

Jessica, enfant Angelman : exemples de protocoles d'éducation psychomotrice

Jessica, Angelman child : examples of psychomotor education protocols

Jeanne-Elisabeth PREVOT*

Psychomotricienne

RÉSUMÉ

Le syndrome d'Angelman est mal connu du monde scientifique de par sa complexité. Il résulte d'une délétion portée par le chromosome 15 d'origine maternelle. Le tableau clinique qui l'accompagne révèle des troubles massifs du développement comportemental, orthophonique et psychomoteur. Les signes les plus marquants sont une ataxie de la marche et des mouvements stéréotypés des bras type flapping, en plus d'un rire excessif et inapproprié. Ils constituent les deux axes majeurs sur lesquels sont basés les protocoles d'éducation mis au point pour les sujets Angelman. En effet il n'existe pas de trouble pur mais une combinaison spécifique avec laquelle il a fallu se familiariser. A partir d'une étude de cas il sera montré la progression de chacun des protocoles.

MOTS CLÉS : délétion, ataxie, flapping, locomotion, développement psychomoteur.

SUMMARY

Angelman syndrome is underrated by scientists because of its complexity. It stems from a deletion on maternal chromosome 15. This disorder is characterized by severe delays in behavior, speech and psychomotor functioning. The most frequently cited behaviors are gait ataxia and stereotyped movements in the form of hand flapping, and moreover excessive and inappropriate laughter. These are two major topics that ground educative protocols for Angelman clients. Indeed there is no single disorder but a specific combination which first had to be mastered. A case report will provide for each protocol improvement.

KEY WORDS : deletion, gait ataxia, flapping hand, locomotion, psychomotor development.



Dans les années 60 en Angleterre, trois enfants furent admis dans le service pédiatrique du Dr Harry Angelman. Ils présentaient "des similarités telles qu'elles justifiaient leur appartenance à un groupe spécifique de cause encore inconnue" (Angelman, 1965), bien que non apparentés les uns aux autres. Leur comportement saccadé et joyeux leur valu le nom "d'enfants marionnettes". En 1967 Bower et Jeavons proposèrent la dénomination de "syndrome du pantin hilare" (Bower and Jeavons, 1967). Actuellement on lui préfère le terme de syndrome d'Angelman. Dans les années 80, la biologie moléculaire permit de mettre en avant une donnée génétique : une microdélétion concernant la région 15q11-q13 portée par le chro-

mosome 15 d'origine maternelle. Cette région est déjà connue pour être responsable du syndrome de Prader-Willi lorsque le chromosome paternel est concerné (Kaplan et coll., 1987).

Description clinique

L'incidence du syndrome d'Angelman est estimée à 1/20 000 naissances. Le diagnostic est le plus souvent porté entre 3 et 7 ans, lorsque les comportements deviennent caractéristiques. Il est possible toutefois de porter un diagnostic précocement avant l'âge de 2 ans par l'observation attentive du comportement et de l'électroencéphalogramme dont le tracé est très évocateur. En effet

*27 bis, av. de la Trillade, 84000 Avignon

l'observation clinique est capitale car la microdélétion du chromosome 15 n'apparaît que dans 60 à 75% des cas.

Le tableau clinique comprend un retard important du développement, une arriération mentale, une quasi absence de langage, un comportement joyeux accompagné de rires fréquents avec protrusion de la langue, un syndrome dysmorphique, une ataxie de la marche avec élévation des bras, des convulsions avec anomalie de l'électroencéphalogramme, et des troubles du sommeil et de l'alimentation (Williams et coll., 1992).

Rire

Il peut être considéré comme un signe pathognomonique car il se caractérise par un seuil bas d'apparition, des éclats ou épisodes fréquents et une dissociation apparente avec les événements contextuels (Angelman, 1965). L'étude du cerveau par IRM ou tomographie par émission de positons ne révèle aucune anomalie focale. Il apparaît rapidement comme étant le seul moyen de communication des émotions ressenties par les sujets Angelman. Seuls la colère et le refus se manifestent par des cris et des pleurs. Ce rire est essentiel à l'établissement du diagnostic, et les parents reconnaissent souvent *a posteriori* avoir volontiers encouragé ce trait.

Langage

L'expression verbale est limitée à 5-6 mots identifiables par une syllabe significative pour les sujets les moins atteints, et peut se limiter à quelques sons gutturaux pour les cas les plus sévères. Au-delà de 3 ans, les enfants les plus aptes adoptent un pseudolangage non verbal. Cependant les capacités de compréhension sont conservées : 91% sont capables d'exécuter un ordre verbal simple. Il

n'y a aucune explication à ce manque car certains sujets possèdent toutes les capacités sensorimotrices et cognitives requises pour l'émergence du langage. Une dyspraxie oromotrice est parfois évoquée en raison des difficultés articulatoires (Penner et coll., 1993).

