurs personnels dans l'acquisition motrice (désir, volonté de l'enfant) qu'à transmettre des connaissances sur la trisomie 21 et les moyens d'aide disponibles à ce jour pour l'accompagnement des parents et de leur enfant.

Une prise en charge ou une surveillance régulière peuvent être envisagées au long cours pour évaluer les problèmes psychomoteurs, leur impact sur le développement, les secteurs d'activités et d'apprentissage soumis à différentes exigences externes afin de mettre en œuvre les moyens d'aide nécessaires au moment opportun.

Une autre implication concerne les méthodes d'évaluation des compétences de l'enfant et des effets thérapeutiques. En effet, bien que l'utilisation de tests psychomoteurs ne soit plus à remettre en question pour motiver une prise en charge ou l'évaluer, ces derniers ont de plus grandes chances de retransmettre le décalage dans le temps des compétences de l'enfant trisomique que son évolution personnelle. Un quotient de développement peut être stable et signifier soit une progression constante soit une hétérogénéisation des compétences. Un QD en baisse signifie un ralentissement du développement (la recherche des causes en dehors de la trisomie n'est pas exclue), mais pas systématiquement une non évolution. Enfin la stabilisation des performances ou l'évolution faible des aptitudes motrices ne

préjudicent en rien de l'acquisition de nouvelles organisations motrices ou de l'amélioration qualitative des anciennes.

Aussi le psychomotricien doit-il s'armer d'outils d'évaluation clinique qui permettent d'enregistrer entre autres les dimensions qualitatives des productions de l'enfant, les éléments facilitateurs dans l'apprentissage et le niveau d'autonomie dans l'exercice de ses fonctions motrices. Sur ces dimensions, le thérapeute pourra décrire l'évolution du sujet lorsque celui-ci ne peut remplir les critères de réussite d'une épreuve, l'apport éventuel de sa prise en charge et les orientations à prendre dans le futur.

Nous allons examiner maintenant les principaux troubles psychomoteurs rencontrés dans la trisomie 21.

Sémiologie

Les éléments de base liés au mouvement

Le tonus musculaire

L'hypotonie a été au centre des symptômes caractérisant les troubles psychomoteurs de l'enfant trisomique. Elle fait souvent partie des termes descriptifs précédant l'annonce du diagnostic auprès des parents, alimentant des représentations pas toujours souhaitables (le bébé mou est associé à l'idée d'un développement péjoratif, voire de l'absence de développement). Généralement *l'hypotonie de fond* est présente chez le nouveau-né, d'intensité variable, et diminue avec le temps même si elle est détectable chez les sujets plus âgés. Elle est associée à l'hyperlaxité ligamentaire. Dans les 2 premières semaines de la vie, Cowie (1970) repère parmi 67 sujets, 44 % présentant une hypotonie extrême, 58 % une hypotonie marquée et 3 % une hypotonie modérée. A la fin de la

première année les proportions ont changé, mais aucun enfant ne présente un tonus de fond normal. Il faut remarquer que ces caractéristiques toniques sont évaluées par des méthodes diverses selon les auteurs et que leurs variations dans le temps n'ont pas été mises en relation avec d'autres facteurs neuromoteurs.

Pour Cowie (1970), l'hypotonie pourrait rendre compte des perturbations dans l'apparition et la dissolution des réflexes archaïques chez les enfants âgés de 6 semaines, 6 mois, et 10 mois. Il note l'absence initiale de grasping, du réflexe de Moro et du réflexe patellaire, et la mise en place tardive des réponses à la traction et à la suspension ventrale. Par contre le réflexe plantaire, le grasping et la marche automatique persistent dans le temps. L'hypothèse de l'hypotonie comme facteur de délai d'apparition des comportements archaïques est intuitivement acceptable, mais peu compréhensible dans l'explication des phénomènes de persistance. On conçoit aujourd'hui que le ralentissement de la maturation cérébrale postnatale limite le développement des fibres inhibitrices qui jouent un rôle important dans le contrôle moteur (Ganiban et al, 1993). On pense que l'hypotonie n'est pas la seule cause des troubles psychomoteurs, et que son rôle a peut-être été surestimé à défaut d'explications alternatives disponibles.

Le tonus d'action

Il existe des anomalies de base dans le tonus d'action. Les sujets trisomiques présentent des difficultés plus importantes à augmenter volontairement leur degré de contraction musculaire lors d'un mouvement que les sujets ordinaires et déficients mentaux, alors que les propriétés biomécaniques du système musculoarticulaire sont analogues (Davis et Kelso, 1982 ; Davis et Shinning, 1987). Cela se traduirait

par une lenteur à mobiliser les différentes parties du corps. D'autre part le déploiement de la force s'accompagnerait d'oscillations dans le contrôle de la position finale. Les sujets déficients mentaux et les sujets trisomiques ont des difficultés communes dans le maintien constant de leur force musculaire, témoignant d'un déficit central. Pour les auteurs, on ne peut retenir l'idée de l'hypotonie de fond comme la cause majeure des troubles moteurs observés. D'autre part, il existerait peu de relation entre la mesure du tonus de fond par les mobilisations passives et le tonus d'action lors des mouvements actifs.

Ces études permettent de penser que les anomalies de base du tonus d'action auront des répercussions sur la persistance motrice, la vitesse des mouvements, sur le contrôle de la posture et les mécanismes d'équilibration et sur la précision de la position d'une partie du corps dans l'espace, pré-requis de toute action précise et fine. On verra que d'autres facteurs associés au tonus de fond rendent compte des difficultés motrices observées.

A un autre niveau d'analyse, il n'est pas rare de constater des anomalies toniques à type de syncinésies et de paratonies lors de l'exécution d'un mouvement. Les syncinésies tonico-cinétiques et toniques persistent chez les sujets trisomiques au delà de l'âge normal. Leur présence a pu être expliqué au moins de 3 manières :

- le retard de maturation
- la difficulté d'inhibition motrice. Les travaux de Karrer (1989) sur les potentiels évoqués montrent que ceux-ci sont liés aux processus nécessaires à la préparation et à l'exécution du mouvement (Kujas et Donchin, 1980). Il semble que le profil des ondes et notamment leur taille soit lié à la mesure du contrôle moteur. Or, chez le sujet trisomique, le profil est différent et la positivité des ondes durant toute la phase de préparation suggère des différences dans

la structure neuronale. L'apparition de syncinésies ou de mouvements associés rendrait compte de la difficulté à inhiber le mouvement de certaines parties du corps non pertinentes dans l'action prévue et du faible contrôle moteur. Ces ondes positives sont en général présentes quand le mouvement est faiblement contrôlé (chez le jeune enfant, chez les sujets déficients mentaux et les sujets trisomiques) ou lorsqu'il y a nécessité d'un contrôle supplémentaire lors d'un apprentissage moteur nouveau.

- la difficulté chez le sujet trisomique à mettre en place des postures d'anticipation préalables à tout mouvement. Woolacott et Shumway-Cook (1986) montrent que l'activité posturale anticipatrice se manifeste seulement dans 50 % des essais successifs dans une tâche motrice alors qu'elle est systématique chez les sujets ordinaires d'âge préscolaire. Les syncinésies correspondraient, dans ce cadre, à un défaut d'activité posturale anticipatrice qui, normalement, permet de réduire à l'avance les effets parasites liés au mouvement et de déterminer les points corporels de référence.

Enfin la présence de syncinésies et de paratonies augmente à l'exigence de vitesse ou à l'effort de précision ou de contrôle. On verra qu'il y a probablement une relation entre, d'une part, les manifestations toniques et, d'autre part, les modes de contrôle du mouvement et l'anticipation des séquences motrices.

La posture et l'équilibre

Au niveau de la statique, l'évolution spontanée chez l'enfant trisomique se caractérise fréquemment par :

- une lordose lombaire exagérée et une cyphose dorsale avec enroulement des épaules aggravant les problèmes respiratoires ;

- une bascule vers l'arrière de la tête ;
- un genu valgum ;
- une déformation des hanches ;
- des pieds plats et une modification des appuis plantaires par hypotonie des muscles de la plante.

L'adoption progressive de ces attitudes, majorées par la fatigue, peut contribuer à modifier la position du regard et redéfinir de manière distordue la valeur de référence de la position de la tête et des yeux dans l'espace. Etant donné que la vue impose une régulation du système postural qui lui-même influence la position de la tête et des yeux (Lashley, 1951, in Corraze, 1987), on peut penser que les distorsions posturales chez l'enfant trisomique vont accentuer les difficultés d'équilibration, modifier les rapports qui existent entre le corps et le milieu et la perception de la position des parties du corps dans l'espace.

Les troubles de l'équilibre sont constants et durables dans le temps. C'est à partir de 6 mois que le délai des réactions posturales se manifeste (Haley, 1986 ; Shumway-Cook et Woolacott, 1985). L'apparition des réponses de parachute et d'équilibration à la suspension ventrale sont retardées. Cliniquement le parachute antérieur semble plus facile à obtenir que le parachute latéral. Lors de la première année, toutes les étapes de contrôle postural sont différées et leur stabilisation est plus longue. Par exemple, alors qu'il faut 3 mois d'expérience au bébé normal pour assurer sa position verticale, il faut 7 à 12 mois au bébé trisomique pour parvenir au même résultat. L'évaluation du sujet plus âgé (7 à 14 ans, Henderson, 1981) montre que la réduction des appuis et du polygone de sustentation, ainsi que la suppression des références visuelles ont un effet dramatique sur le contrôle postural. Seulement 2 enfants sur les 18 observés parviennent à rester sur un pied les yeux fermés et 1 seul dans les mêmes circonstances les bras croisés.

Sur le plan clinique, on observe :

- une persistance de l'utilisation du

mode quadrupédique dans le passage de la station assise à la station debout ;

- une faible fréquence de l'organisation asymétrique de la posture, la position droite dans le plan frontal étant préférée, ce qui a une incidence sur l'équilibre à l'arrêt du déplacement, sur l'impulsion dans le lancer, sur l'ascension et la descente d'escaliers ou d'obstacles divers ;
- un contrôle difficile de la position du bassin et une limitation des transferts du poids du corps dans tous les plans qui retarde l'acquisition de certaines coordinations motrices générales ;
- un contrôle visuel étroit des membres inférieurs qui, en soi, augmente le risque de déséquilibre, le temps nécessaire à la correction posturale et gêne l'anticipation ;
- des positions inversées dans le maintien de l'équilibre ;
- une difficulté à réduire le polygone de sustentation correspondant à celui de la station debout et qui entraîne une réorganisation des mouvements en fonction de cette exigence de stabilité ;
- une adaptation difficile sur des surfaces mobiles et de consistances diverses.

Au niveau de l'équilibre dynamique, on retrouve des perturbations à la marche et lors des déplacements effectués sur une surface réduite (banc, ligne au sol, poutre). L'examen de la marche effectué auprès d'enfants trisomiques de 5 ans par Parker et coll. (1986) objective les caractéristiques suivantes :

- une variation interindividuelle importante ;
- un retard dans les composantes temporelles de la marche qui se traduit par une longueur du pas réduite, conséquence de la petite taille des membres mais aussi de l'augmentation de la flexion des genoux au contact du pied avec le sol ;
- une réduction de la durée du support unipodal et une augmentation de la phase de support bipodal qui indi-

quent un degré d'instabilité et contribuent à limiter la modulation de l'amplitude du pas ;

- une faiblesse de propulsion et des articulations en flexion (genou, dorsiflexion de la cheville) qui indiquent le faible recours à un mécanisme de déroulement plantaire.

Ces données sont majorées chez les sujets trisomiques présentant les plus grandes anomalies de la marche. On peut alors voir un contrôle labile du placement du pied ou même une chute de celui-ci (pied à plat) après la phase d'impulsion.

Il semble que l'attitude en flexion soit une stratégie de diminution des fluctuations du centre de gravité durant la période de support unipodal, compensant ainsi le déséquilibre qu'elle entraîne.

On peut concevoir alors que les contraintes de réduction de polygone lors du déplacement sur une surface étroite vont exiger un déroulement plantaire plus important, une stabilité unipodale et un contrôle du placement du pied précis, qui sont justement les points faibles des sujets trisomiques. Dans ces conditions de déplacement on devrait observer une majoration des troubles cités lors de la marche libre.

Nous allons voir maintenant quelles sont les hypothèses explicatives des troubles de l'équilibre.

Il faut signaler que le maintien de l'équilibre suppose le contrôle de la projection du centre de gravité à l'intérieur des limites du polygone de sustentation. Cette position de référence est réglée par trois systèmes visuel, vestibulaire et somatosensoriel qui enregistrent les perturbations. Ces dernières seront compensées par le SNC selon 2 modes : un qui est continu lors des changements lents de position, l'autre qui est discontinu mobilisant le répertoire des synergies neuromusculaires par les réajustements rapides (Massion et Vialet, 1990 ; Nashner et Mc Collum, 1985). L'organisation des informations sensorielles fournies par les

différents systèmes semble obéir à une loi hiérarchique selon laquelle la congruence entre les informations visuelles et haptiques est comparée à une référence gravitationnelle fournie par les afférences vestibulaires. En cas de conflit, les informations incongruentes avec le système vestibulaire sont écartées et les autres rendues plus saillantes (Nashner et coll., 1982).

Chez le sujet trisomique, le tableau avait été dressé par Butterworth et Cicchetti (1978) alors que les troubles de l'équilibre avaient été décrits par Cratty 10 ans plus tôt (1969). Ces auteurs ont étudié les effets de la discordance entre les informations visuelles et proprioceptives dans le maintien de la position assise et de la station debout. Deux groupes d'enfants ordinaires et trisomiques sont appariés selon la durée d'expérience du maintien postural de la station assise et de la station debout. L'expérience consiste à rendre le fond visuel mobile alors que la phase de support est stable. Les résultats montrent que les enfants trisomiques sont plus influencés que les autres par l'information discordante. L'oscillation du corps est plus importante et la chute plus fréquente. Par contre, en position assise les sujets trisomiques ont de meilleures performances que les sujets normaux, mais ont une progression plus lente dans le temps. D'après les auteurs, les formes de position influenceraient le maniement des informations sensorielles. Il semble toutefois que le maintien de la position assise chez le sujet trisomique soit peu en relation avec les informations visuelles périphériques. On peut se demander d'ailleurs s'il n'y a pas une relation à faire avec la fréquence avec laquelle le sujet trisomique adopte la position assise, facilitant ainsi son contrôle moteur et se soustrayant aux contraintes posturales de la station debout. De manière générale, l'expérience montre que le calibrage du système proprioceptif/vestibulaire sur la vision pren-

draît plus de temps chez le sujet trisomique. Les auteurs montrent que plus la posture est contrôlée et moins elle devient dépendante des informations visuelles. Les réactions émotionnelles sont aussi en conséquence. Chez le sujet ordinaire, le temps d'expérience de la station debout se traduit par des différences émotionnelles allant des cris au départ, à des rires car l'enfant interprète le mouvement de la pièce comme étant incongru et relativement indépendant de sa propre stabilité posturale. Chez l'enfant trisomique, bien que les manifestations soient analogues, la fréquence des réponses n'est que de 15 %.

Woolacott et Shumway-Cook (1986) ont étudié les réajustements posturaux et les mécanismes d'intégration sensorielle chez les enfants trisomiques âgés de 15 mois à 6 ans. Les performances motrices à l'échelle de Bayley sont en retrait de 18 à 24 mois pour les enfants les plus âgés. L'hypotonie est modérée. Ils utilisent plusieurs conditions qui manipulent les informations sensorielles : 1) où il y a congruence entre les informations ; 2) congruence avec les yeux fermés ; 3) incongruence entre les informations visuelles/vestibulaires et les informations proprioceptives ; 4) incongruence avec les yeux fermés. Les résultats montrent qu'au niveau des ajustements posturaux, les enfants trisomiques présentent des réponses posturales appropriées selon la direction de la plate-forme. Si la structure des réponses est conservée, c'est l'organisation temporelle qui fait la différence entre les deux groupes ainsi que les synergies couplées entre les muscles proximaux et distaux. La plus grande différence apparaît chez les sujets jeunes, pouvant rendre compte de mécanismes dissemblables dans le contrôle de la posture chez le sujet ordinaire et chez le sujet trisomique.

Un élément important concerne la latence des réponses posturales qui est plus importante chez le sujet trisomique. Tout se passe comme si,

en dehors des différences d'âge, les sujets oscillaient jusqu'à atteindre les limites du polygone de sustentation avant que les réponses posturales ne remplissent leur fonction. Les auteurs expliquent cela par une réduction du couplage temporel des synergies proximales et distales. Les muscles proximaux sont activés trop tard pour que l'inertie de la masse du tronc et des cuisses soit minimisée effectivement. L'absence de compensation au fil des essais peut laisser penser que la posture n'est pas modifiée de manière anticipée. On peut aussi se poser la question de la vitesse de perception du déplacement du corps en rapport avec les références visuelles stables du milieu.

En ce qui concerne l'adaptation posturale selon les contingences sensorielles, les sujets trisomiques éprouvent des difficultés à supprimer la redondance visuelle, comme l'avait déjà signalé Henderson (1986). Il y aurait donc une grande dépendance à l'égard du champ visuel. Dans les situations conflictuelles, l'adaptation ne se fait pas pour le sujet trisomique alors qu'elle a lieu chez le sujet ordinaire, malgré le nombre de chute équivalent au départ.

Quelles sont les implications thérapeutiques ?

- La prise en charge doit être précoce et durable dans le temps. Les actions sur les troubles de l'équilibre doivent dépendre aussi de la gêne qu'ils occasionnent et de leur interaction avec les acquisitions motrices. Il m'est arrivé de constater chez des sujets trisomiques des périodes d'abandon des réponses d'équilibration et un recours à la chute comme seule réponse au déséquilibre. Il n'est pas besoin de disserter sur les conséquences émotionnelles de ce type d'attitude.
- Une recherche de l'amélioration de la coordination motrice en guidant le sujet dans le développement et l'organisation des synergies posturales. Par exemple en faisant varier les positions, les surfaces tant dans la taille

que la consistance, les modes continus et discontinus des réajustements.

- Une recherche de l'organisation des informations sensorielles qui peut se réaliser très tôt dans le développement par des moyens de renforcement et de saillance de certains indices : visuels liés à la perception de la profondeur et de la distance, à la perception de la nature des surfaces, à l'utilisation du champ visuel périphérique ; proprioceptifs liés à la stimulation plantaire et l'organisation motrice, à l'adaptation à des différentes surfaces permettant l'ancrage de points corporels divers ; vestibulo-oculaires liés à la mise en place de mouvements coordonnés qui peuvent être sollicités par l'association précise de mouvement de poursuite oculaire lors des changements posturaux.
- Une récurrence de ces axes de travail chaque fois que le sujet aborde des situations plus complexes. Il faut accompagner les enfants dans la réassimilation des composantes déjà vécues et acquises lors de la construction de nouvelles habiletés.
- L'utilisation de la médiation verbale peut être intéressante dans l'analyse d'une situation, l'anticipation des effets à venir ou la mise en place de processus de maîtrise par imitation, mais ne peut faciliter les ajustements posturaux qui ne sont pas sous le contrôle volontaire du sujet.
- Le problème majeur reste le maintien et la généralisation des compétences.

Les coordinations motrices

La motricité globale

Un groupe de 3 symptômes caractérise les compétences perceptivo-motrices du sujet trisomique 21 : la maladresse, la lenteur de réaction et d'exécution, l'extrême variabilité (Sugden et Keogh, 1990). Je commencerai par les problèmes de coordinations motrices, la lenteur et la variabi-

lité ayant bénéficié d'explications neuropsychologiques qui seront énoncées secondairement.

La maladresse est un concept assez flou, et on lui préfère le terme d'incoordination motrice qui se définit par :

- des aspects développementaux et d'adaptation (axe 1 du DSM IV) : présence de perturbations du développement des coordinations motrices, de perturbations dans la réussite scolaire ou dans les activités de la vie quotidienne, de difficultés, en cas de déficit mental associé, supérieures à celles généralement observées dans ce contexte.
- une analyse des systèmes en présence : les buts spécifiques de l'action, les événements critiques d'une tâche à savoir des éléments propres au sujet (aptitudes, statut musculo-articulaire et neurologique, capacités sensorielles, éléments posturaux précédant l'acte) et des éléments environnementaux (type d'indices sensoriels, leur nombre, les aspects temporels, la localisation spatiale et les feedback) et la description des actions coordonnées en fonction du contexte. Cette analyse étaye à peu près l'ensemble des travaux sur la neuropsychologie du mouvement.

Du point de vue développemental, on remarque une différence entre les sujets trisomiques et les sujets présentant un déficit mental sur les tâches d'agilité motrice et locomotrice (Henderson et Morris, 1981) qui concernent pour les premières des changements de position et pour les secondes des organisations de déplacement allant du quatre pattes au saut et au saut cloche-pied. Dans ces secteurs, lorsqu'on demande aux sujets d'accélérer leurs mouvements, on observe une détérioration de la performance. En principe, la coordination simultanée des membres inférieurs dans le saut et l'impulsion est partielle et instable. Toutes les organisations motrices globales de base, course, pas chas-

sés, saut pieds joints, saut cloche pied, apprentissage du pédalage sont retardées (Rondal, 1979). Rondal donne quelques repères de développement : à 4 ans et demi 50 % des sujets trisomiques sautent sur place (90 % à 5 ans) et pédalent sur un tricycle, à 7 ans 25 % sautent à cloche pied.

Cliniquement, il est difficile de faire le tour de l'ensemble des aptitudes motrices globales, tant il y a de facteurs. Toutefois, il me semble que toutes les coordinations membres supérieur/inferieur, contrôlées aussi bien en boucle ouverte que fermée et qui supposent une coordination simultanée ou alternée, sont altérées.

Une composante non envisagée est l'intégration des mouvements dans l'espace, aussi bien dans la position du corps à l'égard du milieu pour faciliter l'organisation du mouvement et sa réussite, que dans les activités qui nécessitent une surveillance constante du milieu. Il existe bien des manifestations qui relèvent d'une rupture entre le corps et l'environnement, donnant l'impression de l'exécution d'un mouvement à vide, et d'autres qui sont à mettre en rapport avec une "négligence" de l'espace car l'attention est toute dirigée vers la réalisation du mouvement. Il existe pour cette dernière dimension une raison qui tient au mécanisme de contrôle du mouvement (feedback visuel), et une autre relative à des difficultés probables de traitements parallèles, rendues cruciales par la faible automatisation motrice. J'ai bien souvent observé également un codage du mouvement selon un référentiel égocentrique, qui favorise la dépendance contextuelle des apprentissages et qui limite donc l'intégration du mouvement à l'espace extérieur.

Dans les comportements avec objet, on constate des caractéristiques au niveau du lancer et de la visée ainsi qu'au niveau de l'anticipation. Pour le lancer, il existe une structure particulière de mouvement chez l'en-

fant trisomique (Henderson et Morris, 1981), qui consiste en une position médiane et renversée des mains. Généralement le lancer est balistique et peu guidé par la vue. Lorsqu'il est contrôlé, l'enfant ne possède que ce type d'organisation et parvient difficilement à organiser spontanément des mouvements qui modifient la relation visuomanuelle. Pour l'anticipation à l'égard d'un objet mobile, les difficultés rencontrées ont été expliquées par Henderson par une mauvaise estimation temporelle. Le sujet parviendrait à localiser l'objet et à prédire sa position future mais pas le moment où il y arriverait. L'examen clinique montre que la préparation à la réception n'est pas toujours présente et, quand elle l'est, la position d'extension extrême des bras ne permet pas une correction finale. On retrouve toujours une phase de grasping défectueuse dans toutes les étapes de développement. La fermeture des deux mains ou d'une seule s'effectue souvent quand un premier contact a eu lieu avec une partie du corps (main, avant-bras, buste). La fixation visuelle de la trajectoire a tendance à être intermittente, parasitée par la fixation du visage du partenaire, et prévalente sur la fin de celle-ci. Le temps d'anticipation est réduit et, le plus souvent, le sujet est obligé de fonctionner sur le temps de réaction. Les difficultés s'aggravent avec la vitesse et lorsqu'un déplacement du corps en entier est sollicité. On retrouve dans l'analyse des trajectoires une composante d'attraction pour la proximité. C'est pourquoi, les prédictions spatiales peuvent être amoindries par le faible temps de fixation, par une analyse grossière de la position du lanceur pour les sujets plus âgés et sa relation avec les effets imprimés à l'objet et par une difficulté à résister à l'attraction pour la proximité. Blais et Kerr (1986, 1988) ont d'ailleurs montré que les sujets trisomiques ne présentaient pas de modification dans leur temps de réaction en fonction de la probabilité di-

rectionnelle d'un objet. Toutefois, lorsqu'on les aide à prédire la position future, les sujets améliorent leurs performances.

Les sujets trisomiques sont décrits comme étant plus lents que les sujets ordinaires et les sujets présentant une déficience mentale analogue. La lenteur doit être envisagée selon les effets de la complexité du mouvement, à l'aide du temps de réaction pré-moteur TRPM (programmation), du temps de réaction moteur TRM (commande) et du temps moteur TM (exécution). Anson et Davis (1988) montrent que les sujets trisomiques ont un temps de réaction simple 2 fois plus long que les sujets ordinaires. Le délai est distribué sur le TRPM et le TRM. Sur les temps de réaction complexes (choix), les sujets trisomiques sont plus rapides que les sujets ordinaires et déficients mentaux. Le temps moteur est également 2 fois plus long. Pour ces auteurs, la lenteur est à la fois centrale et périphérique. Il ne semble pas que la rapidité des sujets au temps de réaction complexe soit liée à l'impulsivité, mais il faudrait des preuves complémentaires. Les auteurs notent aussi dans les situations motrices une organisation disto-proximale et non proximo-distale comme chez les autres sujets, suggérant l'impact d'un contrôle par feedback visuel du mouvement associée à l'hypotonie qui diminue la vitesse de mobilisation des parties proximales. D'autres auteurs n'ont pas toujours retrouvé la lenteur motrice, alors que la lenteur décisionnelle semble communément admise. Henderson et coll. (1991) ont montré que les temps de réaction à un stimulus visuel selon que la réponse est motrice ou verbale est plus lent et variable chez les sujets trisomiques que chez les sujets ordinaires plus jeunes de même niveau intellectuel et les sujets déficients intellectuels de même âge chronologique et de même niveau intellectuel. Toutefois dans ces études, le temps proprement consacré à l'analyse du stimulus ou de la situation n'a

pas été individualisé. On ne sait donc pas si les sujets prennent plus de temps pour traiter l'événement et/ou organiser leur réponse. On peut imaginer que la complexité de la situation, les exigences de vitesse et la complexité de la réponse à organiser vont considérablement faire varier la lenteur observée.

Pour Latash (1992), la lenteur peut s'expliquer comme une stratégie adoptée par les sujets trisomiques pour pallier leur déficit de prise de décision dans les mécanismes perceptivomoteurs élémentaires. Les sujets préféreraient augmenter la sécurité que l'efficacité. En effet, tout se passe comme si les sujets savaient que la vitesse avec laquelle ils pourraient prendre une décision ne compenserait pas une erreur de départ et ne corrigerait pas un mouvement effectué trop vite. La lenteur serait donc un mécanisme de régulation pour faire face à des conditions environnementales et ce d'autant qu'elles sont moins prévisibles. Si on demande à un sujet d'accélérer son mouvement, on a toute les chances d'augmenter l'échec, la détérioration de l'action et les conséquences négatives de cette expérience. Lorsque, par contre, on augmente la prévisibilité d'une situation et la qualité des explications et démonstrations, la confiance du sujet en ses compétences, on peut alors améliorer considérablement les performances motrices.

Ces constatations ont des implications thérapeutiques.

- Il est particulièrement nécessaire d'apprendre au sujet les organisations motrices fondamentales durant un certain nombre d'années (cf. références développementales). Il me semble que les attitudes qui consistent à penser que l'enfant peut remplacer les séances de psychomotricité par des activités sportives ne sont pas très proches de la réalité de l'enfant trisomique.
- Une fois les habiletés en place, il faut enrichir les effets contextuels spatiaux, temporels et cognitifs.

- Une collaboration avec les parents permet de savoir si l'enfant réutilise ses acquisitions nouvelles et dans quelles circonstances. On peut également définir ensemble les situations auxquelles l'enfant peut être confronté avec bienveillance.
- Une exposition graduelle à l'incertitude peut être envisagée en accompagnant l'enfant dans l'élaboration de processus de maîtrise.
- L'exercice prolongé est nécessaire pour favoriser une certaine confiance, une plus grande automatisation des actes moteurs appris. Le problème réside pour le thérapeute dans les attentes temporelles. Il est pratiquement sûr que nos attentes avanceront toujours le temps d'assimilation de l'enfant trisomique. Il est donc nécessaire de maintenir une certaine pratique tout en se posant la question des facteurs psychomoteurs qu'il faudrait introduire dans la prise en charge pour faciliter la tâche de l'enfant.
- La lenteur reste un trait inhérent à la motricité des sujets trisomiques, quoique variable. Les interruptions de pratique ont tendance à réduire la richesse des stratégies, à toucher l'aspect temporel des séquences motrices nécessaire à l'atteinte du but et à augmenter l'anxiété. En effet, on peut considérer qu'en dessous d'un certain tempo dans l'enchaînement temporel, certains actes deviennent impossibles à réaliser ou font ressortir d'autres difficultés telles que, par exemple, les troubles de l'équilibre.
- Il est souhaitable de développer un certain nombre d'habiletés perceptivo-motrices, même lorsque l'évolution développementale s'émousse, pour enrichir le répertoire des sujets et faciliter ainsi leur intégration sociale dans les jeux de groupe.

On a pu penser que les sujets trisomiques présentaient une très grande variabilité dans leur performance parce qu'ils avaient du mal à actualiser leurs connaissances mo-

trices (ou programmes) principalement lorsqu'ils doivent agir vite. Il est possible que l'appréciation de la situation ne soit pas suffisante pour adapter au mieux les réponses, surtout quand elles sont multiples. Il se pourrait aussi que cela traduise un défaut de spécification qui a normalement lieu dans le développement d'un sujet ordinaire. En effet, face à plusieurs réponses, un sujet apprend qu'elles sont celles qui sont les plus adaptées en fonction du contexte et qui assurent la meilleure chance de réussite ou d'atteinte du but. Il peut alors les perfectionner par l'usage répété dans des situations diverses et les spécifier.

La motricité manuelle

Chez l'enfant trisomique, la main est plus petite et les doigts sont plus courts. Le squelette est relativement différent, constitué de 23 os au lieu de 27 (Erhardt, 1982, in Edwards et coll., 1995). L'ossification est tardive et irrégulière. Le pouce est souvent positionné plus bas, le petit doigt incurvé à l'intérieur (raccourcissement ou absence de la deuxième phalange). En général, les articulations intrinsèques de la main sont très mobiles. Compte tenu de l'absence, de la petite taille ou de la croissance lente de certains os du carpe, on a supposé que cela pouvait modifier les arcs de la main qui sont fondamentaux dans les fonctions de préhension et de stabilité de la paume de la main, conditionnant la liberté des doigts. L'hypotonie des muscles intrinsèques de la main peut limiter l'utilisation manuelle, diminution motrice qui en retour affecte le système des arcs de la main.

Les prises utilisées par les enfants trisomiques présentent certaines caractéristiques retrouvées par plusieurs auteurs.

- Dans la tranche d'âge comprise entre 20 mois et 4 ans, on observe une réduction ou une absence des prises

fines pouce/index ou en trépied qui sont remplacées par des prises subterminolatrales ou des prises opposant le pouce et le majeur. L'auriculaire et l'index sont souvent en extension (Lafrenière et coll., 1985, in Edwards et coll., 1995).

- On constate la persistance de prise palmaire transversale renversée. Il s'agit d'une prise cylindrique retournée avec élévation du coude (Hogg et Moss, 1981, Lafrenière et coll., 1985).
- En général, les compétences sont plus faibles dès qu'il faut utiliser des mouvements fins des doigts et du poignet.
- Thombs et Sugden (1981) retrouvent une progression linéaire dans la précision manuelle et un développement peu prévisible chez les enfants les plus jeunes. D'après Lafrenière et coll. (1985), la progression des acquisitions motrices selon les étapes habituelles est peu consistante chez l'enfant trisomique.

Au niveau de la manipulation, il existe des particularités et dans le comportement de préhension visuellement guidée et de manière encore plus flagrante dans la manipulation de l'objet lui-même. Les enfants trisomiques, dès leur plus jeune âge, ont des mouvements dirigés vers l'objet moins fréquent que les sujets ordinaires et, quand ils existent, la trajectoire du bras est moins précise et peu corrigée au fil des tentatives. Pour Cunningham (1979), devant ces difficultés l'enfant peut transitoirement réduire ses comportements d'approche et se livrer à des activités autocentrées comme la manipulation des mains, la succion des doigts. Nous ne savons cependant pas si les faibles comportements d'exploration sont initiaux ou secondaires aux difficultés perceptivo-motrices. Toutefois, de nombreux auteurs citent la faible fréquence des mouvements d'exploration manuelle que l'on peut mettre sur le compte de déficits perceptifs et du temps d'habituation plus long qui retardent d'autant l'initiation des comportements d'approche

(Mac Turk et coll, 1985; Fantz et Miranda, 1973). Il n'est pas exclu que l'immaturation posturale qui ne garantit pas un maintien stable du corps pendant le transport du bras soit un facteur limitant. D'autre part, les mouvements de manipulation de l'objet dans la main sont rares et peu organisés, et l'enfant trisomique se livre moins spontanément à une recherche des qualités de l'objet.

Concernant les mouvements visuellement guidés, on a pu décrire de faibles ajustements de la position des doigts et de la main en fonction de la taille et de la forme de l'objet à saisir (Cunnigham, 1979). A ce sujet, il est recommandé de pratiquer un examen ophtalmologique en raison de la fréquence des désordres visuels chez le sujet trisomique et de leur impact sur les coordinations oculomanuelles, pour ne citer que ce domaine. D'après Pueschel (1987), on retrouve 77 % de sujets avec des anomalies de réfraction. L'étude de Shapiro (1985) révèle une incidence de 27 % pour la myopie et de 25 % pour l'astigmatisme. Wagner (1990) retrouve 38 % d'hypermétropes dans la population étudiée. D'autre part, selon les auteurs, on retrouve une incidence de 21 à 44 % pour le strabisme, essentiellement de type convergent, et de 5 à 30 % pour un nystagmus associé ou non au strabisme. Bien que les anomalies visuelles ne soient pas toujours signalées dans les études sur la préhension visuellement guidée, on peut facilement imaginer que de tels troubles accentuent le déficit de l'analyse des formes et limitent l'intégration des données spatiales telles que la distance et la profondeur qui sont directement impliquées dans la préformation des doigts et de la main lors de la saisie.

Il existe aussi des anomalies cinétiques dans les phases "d'approche, de saisie, et de transport" d'objets mises en évidence par Nativ et Abbs (1989). Ces auteurs utilisent une tasse et un cylindre, vides ou remplis d'eau. Les sujets trisomiques

mettent plus de temps à réaliser la tâche que les sujets ordinaires, en raison de phénomènes qui se déroulent autour de la phase de préhension. Les sujets ont du mal à ralentir leur mouvement avant la phase de saisie et à l'accélérer après le contact avec l'objet pour le diriger vers un endroit préétabli. Les ajustements sont plus fréquents. Il existe chez le sujet trisomique un laps de temps entre la fin de la décélération et le contact avec l'objet. Lorsque celui-ci est plein, les sujets ordinaires ralentissent de façon plus nette leur mouvement de transport que les sujets trisomiques. Ces derniers présentent des différences de vitesse plus importantes en fonction des conditions contextuelles. Pour les auteurs, il semblerait que ce résultat indique des difficultés d'intégration sensori-motrice dans l'utilisation des informations tactiles au contact de l'objet et dans l'adaptation et l'organisation temporelle du mouvement en fonction des informations sensorielles.

Cole (1989) a d'ailleurs soutenu cette idée en analysant la régulation du tonus de la prise en fonction de la texture de l'objet (glissante ou rugueuse). En général, les sujets trisomiques développent une force de préhension aberrante, supérieure au sujet ordinaire. Cette force de préhension n'est pas simplement due à la qualité de la peau, plus sèche et glissante chez le sujet trisomique, car elle est peu régulée et adaptée au changement de texture de l'objet lorsqu'il faut soulever celui-ci. Tout se passe comme si les mécanismes d'intégration sensori-motrice étaient trop lents pour permettre une adaptation satisfaisante de la prise. Le sujet trisomique aurait recours à une stratégie compensatrice d'augmentation du tonus afin d'assurer le transport de l'objet au détriment de la précision et des ajustements fins.

Un autre aspect de l'intégration sensori-motrice concerne les transferts intermodaux. Lewis et Bryant

(1982) ont montré des difficultés d'appariement haptique-visuel chez l'enfant trisomique même si on ajoute une information sonore. Les appariements visuels sont cependant corrects. Globalement, les auteurs montrent que les enfants passent moins de temps à manipuler et qu'ils n'ont pas la même observation visuelle que les sujets ordinaires. On peut se demander si les enfants trisomiques possèdent des connaissances suffisantes sur les qualités formelles, de texture et de consistance pour pouvoir les reconnaître par l'exploration manuelle ou s'ils ne savent pas comment organiser leur mouvement pour les identifier. Anwar (1983) constate des améliorations dans la reconnaissance en pratiquant un guidage des mouvements d'exploration digitaux de l'enfant. On peut également supposer que la plus faible fréquence de manipulation n'a pu permettre au sujet de construire des relations diversifiées entre la manipulation et les effets visuels subséquents. Ces relations sont fondamentales dans la reconnaissance des propriétés visuelles de l'objet et dans la discrimination des informations tactiles liées au mouvement de la main et doigts.

Pour apprécier la coordination manuelle, il est nécessaire d'évaluer les prises, l'adaptation de l'orientation des différents segments du membre supérieur dans l'approche d'un objet, la capacité à manipuler en dehors d'un contrôle visuel étroit, le déliement digital, la coordination oculomanuelle, la dextérité et la coordination bimanuelle. Malheureusement, il existe peu de travaux sur ces différents aspects. Je citerai donc quelques éléments issus des recherches déjà citées associés à des observations personnelles. On retrouve la fréquence de l'utilisation unimanuelle. La coopération des deux mains est rare spontanément même lorsqu'il s'agit de maintenir un support pour assurer une base stable à la manipulation de l'objet. On retrouve également des difficultés de transfert

controlatéral lorsque les mouvements visuellement guidés ont été réalisés d'un côté et que l'on change l'objet et sa localisation spatiale. On peut formuler l'hypothèse (en rapport avec les travaux sur le recalibrage) selon laquelle le sujet pourrait recalibrer la position de son bras par rapport à la vue et non la position de la tête et des yeux, deuxième stratégie qui facilite le transfert controlatéral. Cette hypothèse pourrait rendre compte des observations faites antérieurement sur le contrôle de la position de la tête et des yeux dans l'espace et sur les oscillations posturales du bras qui doivent être le premier impératif de correction en vue de l'atteinte du but. On retrouve également des difficultés dans la coordination oculomanuelle fine, comme insérer un bâtonnet dans un trou (Hogg et Moss, 1983). Hormis la lenteur à prendre et à introduire le bâtonnet, les sujets éprouvent des difficultés à sélectionner la bonne réponse en fonction des contraintes spatiales et à réaliser de façon adéquate le mouvement une fois déterminé. Il semblerait que l'enchaînement des séquences motrices soit défectueux et marqué par des phénomènes de télescopage, pouvant faire penser lors de l'observation à une dysrégulation tonique. Au cours de mon expérience auprès des enfants trisomiques âgés de 0 à 14 ans, il m'a été permis d'observer :

- une instabilité dans le temps des différentes prises qui nécessite une attention de tous les instants et une instabilité de la prise au cours du transport qui peut amener une chute de l'objet (essentiellement avant l'âge de 24 mois) ;
- une difficulté à "sagittaliser" les mouvements de préhension (les gestes restant longtemps globaux) que l'on retrouve au moment de l'utilisation d'outils comme prolongement de la main ;
- un déliement digital imparfait et durable nettement visible à l'épreuve d'imitation de gestes complexes et lors de la manipulation ou du façon-

nement de formes à partir de matière malléable ;

- une difficulté à contrôler les synergies rapides entre les mouvements proximaux et distaux ;
- une difficulté à intégrer les informations tactiles à distance (extrémité d'un objet ou d'un outil) nécessaires à toutes les opérations de constructions, d'assemblage et graphiques pour lesquelles l'orientation de l'objet, la force de pression exercée sont primordiales. On pourra citer toutes les activités d'empilement, encastrement, découpage vissage, enfilage... ;
- des difficultés majeures mélokinétiques dans les mouvements alternatifs unilatéraux ou bilatéraux qui pénalisent les activités bimanuelles dépassant le simple niveau de synchronisation temporelle de gestes identiques effectués avec les deux mains ;
- de ce fait, tous les mouvements dissociés temporellement et/ou spatialement représentent une tâche complexe pour les sujets trisomiques ;
- une altération des mouvements chaque fois que la tâche est saturée en informations spatiales.

Les implications thérapeutiques sont nombreuses. Il est particulièrement important de mettre en place toutes les formes de prises, sans contrainte de transport au départ, pour faciliter un modelage correct des doigts et de la main. La taille, la forme et la texture des objets seront diversifiées. Le guidage des mouvements d'approche visuellement guidés doit se réaliser en veillant à la position de l'enfant, à son contrôle postural et en augmentant le gradient de texture pour baliser la distance. Il est important de diminuer les contraintes posturales dans la préhension chez le jeune enfant afin de faciliter la mise en place des coordinations visuomanuelles avant la stabilité posturale et de les réintégrer ensuite dans une coordination posture/mouvement. Une stimulation tactile de la main, mais aussi

de l'avant bras, peuvent être judicieuses pour faciliter le contrôle postural. Les objets utilisés pourront posséder des orifices afin d'orienter la position des doigts et de renforcer les arcs de la main. Il est souhaitable de favoriser le déliement digital par la manipulation puis par des exercices plus structurés, en renforçant le feedback visuel. Il est possible par exemple de faire porter des gants qui ne découvrent que certains doigts, facilitant ainsi leur identification dans le mouvement présent. On peut également proposer des dissociations de mouvements digitaux et manuels qui lors de leur exécution efface une trace sur le support de travail. Il est important de proposer des activités de coordination oculomanuelle avec alternance de tâches unimanuelle et bimanuelle en fonction des étapes de développement. La prise en charge des mouvements bimanuels doit être précoce. Elle porte au début sur les mouvements de saisie et sur les différentes directions que l'on peut imprimer à l'objet (lâcher, pousser, tirer...), et sur toutes les coordinations supposant un rôle complémentaire des mains, en veillant à adopter des stratégies qui permettent de réduire les syncinésies et les mouvements symétriques. La manipulation et l'exploration d'un milieu de taille restreinte sans contrôle visuel sont des tâches à renouveler régulièrement, dont la nature varie en fonction des compétences de l'enfant. On doit veiller à l'accompagnement de toutes les étapes de développement des coordinations manuelles avec ou sans outil. Dans les mouvements plus globaux, il est particulièrement important d'introduire une variation dans les relations oculomanuelles (positions des mains par rapport au regard), qui pourront développer aussi des synergies nécessaires à l'acquisition de coordinations motrices générales. Je pense par exemple à toutes les formes de lancer qui impliquent des mécanismes d'impulsion retrouvés dans le

saut. Un travail perceptif doit accompagner la stimulation du développement moteur comme la mise en place d'une fixation oculaire de qualité, de la poursuite visuelle, des constances et invariants perceptifs, ainsi qu'un certain nombre de caractéristiques visuospatiales. L'enrichissement perceptif peut à lui seul dans certaines circonstances améliorer la qualité et l'organisation des mouvements.

Le problème de la latéralisation, déjà complexe dans le développement ordinaire, est loin d'être résolu chez le sujet trisomique. Si la latéralité peut constituer une préoccupation secondaire dans les premières années au vu des nombreuses difficultés déjà citées, son importance croît avec le temps, avec la complexité des habiletés motrices, les exigences graphiques et les intrusions au niveau de la perception spatiale. Elle a peut être aussi une relation avec les phénomènes de variabilité de performances. Il semblerait que les sujets trisomiques soient moins bien latéralisés que les sujets ordinaires au niveau de la main. Elliott et coll. (1987) montrent que, dans toutes les tâches censées mettre en évidence un contrôle hémisphérique latéralisé, aucune différence n'est observée entre les deux mains chez les sujets trisomiques. La spécialisation est absente pour les mouvements séquentiels, tels que le tapping (normalement supériorité de la main droite pour un droitier), pour les mouvements spatiaux, comme dans le pegboard (normalement supériorité de la main gauche pour un droitier) et pour la reconnaissance des formes par le toucher (normalement supériorité de la main gauche pour le droitier). Toutefois, la présence de transfert positif pour les mouvements séquentiels dans le sens gauche-droite chez les sujets ordinaires et trisomiques laisse penser que l'hémisphère gauche prend en charge ce type de mouvement chez les sujets trisomiques. La situation est complexe car il semblerait que la

perception du langage soit latéralisée à droite et le contrôle des mouvements séquentiels à gauche. De ce fait, les sujets trisomiques seraient particulièrement pénalisés lorsqu'ils doivent utiliser un message verbal pour organiser et exécuter un mouvement complexe de la main droite (Elliott et Weeks, 1990). Par contre, l'émission de mots perturbe l'exécution motrice à droite et non à gauche comme chez le sujet ordinaire. Tout comme chez le sujet ordinaire, les personnes trisomiques de sexe féminin sont moins bien latéralisées. L'approche développementale de la latéralisation manuelle, en tous cas, n'existe pas à ma connaissance. Il s'agit bien là d'un manque car l'observation clinique met en évidence des difficultés dans l'installation d'une latéralisation usuelle.

Le graphisme et l'écriture

L'écriture suppose l'analyse de plusieurs domaines dont les rapports ne sont pas toujours clairement identifiés (Zeiger, 1995) : la graphomotricité, le tracé des lettres ou la calligraphie, l'écriture proprement dite et les rapports possibles avec l'orthographe et les étapes de l'acquisition du langage écrit.

Quelques points de repères sur l'acquisition du langage écrit

Pour donner quelques repères sur les productions des enfants trisomiques, je citerai deux études coordonnées par Vaginay (1995) et Moret (1995) qui portent sur l'écriture et la lecture, les représentations des sujets et leurs comportements à l'égard du langage écrit. Ces études concernent respectivement 94 sujets âgés de 6 à 14 ans, et 76 sujets âgés de 7 à 28 ans.

Dans l'étude de Moret (1995), on montre que 53 % des filles et 70 % des garçons ont un niveau de déve-

loppement concernant la lecture inférieur à 7 ans. 15 % des filles et 5 % des garçons dépassent ce niveau. Après 20 ans, il existe une homogénéisation dans les niveaux de lecture qui se stabilisent autour de l'âge de 7 ans. Pour la compréhension, la moitié des sujets atteignent un niveau correspondant à celui d'une classe de CE1. Les choix de lecture sont souvent influencés par la télévision (programme TV, personnages représentés dans les séries filmées ou dans les dessins animés) et par l'âge. Il existe des constatations générales lors de la lecture : un faible stock lexical, une difficulté dans les sons complexes, un oubli du contexte lors du déchiffrement d'un mot complexe, une difficulté à vérifier le sens du mot lu, une intégration au cours de la lecture de mots erronés sans correction, et la difficulté à considérer la phrase comme une unité fonctionnelle. Il existe aussi des difficultés de conscience phonologique et de découpage phonémique.

Au niveau de l'écriture (Vaginay, 1995), les refus de production sont importants et augmentent avec la difficulté de la tâche (dans ses aspects quantitatif et qualitatif). L'utilisation d'un symbole ou d'un dessin est encore fréquente à 10-11 ans. L'écriture a tendance à s'organiser selon une ligne horizontale et le sens conventionnel de progression gauche-droite peut apparaître aux alentours de 9 ans. L'utilisation des lettres apparaît à ce moment là (15 à 62 % selon les énoncés) alors que les enfants ont encore recours à la production de guirlandes pour signifier un mot, caractérisées parfois par une proportionnalité de longueur entre la chaîne graphique et la chaîne sonore. 42 % des enfants entre 7 et 9 ans tentent d'écrire leur prénom, mais seuls 16 % réussissent. A 10-11 ans, ils y parviennent quasiment tous. Les productions sont majoritairement écrites avec des lettres majuscules. Il est possible que la persistance de cette forme de graphie

révèle une difficulté à faire des équivalences graphiques, dès lors qu'un code a été intégré, une difficulté graphomotrice et une non maîtrise de l'écrit en général. L'écriture spontanée de mots isolés choisis par l'enfant est réalisée par 16 % des 7-9 ans et 66 % des 10-11 ans (seulement 50 % ont des productions correctes). Pour des énoncés plus longs et complexes (groupe nominal et phrase), le taux de réussite chute (12 % à 10-11 ans) avec réapparition des guirlandes, des tentatives multiples qui préservent ou non le nombre de mots (40 % pour le groupe nominal et 26 % pour la phrase) et sa forme. La retranscription d'un son présent dans l'énoncé est possible dans 60 % des cas mais sa position ordonnée peut être erronée en référence à la chaîne sonore. A l'issue de cette étude, Vaginay (1995) montre que la segmentation est meilleure lorsque les mots sont mieux écrits et que la maîtrise de l'écrit, quand elle existe, n'est pas exclusivement dépendante de l'âge. L'acquisition de certaines dimensions fondamentales de l'écrit, telles que la conscience phonologique et la correspondance graphie/son est laborieuse et reste instable et fragile. Cette étude présente l'avantage de donner des points de repères développementaux sur l'élaboration du langage écrit chez le sujet trisomique et de préciser ses limites et les obstacles rencontrés par les sujets.

On voit immédiatement des implications thérapeutiques :

- dans la manipulation des pré-requis nécessaires à l'abord de l'écrit ;
- dans la nécessaire modulation des attentes à l'égard de tels apprentissages, et notamment quand l'enfant bénéficie d'une intégration scolaire ;
- dans les risques liés à la confrontation prématurée à l'écrit lorsque d'autres compétences ne sont pas en place ;
- dans les aspects prédictifs. En effet, il paraît assez difficile de déterminer avec certitude la capacité ou

non à accéder au langage écrit, tout en tenant compte des aptitudes cognitives liées à la déficience mentale, puisqu'il existe des apprentissages tardifs et corrects chez le jeune adulte. Le rapprochement avec le cursus d'un enfant ordinaire, même s'il est riche et informatif sur les processus sous-tendant l'accès à l'écrit, trouve ici ses limites.

Toutefois, il paraît nécessaire à ce jour de mettre en relation l'acquisition de l'écriture avec d'autres composantes cognitives et peut-être motivationnelles, ainsi que psychomotrices.

Les composantes psychomotrices : quelques réflexions

En l'absence de travaux à ma connaissance sur les aspects graphomoteurs dans le développement de l'enfant trisomique, je me propose de poser quelques problèmes à partir de mes observations cliniques et en référence aux composantes habituellement décrites dans la littérature.

La motricité graphique

Concernant le contrôle postural, le redressement spontané du tronc et de la tête au cours du développement est rarement observé chez l'enfant trisomique. Au contraire, la flexion est fréquente, exagérée, et augmente à la fatigue ou l'exigence de précision. Par contre les appuis de l'avant-bras et du poignet sont rares et semblent suivre l'évolution inverse de celle observée dans le développement ordinaire. Ces observations peuvent être mises en rapport avec le type de préhension de l'outil scripteur et des mouvements d'organisation proximale préférentielle. En effet, j'ai pu observer des prises de tous types, le plus souvent hautes interdisant tout contact avec le support, mais rarement le trépied classique. La position de

l'avant-bras est en général en pronation, les contacts digitaux avec l'outil sont peu pulpaire et l'orientation du stylo a tendance à être verticale. Ces formes de prises, une fois adoptées, ont tendance à être stables dans le temps. Dans les différents tracés réalisés par l'enfant, on peut observer une instabilité de la prise caractérisée plutôt par l'alternance de lâchers et de tenues que par des modifications réelles de position. Cette alternance peut être aussi un indicateur positif de la compréhension des variations de pression à exercer lors de certains mouvements (notamment le coloriage) et d'une élaboration en cours d'une organisation distale.

Pour le contrôle moteur, il est possible que les premières expériences graphomotrices chez l'enfant trisomique soient analogues à celle des enfants ordinaires. On passe bien du mouvement de balayage non délimité spatialement à des productions progressivement guidées par la vue et directionnelles. Toutefois, certains aspects du contrôle moteur se mettent en place difficilement comme :

- le contrôle de la force et de la pression, la tendance étant à l'exercice d'une pression exagérée sur le papier ;
- la régulation du tonus de la main qui assure le compromis entre la tenue stable de l'outil et la liberté des mouvements ;
- les diverses synergies et coordinations. En effet, les mouvements globaux tendent à persister dans le temps, les mouvements des doigts et du poignet étant réduits voir inexistantes.

On peut imaginer que la liaison établie entre le contrôle graphomoteur et le niveau de développement psychomoteur chez l'enfant ordinaire de 4 à 6 ans par Van Galen (1980, in Zesiger, 1995) soit applicable à l'enfant trisomique ainsi que celle établie entre le maniement des informations kinesthésiques et la qualité graphique chez les enfants "maladroits" (Lord et Hume, 1987, in Zesiger, 1995).

Dans le contrôle visuo-moteur, il n'est pas rare de constater, en de-

hors de l'évolution liée à l'âge, une préférence pour le contrôle local (contrôle exercé sur le tracé) par rapport au contrôle global (anticipation de l'acte graphique, contrôle du but). Lorsque ce dernier existe c'est bien souvent au détriment du premier (déviations du tracé, difficulté à maintenir la position stable du stylo en l'absence de contrôle visuel...), ce qui pourrait constituer un argument en faveur de la faible discrimination kinesthésique et ou du contrôle simultané de deux actions. Toutefois, même si le contrôle local du tracé est prévalent, il peut être discontinu et sans les effets de précision attendus.

Les contraintes spatiales, comme la présence de deux lignes parallèles délimitant le tracé, présentes dans de nombreux tests destinés au jeune enfant (épreuves de Frostig, 1973, de Wachs, 1988...) ont tendance à provoquer l'augmentation de l'irrégularité du tracé, des touches, du temps d'exécution et des postures en flexion.

Les productions graphiques et picturales

C'est par les productions spontanées de l'enfant que le retard graphique, variable en intensité mais constant, sera rapidement identifié. Il existe au moins deux caractéristiques :

- l'une concernant le niveau symbolique et représentationnel ; le passage de l'exercice graphomoteur à l'intention de représentation d'un objet normal vers 3 ans selon Lurçat (in Zesiger, 1995) s'opère tardivement et laborieusement et peut être en rapport avec d'autres activités cognitives (notion de similitudes et de codes notamment) ;
- l'autre concernant le recours à l'élaboration d'une procédure graphique dans le dessin par guidage externe qui est soumis à un apprentissage long et répété et que l'enfant enrichit peu spontanément ; on retrouve des dessins stéréotypés, de bonhommes

ou de maisons par exemple, pendant plusieurs années.

Deux facteurs psychomoteurs au moins limitent les productions au niveau du dessin : la dyspraxie visuoconstructive et le maniement défectueux des données spatiales liées au codage de l'espace graphique.

Les praxies visuoconstructives renvoient aux capacités à reproduire un modèle nécessaire à l'acquisition des formes de base qui sont ensuite combinées dans un ensemble organisé. L'acquisition chez l'enfant trisomique des premiers tracés comme les traits orientés, les points, les ronds et spirales est obtenue avec une relative aisance à condition de procéder à un accompagnement précoce. Les autres formes notamment géométriques, supposant l'utilisation et le contrôle des références externes (bord de la feuille) ainsi qu'une stratégie séquentielle et planifiée à partir des indices visuels, demandent un apprentissage plus complexe et plus long. Les procédures acquises restent figées et soumises aux variations des processus de rappel. Il faut veiller à ce que l'enfant puisse disposer de plusieurs modes de réalisation pour faciliter la redondance et l'accessibilité des connaissances stockées et surtout pour éviter une désolidarisation progressive ou un défaut de construction du lien entre l'objet réel et l'objet représenté. En effet, la reproduction d'un schéma type et stéréotypé, qui a été dépendant antérieurement d'une tutelle, n'est pas souhaitable. Il paraît donc nécessaire d'accompagner les enfants au delà des premières réalisations graphiques, notamment en y associant la diversité graphomotrice et l'attention que l'on doit porter sur les objets du monde extérieur nécessaire à tout acte de représentation.

Les capacités visuoconstructives sous-tendent également la perception et la reproduction des positions et des rapports spatiaux qui déterminent les relations entre les objets ou les formes présentes. Il

semble bien que les enfants trisomiques élaborent et peaufinent plus longtemps la réalisation de formes isolées, avant de s'intéresser aux rapports spatiaux. Les contraintes liées au graphisme déjà citées peuvent même hypothéquer leur prise en compte.

Il existe aussi des éléments perceptifs responsables :

- fragmentation de la perception
- difficulté à constituer un tout à partir d'éléments simples
- difficulté à saisir les orientations et les indices visuels de position droite/gauche
- difficulté à conserver des références visuelles stables
- difficulté à réaliser une correspondance terme à terme, notamment entre deux dessins positionnés côte à côte.
- difficulté à conserver en mémoire les étapes de construction en cours lors de l'analyse visuelle du modèle.

Le codage de l'espace graphique suppose la compréhension de la transposition de l'espace réel à l'espace graphique. Cette transposition donne des coordonnées essentielles à la compréhension des rapports spatiaux et à l'agencement interne des différents éléments dans l'espace, particulièrement lors de l'activité picturale. Cela suppose pour l'enfant une décentration à l'égard du référentiel égocentrique et des mécanismes de projection de celui-ci, tout du moins pour l'organisation générale du dessin. Le référentiel égocentrique peut être utilisé adéquatement pour certaines parties internes du dessin (personnages par exemple). Pour l'observateur, il ne s'agit pas de négliger ces opérations mentales, mais aussi de veiller aux choix des consignes verbales relatives à des repères spatiaux connus de l'enfant et à la détermination explicite du référentiel auquel elles se rapportent. Par expérience les opérations de transformations sont loin d'être évidentes et expliquent l'organisation spontanée du dessin comme les difficultés de maniement des supports proposés à l'école qui

manipulent la symbolisation des rapports spatiaux.

Les problèmes présents à l'écriture et aux productions prégraphiques (guirlandes, cycloïdes...) ne peuvent être décrits sur la seule base des difficultés visuoconstructives. Il existe probablement des composantes "dyspraxiques" dans l'écriture et l'élaboration de mouvements prégraphiques précédant la formation des lettres, qui expliquent au delà des méthodes pédagogiques la longue acquisition des lettres majuscules, leur maintien dans le temps, et l'accessibilité relative à l'écriture cursive. Lors des mouvements prégraphiques, si on dépasse les obstacles pénalisant la fidélité de reproduction, on constate :

- des difficultés de coordination entre les mouvements proximaux et distaux, l'enfant ne déplaçant son bras que lorsqu'il est parvenu à la course maximale de la pronation. Le contrôle proximal préférentiel a d'ailleurs des incidences sur la reproduction de certains tracés (vertical, courbe de haut en bas...);
- une segmentation nécessaire dans la phase d'apprentissage pour les lignes courbes notamment et une difficulté d'automatisation, et de stabilité;
- un défaut d'isogonie qui lie la vitesse à la courbure du tracé; la quasi absence de ralentissement aux zones d'inflexion rend préjudiciable pendant un certain temps la formation de tracés complexes;
- la guirlande ou l'écriture liée se réalisent partie par partie, ou lettre par lettre, selon une vitesse uniforme donnant l'impression de l'absence de rythme; généralement la longueur du message s'accompagne d'une détérioration graphique et du respect de l'orientation de la ligne horizontale (ligne dansante ou descendante...);
- une discordance entre la qualité de perception de la forme finale et une réalisation laborieuse et le plus souvent insatisfaisante; on comprend

assez bien pourquoi l'enfant se refuse à passer à l'écrit, tant qu'il n'a pas perçu lui-même les modulations graphiques qu'il pouvait produire.

- une discordance entre les performances visuoconstructives selon qu'on utilise un support graphique ou non; à tous les âges, la reproduction de modèle avec du matériel est meilleure que la copie de dessins.

Sur le plan spatial, on retrouve :

- une difficulté à reproduire des tracés complexes et non congruents avec les coordonnées spatiales externes.
- une production fréquente en miroir, alimentée par une discrimination immature des orientations, et par, on peut le supposer, un retard dans la latéralisation manuelle et graphique en particulier. Hormis les changements de mains précédant l'installation de la dominance manuelle définitive, on peut trouver des utilisations bilatérales en fonction de la position du tracé dans le champ visuel.
- des inversions de sens de progression essentiellement en spontané, la copie facilitant l'organisation directionnelle de la lecture.
- des inversions de lettres, phénomène d'ailleurs associé au précédent, qui témoignent d'un balayage visuospatial non systématisé auquel s'associent des difficultés attenantes aux aspects conceptuels et langagiers de l'écrit.

Attention, perception et autorégulation

Il existe plusieurs notions qui ne sont pas toujours différenciées lorsqu'elles sont décrites dans la littérature :

- la différenciation entre l'attention et la vigilance. On sait qu'il existe des problèmes d'éveil chez le sujet trisomique qui vont affecter l'attention, c'est-à-dire la sélection qui est concomitante de toute activité perceptive.
- le traitement perceptif lent qui peut faire penser à des problèmes atten-

tionnels.

- la différenciation, s'il y en a une, entre le défaut d'inhibition visuelle qui se traduit par des comportements d'attraction et l'impulsivité.
- le défaut d'inhibition lors de l'activité de tri qui autorise l'apparition de phénomènes de distraction.
- le rapport qui existe entre le système d'attention et de supervision qui contrôle et autorise la continuité d'une activité, et les difficultés de mémoire de travail chez le sujet trisomique.

Je me livrerai donc plus à une description qu'à une explication des problèmes présentés.

L'éveil et les actes perceptifs

L'interprétation d'un événement va modifier le niveau d'éveil. Ainsi, un objet ou une personne nouveaux vont augmenter le niveau d'éveil. Les réactions émotionnelles et l'engagement dans l'exploration vont dépendre du degré de nouveauté mais aussi du niveau d'éveil de départ. Pour l'observateur, un enfant qui décode et interprète lentement un événement aura tendance à réagir lentement et à peu s'engager dans la manipulation et l'exploration des objets qui l'entourent. Subjectivement cet enfant peut donner une impression de désintérêt à l'égard de ce qui est présenté et modifier en retour les comportements de l'adulte qui entre en communication avec lui. (retrait de l'objet présenté, changement de matériel, augmentation des communications verbales...).

Chez l'enfant trisomique, c'est bien ces situations que l'on rencontre. Il existe une lenteur dans le traitement perceptif et dans la familiarisation à l'égard de la nouveauté. Miranda et Fantz (1973) montrent que les bébés trisomiques de 8 mois sont capables de différencier des stimuli visuels mais de façon moins cohérente que les bébés ordinaires et utilisent moins largement leurs expériences visuelles pré-

coces. Ces auteurs montrent que le bébé de 8 à 16 semaines a une préférence pour la nouveauté (à condition qu'elle soit modérée) alors que l'enfant trisomique ne présentera ce comportement visuel qu'entre 17 et 29 semaines. A tous les âges jusqu'à 8 mois, les bébés trisomiques prennent plus de temps pour se familiariser avec une stimulation visuelle présentée. Pour ces auteurs, les enfants trisomiques ont besoin d'une période de maturation nerveuse plus importante pour enregistrer et donner un sens à une information visuelle. Ces résultats semblent pouvoir être mis en correspondance avec les études sur la maturation du cortex visuel (Becker et coll., 1986 ; Takashima, 1981). Plus tard, la constatation, selon la quelle les jeunes enfants trisomiques passent plus de temps à observer les jouets mis à leur disposition qu'à les manipuler et les explorer activement par le toucher (Vietze et coll., 1983) est souvent faite par les parents dans leur observation de la vie quotidienne. Cette caractéristique stable dans le temps, mais qui prend des formes de plus en plus sophistiquées, peut alors être interprétée comme un trait de personnalité.

Ces difficultés de traitement visuel apparaissent aussi dans les processus de régulation lors de l'interaction et de la relation avec la personne d'attachement. A la fin de la première année de la vie, les enfants sont en mesure lorsqu'ils sont devant une tâche nouvelle d'utiliser des indices apportés par l'adulte pour moduler leur réponse et réguler le niveau d'éveil que suscite cette situation. Chez l'enfant trisomique, on constate un délai de plusieurs mois dans l'apparition de ces contacts visuels en direction de la mère. Tout se passe comme si les bébés trisomiques avaient du mal à détecter et à interpréter les informations contenues dans l'objet mais aussi celles liées à l'expression de la mère qui pourraient les guider dans leur comportement (Sorace et coll, 1982).

Ces observations sont cohérentes avec celles d'autres auteurs quand on contrôle le niveau de développement des enfants trisomiques et celui des enfants ordinaires. En général, les enfants trisomiques ont du mal à tenir compte en même temps des objets et des personnes de l'environnement. Comparés à des enfants prématurés et ordinaires, les enfants trisomiques ont tendance à regarder le visage de leurs mères lorsqu'elles tentent d'attirer leur attention vers un objet présenté. Les mères des enfants trisomiques, toujours en comparaison avec les mères des autres enfants, ont tendance alors à davantage orienter l'attention de leur enfant physiquement et à introduire des objets nouveaux. Les enfants trisomiques sont globalement plus passifs dans leur manipulation et leur interaction.

Il existe donc un certain nombre d'observations concernant l'enfant trisomique qui demandent à être reproduites pour être considérées comme étant caractéristiques de la trisomie et pour en déterminer les mécanismes sous-jacents.

Ces comportements correspondent bien à ce que l'on peut observer cliniquement et peuvent être entretenus par l'entourage qui tente d'accompagner l'enfant vers la connaissance du monde environnant et de s'adapter aux messages que le bébé ou l'enfant émet. La lenteur du temps de réaction, la faiblesse expressive des communications du visage et le moindre engagement dans les comportements exploratoires peuvent conduire les parents ainsi que les thérapeutes à adopter des conduites plus directives et modifier plus rapidement leur proposition sans s'assurer peut-être maladroitement de la coopération de l'enfant.

L'attention et l'impulsivité

Dans la littérature, les processus attentionnels sont souvent ratta-

chés aux processus perceptifs. D'autre part, on sait que l'attention, loin d'être un concept unitaire tant sur le plan neurophysiologique que neuropsychologique, peut revêtir plusieurs formes : sélection, attention soutenue, capacité à encoder et flexibilité (Mirsky, 1987 in Corraze et Albaret, 1996). D'après les travaux cités, on peut envisager que les sujets trisomiques aient des difficultés à sélectionner, à encoder mais aussi à modifier l'orientation de leur attention.

La distractibilité pose un problème de mise en évidence. Tout d'abord, le temps d'observation long nécessaire à l'intégration d'une information n'exclut pas des phénomènes de distractibilité. La distraction peut également apparaître dans le cadre d'une compétition entre l'exploration du milieu et les signaux non verbaux émis par l'interlocuteur. Enfin certaines sources de distraction habituelles peuvent ne pas assurer leur pouvoir si on considère la fréquence des troubles ORL. A l'inverse, on a aussi décrit des cas d'hyperacousie, susceptible d'augmenter la réactivité à l'ambiance sonore, et aux bruits incongrus.

Pour terminer, mon expérience auprès des enfants trisomiques m'a permis d'observer un comportement d'attraction visuelle qui dirige l'attention du sujet vers les objets proches dans l'espace et qui peut le détourner d'une intention de départ, notamment lors d'un déplacement. Ces comportements sont décrits dans d'autres organisations pathologiques et représentent une frontière floue entre les difficultés attentives et l'impulsivité.

L'impulsivité est considérée comme la difficulté à différer une réponse inadaptée en fonction du contexte, à attendre une récompense ou à contrôler ses comportements en rapport avec les exigences du milieu. L'ensemble de ces manifestations est souvent regroupé sous le terme de comportements ou d'habiletés

d'autorégulation ou autocontrôle ("self-monitoring"). Les parents d'enfants trisomiques rapportent souvent les problèmes sociaux et d'impulsivité. Kopp (1993, in Cicchetti, 1993) fait la revue des recherches sur l'acquisition des comportements d'autorégulation par les sujets trisomiques et le rôle et l'influence des attitudes parentales. Trois épreuves ont été utilisées :

- une tâche d'obéissance qui consiste à obéir à l'ordre de la mère de ranger les jouets avec lesquels l'enfant a joué préalablement pendant 10 minutes ; la mère peut utiliser la procédure de son choix ;
- deux tâches de délai ; une qui consiste à présenter à l'enfant assis à côté de sa mère un téléphone rouge attrayant et de lui demander d'attendre le retour de l'expérimentateur pour le manipuler, avec une promesse de jouets supplémentaires, le temps d'attente est mesuré ; l'autre tâche consiste à placer un raisin sous une des deux tasses et à demander à l'enfant d'attendre un signal sonore pour prendre le raisin.

Chez les sujets ordinaires de 18, 24 et 30 mois, le temps de délai passe de 10 s à 18 mois à 113 s à 30 mois. La cohérence des comportements croît avec l'âge, de sorte que l'enfant qui attend à la tâche du téléphone attendra à la tâche du raisin. La variable obéissance varie significativement avec l'âge. Le facteur non obéissance/évitement est le plus élevé à 24 mois. A 30 mois, il existe une homogénéité et une stabilité du comportement : lorsque l'enfant est en mesure de différer ses réponses, il est aussi plus enclin à obéir.

Chez les sujets trisomiques (sans problèmes associés, et apparus en fonction de l'âge de développement selon l'échelle de Gesell, l'âge chronologique variant de 31 à 60 mois), les réponses sont nettement plus rapides aux tâches de délai et plus rapides à la tâche du raisin qu'à celle du téléphone (peut-être parce qu'elle implique un renforcement ali-

mentaire). Par contre l'accord trouvé entre les différentes situations pour les sujets ordinaires ne caractérise pas la population d'enfants trisomiques. De même, il n'existe pas de stratégie de contrôle ou de détournement de l'attention à l'égard du stimulus attractif. Peu de comportements destinés à faire diversion comme se tortiller sur la chaise, regarder ses propres mains ou regarder au plafond sont employées par les sujets trisomiques, à l'inverse des sujets ordinaires. Toutefois, on enregistre un niveau général d'activité plus élevé qui peut être assimilé soit à une immaturité de développement soit à des comportements répétés de façon stéréotypée, largement observés chez les enfants trisomiques 21 (Krakow et Kopp, 1983).

D'autre part, les enfants trisomiques se révèlent être moins obéissants et ignoraient davantage les instructions des mères (tendance affectée par l'âge chronologique mais non par le quotient de développement). Il existe en outre peu de relation entre l'obéissance et le délai de réponse. Les mères d'enfants trisomiques ont tendance à adopter des stratégies d'organisation (séquences d'ordre) et de direction de l'attention (attraction de l'attention de l'enfant vers la mère) alors que les mères d'enfants ordinaires adaptent avec l'âge des stratégies dites d'aide (modèle présenté par la mère, coopération dans l'action...). Ces comportements déjà cités semblent être des stratégies d'adaptation des mères à l'égard de l'inattention de leur enfant. Cette présentation n'exclut pas des difficultés de communication entre les partenaires (enfant/adulte) et les modes d'interprétation que font chacun d'eux des signaux émis lors de la communication.

En résumé, il existe tôt dans la vie des difficultés d'attention qui peuvent être alimentées par des problèmes de niveau d'éveil et de traitement perceptif, des modes d'exploration peu intégrés socialement et un

retard d'apparition des comportements d'autorégulation et des stratégies de différenciation de réponses.

La combinaison de ces caractéristiques selon leur intensité peut rendre l'action éducative et thérapeutique difficile. Il est donc nécessaire de les identifier correctement et de hiérarchiser les interventions même si la plupart du temps les actions menées tiennent compte de l'ensemble de ces manifestations. La prise en charge précoce de l'enfant doit envisager des tâches perceptives et d'attention et l'analyse des signaux émis par l'enfant souvent peu différenciés, permettant de moduler à tout moment l'intervention. On rappellera qu'il existe plusieurs techniques d'orientation de l'attention comme la mobilisation, le soutien et l'intrusion (Findji, Pêcheux, Rusl, 1992, in Lécuyer et coll., 1994) qui doivent moduler les comportements de sollicitation de l'adulte vers l'enfant. On peut se rapporter aux travaux de ces auteurs pour comprendre le rôle du soutien de l'exploration dans l'attention continue chez l'enfant ordinaire et les rôles respectifs de l'ajustement et de la stimulation. La recherche des modes d'intervention auprès de l'enfant trisomique en collaboration avec les parents permet aussi de valoriser leurs compétences parentales dans l'aide au développement de leur enfant.

Conclusion

Il me semble que la pratique auprès des enfants trisomiques apportent des informations cliniques riches, souvent complexes que cette présentation ne saurait retraduire. Leur confrontation à des données théoriques ou issues de recherches permet cependant d'y voir plus clair et de relancer différemment les questions qui préoccupent toutes les personnes concernées par le développement de l'enfant trisomique. En tout cas, il m'a semblé que la prise en charge provoque des va et vient en-

tre la clinique et la littérature qui favorisent l'assimilation et la compréhension des situations empiriques et la création de nouvelles approches thérapeutiques. De nombreuses questions restent bien évidemment en suspens et trouveraient des réponses utiles avec la coopération des différents professionnels œuvrant

dans ce domaine.

Ces recherches soulèvent la question des modes d'approche thérapeutique qui, à mon sens, doivent tenir compte du développement de l'enfant ordinaire et de l'enfant trisomique, peuvent être modulaires en fonction des différents domaines psychomoteurs, et respecter un abord

intégratif des compétences de l'enfant pour faciliter au mieux un développement harmonieux. Il me semble aussi que certains aspects de la communication et des compétences sociales doivent être des préoccupations constantes auxquelles chaque thérapeute spécialisé peut répondre dans son champ de compétences. ■

BIBLIOGRAPHIE

- ANSON J.G. et DAVIS S.A.**, Neuromotor programming and Down Syndrome, *Int. J. Neurosci.*, 1988, 40, 82
- ANWAR F.**, The role of sensory modality for the reproduction of shape by the severely retarded, *Brit. J. of Dev. Psy.*, 1983, 1, 317-327
- BECKER L., ARMSTRONG D. et CHAN F.**, Dendritic atrophy in children with Down Syndrome, *Annals of Neurology*, 1986, 20, 4, 520-526.
- BLAIS C. et KERR R.**, Probability information in a complex motor task with respect to Down Syndrome, *Journal of Human Movement Studies*, 1986, 12, 183-194.
- BUTTERWORTH G.E. et CICHETTI D.**, Visual calibration of posture in normal and motor retarded Down's Syndrome infants, *Perception*, 1978, 7, 513-525.
- CARR J.**, *Young children with Down Syndrome*, Londres : Butterworth, 1975.
- CICHETTI D. et SROUFE L.A.**, The relationship between affective and cognitive development in Down Syndrome infants, *Child development*, 1976, 47, 920-929.
- CICHETTI D. et BEEGHLY M.**, *Children with Down Syndrome : A developmental perspective*, 2ème ed., Cambridge : University Press, 1993.
- COLE K.J.**, Aberrant grasp force production in Down Syndrome, In Latash M.L. (Ed.), *Motor control in Down Syndrome*, Chicago, 1989.
- CORRAZE J.**, *La neuropsychologie du mouvement*, Paris : PUF, 1987.
- CORRAZE J. et ALBARET J.M.**, *L'enfant agité et distrait*, Paris : Expansion Scientifique Française, 1996.
- COWIE V.A.**, *A study of the early development of mongols*, Oxford : Pergamon, 1970.
- CRATTY B.J.**, *Motor activity and the education of retardates*, Philadelphia : Lea and Febiger, 1969.
- CULLEN S.M., CRONK C.E., PUESCHEL S.M., SCHNELL R.R. et REED R.B.**, Social development and freeing milestones of young Down Syndrome children, *Am. J. of Ment. Defic.*, 1981, 85, 410-415.
- CUNNINGHAM C.C.**, *Aspects of early development in Down's Syndrome Infants*, Ph.d thesis, University of Manchester, 1979.
- DAVIS W.E. et KELSO J.A.S.**, Analysis of «invariant characteristics» in motor control of Down's Syndrome and normal subjects, *Journal of Motor Behavior*, 1982, 14, 194-212.
- DAVIS W.E. et SINNING W.E.**, Muscle stiffness in Down Syndrome and other mentally handicapped subjects : A research note, *Journal of Motor Behavior*, 1987, 19, 1, 130-144.
- DUNST J.C.**, Sensorimotor development of infants with Down Syndrome, In CICHETTI D. et BEEGHLY M. (Eds), *Children with Down Syndrome : A developmental Perspective*, Cambridge : University Press, 1993, Chap. 6.
- ECHENNE B.**, Anatomie et anatomopathologie du SNC dans le syndrome de Down, In Fait 21 (Ed) *Problèmes neurologiques, incidence dans la prise en charge thérapeutique et éducative*, Actes des journées nationales sur la trisomie 21, Nîmes, 1994.
- EDWARDS S.J. et LAFRENIERE M.K.**, Hand fonction in Down Syndrome population. In HENDERSON A. et PEHOSKI C. (Eds), *Hand fonction in the child*, St Louis Missouri : Mosby, 1995.
- ELLIOTT D., WEEKS D.J. et ELLIOTT C.L.**, Cerebral specialization in individuals with Down Syndrome, *Am. J. of Mental Retardation*, 1987, 92, 3, 263-271.
- ELLIOTT D. et WEEKS D.J.**, Cerebral specialization and the control of oral and limb movements for individuals in Down's Syndrome, *Journal of Motor Behavior*, 1990, 22, 1, 6-18.
- FISHLER K. et KOCH R.**, Mental development in Down Syndrome mosaicism, *Am. J. of Ment. Retard.*, 1991, 96, 345-351.
- FROSTIG M.**, *Test de développement de la perception visuelle*, Paris : Editions du Centre de Psychologie Appliquée, 1973.
- GANIBAN J., WAGNER S. et CICHETTI D.**, Temperament and Down Syndrome, In CICHETTI D. et BEEGHLY M. (Eds) : *Children with Down Syndrome : A developmental Perspective*, Cambridge : University Press, 1993, Chap. 3.
- GARANDEAU P.**, Trisomie 21 et troubles hormonaux, In Fait 21 (Ed.), *Problèmes neurologiques, incidence dans la prise en charge thérapeutique et éducative*, Actes des journées nationales sur la trisomie 21, Nîmes, 1994.

- GELBERT G.**, Les troubles de type aphasique, *In* *Fait 21* (Ed.) *Problèmes neurologiques, incidence dans la prise en charge thérapeutique et éducative*, Actes des journées nationales sur la trisomie 21. Nîmes, 1994.
- HALEY S.M.**, Postural reactions in infants with Down Syndrome : relationship to motor milestones development and age, *Phys. Ther.*, 1986, 66, 17-22.
- HENDERSON S.E., MORRIS J. et RAY S.**, Motor performance in Down's Syndrome children : an analysis of Cratty six category gross motor test, *American Journal of Mental Deficiency*, 1981, 85, 416-424.
- HENDERSON S.E.**, Some aspects of the development of motor control in Down's Syndrome, *In* Waiting H.T.A. (Ed.) : *Motor skill acquisition - Aspects of coordination and control*, Dordrecht : Martinus Nijhoff, 1986, 69-92.
- HENDERSON S.E., ILLINGWORTH et JOHN ALLEN S.M.**, Prolongation of manual and vocal reaction times in Down Syndrome, *Adapted Physical Activity Quarterly*, 1991, 8, 234-241.
- HODAPP R.M. et ZIGLER E.**, Applying the development perspective to individuals with Down Syndrome, *In* CICCHETTI D. et BEEGLY M. (Eds) : *Children with Down Syndrome : A developmental Perspective*, Cambridge : University Press, 1993, chap. 1.
- HOGG J. et MOSS S.C.**, Prehensile development in Down's Syndrome and non-handicapped pre-school children, *Brit. J. of Dev. Psy.*, 1983, 1, 189-204.
- KOPP C. et MC CALL R.**, Predicting later mental performance for normal, at risk, and handicapped children, *In* BATTES P. et BRIM O. (Eds), *Lifespan development and behavior*, (vol 4), New York : Academic Press, 1982.
- KARRER R.**, Movement related brain potentials : Implication for motor control in the mentally retarded and Down Syndrome, *In* LATASH M.L. (Ed.), *Motor control in Down syndrome conference*, Chicago, 1989.
- KRABOW J.B. et KOPP C.B.**, The effects of developmental delay on sustained attention in young children, *Child Development*, 1983, 54, 1143-1155.
- KUJAS M. et DONCHIN E.**, Preparation to respond as manifested by movement related brain potentials, *Brain Research*, 1980, 202, 95-115.
- LATASH M.L.**, Motor control in Down Syndrome : The role of adaptation and practice, *J. of Dev. and Phys. Disabilities*, 1992, 4, 3, 227-261.
- LECUYER R., PECHEUX M.G., STRERI A.**, *Le développement cognitif du nourrisson*, Tome 1, Paris : Nathan, 1994.
- LEJEUNE J., TURPIN R., GAUTIER M.**, Le mongolisme, premier exemple d'aberration autosomique humaine, *Année Génétique*, 1959, 2, 41-49.
- LEWIS V.A. et BRYANT P.E.**, Touch and vision in normal and Down's Syndrome babies, *Perception*, 1982, 11, 691-701.
- MAC TURK R.H., VIETZE P.M., MC CARTHY M.E., MC QUISTON S. et YARROW L.J.**, The organization of exploratory behavior in Down Syndrome and nondelayed infants, *Child Development*, 1985, 56, 573-581.
- MAGEROTTE G.**, *L'échelle du comportement adaptatif*, Bruxelles : Editest, 1977.
- MARGEROTTE G. et FONTAINE P.**, *Premier inventaire des progrès du développement social*, Université de Louvain, 1972.
- MASSION J. et VIALET F.**, Posture, mouvement et coordination, *Revue Neurologique*, 1990, 146, 10, 536-542.
- MIRANDA S.B. et FANTZ R.L.**, Visual preferences of Down Syndrome and normal infants, *Child Development*, 1973, 45, 651-660.
- MORET B.**, La représentation de l'activité lecture par le trisomique lecteurs *In* *Fait 21* (Ed.), *Les actes des journées nationales et européennes sur la trisomie 21 : Trisomie 21 et Intégration*. Maubeuge, 1995.
- NASHNER L.M., BLACK F.O. et WALL C.**, Adaptation of altered support and visual conditions during stance : Patients with vestibular deficits, *J. of Neuroscience*, 1982, 2, 536-544.
- NASHNER L.M. et MC COLLUM G.**, The organization of human postural movements : a formal basis and experimental synthesis, *Behav. Brain Sci.*, 1985, 8, 135-150.
- NATIV J. et ABBS H.**, Goal-directed arm movement in Down Syndrome, *In* Latash M.L. (Ed.), *Motor control in Down Syndrome*, Chicago, 1989.
- PARKER A.W., BRONKS R. et SNYDER W.J.R.**, Walking pattern in Down's Syndrome, *Journal of Mental Deficiency Research*, 1986, 30, 317-330.
- PUESCHEL S.M., TINGEY C., RYNDERS J.E., CROCKER A.C. et DRUTCHER D.M.**, *New perspectives of Down Syndrome*. London : Brookes Publishing, 1987.
- RONDAL J.A. et LAMBERT J.L.**, *Le mongolisme*, Bruxelles : Mardaga, 1979.
- RONDAL J.A.**, Difficultés d'apprentissage du langage chez l'enfant porteur d'une trisomie 21 : le rôle de la mémoire de travail, *In* *Fait 21* (Ed.), *Problèmes neurologiques, incidence dans la prise en charge thérapeutique et éducative*. Actes des journées nationales sur la trisomie 21. Nîmes, 1994.
- SCHELL G.C.**, The young handicapped child : a family perspective, *Topics in Early Childhood Special Education*, 1981, 31, 21-27.
- SHAPIRO M.B. et FRANCE T.D.**, The ocular features of Down's Syndrome, *Am. J. Ophthalmol.*, 1985, 99, 6, 659-663
- SINET P.M.**, Trisomie 21 : vers l'identification de gènes importants pour la maladie, *In* *Fait 21* (Ed.), *Les actes des journées nationales sur la trisomie : L'image de la trisomie dans la société*. Saint Etienne, 1993.
- SORCE J., ENDE R. et FRANK M.**, Maternal referencing in normal and Down's Syndrome infants : a longitudinal

analysis, In ENDE R. et HARMON R.(Eds), *The development of attachment and affiliative systems*, New York : Plenum, 1982, 283-294.

SUGDEN D.A. et KEOGH J.F., *Problems in movement skill development*, Colombia : University of South Carolina Press, 1990.

TAKASHIMA S., BECKER L., ARMSTRONG D. et CHAN F., Abnormal neuronal development in the visual cortex of the human fetus and infant with Down Syndrome : a quantitative and qualitative Golgi study, *Brain Research*, 1981 225, 1-21.

VAGINAY D., L'appropriation de la lecture-écriture chez le trisomique apprenant, In *Fait 21* (Ed.) *Les actes des journées nationales et européennes sur la trisomie 21 : Trisomie 21 et Intégration*, Maubeuge, 1995.

VIETZEP., MC CARTHY M., MC QUISTON S., MAC TURKR. et YARRON L., Attention and exploratory behavior in infants with Down Syndrome, In FIELD T. et SOSTER A. (Eds), *Infants born at risk : Perceptual and physical processes*, New York : Grune et Stratton, 1983, 251-268.

WACHS H. et VAUGHAN L.J., *Analyse des structures cognitives de Wachs*, Paris : Editions du Centre de Psychologie Appliquée, 1988.

WAGNER R.S., CAPUTO A.R. et RAYNOLDS R.D., Nystagmus in Down's Syndrome, *Ophthalmology*, 1990, 97, 11, 1439-1444.

WOOLACOTT M.H. et SHUMWAY-COOK A., The growth of stability : postural control from a developmental perspective, *Journal of Motor Behavior*, 1985, 17, 2, 131-147.

WOOLACOTT M.H. et SHUMWAY-COOK A., The development of the postural and voluntary motor control systems in Down's Syndrome children, In WADE M.G. (Ed.), *Motor skill acquisition of the mentally handicapped : Issues in research and training*, Amsterdam : North-Holland, 1986.

ZESIGER P., *Ecrire : Approche cognitive, neuropsychologique et développementale*, Paris : PUF, 1995