Développement psychomoteur

Les antécédents périnataux sont normaux. Le retard apparaît vers 6-9 mois avec la station assise. On observe une insuffisance du tonus postural couplée avec une hypertonie des membres (visible en *decubitus* dorsal). La marche s'acquiert vers 3-4 ans : les jambes sont raides et les pieds tournés vers l'extérieur ; les bras sont levés, coudes fléchis, et agités lors des déplacements.

La préhension reste palmaire jusqu'à 2 ans où l'on observe parfois un tremblement intentionnel grossier (myoclonies segmentaires). La motricité manuelle est particulière car tous les objets sont systématiquement portés à la bouche et léchés ou avalés.

Epilepsie

Elle est présente chez 86 à 90% des sujets Angelman (Clayton-Smith, 1993). La période d'apparition se situe entre 18 et 24 mois, les extrêmes variant de 3 mois à 8 ans. Les crises sont fréquemment de type atonique (semblables aux crises de type petit mal épileptique). Il existe des absences atypiques et des crises généralisées atoniques, avec ou sans état fébrile. On ne constate pas de crise tonique, ni de rythme rapide sur le tracé du sommeil (Matsumoto et coll., 1992). Les crises épileptiques sont très variables d'un sujet à l'autre quant à leur degré de sévérité et leur fréquence. Cependant tous les

auteurs s'accordent à dire qu'elles s'atténuent à l'adolescence, avec maturation de l'électroencéphalogramme.

Afin de compléter le tableau clinique, voici quelques points de repère. On observe un syndrome dysmorphique avec des plis de l'épicanthus, un hypertélorisme, un prognatisme et une protrusion de la langue. La stature fléchit vers la limite inférieure de la normale, le périmètre crânien révèle une microcéphalie. Il existe une hypopigmentation. Une hyperactivité et une étroitesse du span attentionnel sont des caractéristiques comportementales inévitables. Cependant le diagnostic d'hyperkinésie ne se pose pas du fait du retard mental (DSM IV ; Corraze, 1991). 91% des enfants présentent des troubles du sommeil avec un pic entre 2 et 6 ans, de type troubles de l'endormissement et de maintien du sommeil. Il existe des problèmes d'alimentation comme une incapacité de téter convenablement, de fréquentes protrusions de la langue empêchant la circulation du bol alimentaire, des coliques et des régurgitations. Ils se règlent avant l'âge de 2 ans de façon générale.

Concernant l'évolution des personnes atteintes du syndrome d'Angelman, peu de données sont disponibles. Leur espérance de vie est similaire à celle d'une population témoin. Une partie de ces adultes se déplace en chaise roulante, 82% ont des crises d'épilepsie et 67% ont des anomalies de l'électroencéphalogramme (Laan et coll., 1996).

Génétique et diagnostic

Les différents types génétiques

Chez la plupart des enfants Angelman, il est possible de mettre en évidence une anomalie du chromosome 15 d'origine maternelle, sur

les bandes Giemsa q11-q13 portées par le bras long de ce chromosome. L'origine parentale spécifique montre que la région critique est soumise au phénomène d'empreinte parentale (chromosome maternel). Le syndrome d'Angelman est donc le résultat d'une aberration chromosomique de l'allèle maternel. Celle-ci se manifeste dans 60 à 70% des cas par une **délétion** (Moncla et coll., 1994).

Le mécanisme de **disomie monoparentale** d'origine paternelle explicite quant à lui 2% des cas de syndrome d'Angelman. Le chromosome maternel est éliminé au profit de deux exemplaires paternels. Il se détecte par des analyses moléculaires fines (Smith, 1994).

Les **remaniements chromosomiques** type translocation de bases, inversions, se diagnostiquent par des techniques cytogénétiques moléculaires. Leur fréquence est inférieure à 5% des cas.

Il existe des individus n'ayant **ni délétion ni disomie** (NDND). On pose alors le postulat d'une mutation sur le chromosome maternel. Dans ces cas particuliers le diagnostic clinique est important du fait d'un risque élevé de récurrence (50%) dans la fratrie (Wagstaff et coll., 1993).

Le gène UBE3A

La région 15q11-q13 est commune aux syndromes de Prader-Willi et d'Angelman, seuls quelques gènes sont exprimés différemment selon le chromosome. Le gène localisé dans la plus petite région commune, le gène UBE3A (UBiquitin-protein ligase E3A), échappe à l'empreinte parentale (Narao et coll., 1994) mais il est responsable du syndrome d'Angelman. Il s'agit d'un composant enzymatique d'un complexe de dégradation des protéines. Ce gène UBE3A présente des mutations dans 20% des cas Angelman, de type altération de l'ADN, aboutissant à une dégénérescence de la protéine

UBE3A et à une diminution de la synthèse de cette protéine. Des études montrent que cette mutation entraîne des anomalies dans l'orientation des axones, la formation des synapses et de certains neurones. Il est donc possible que les mutations du gène UBE3A provoquent un défaut au cours du développement cérébral et des fonctions neurologiques.

Diagnostics différentiels

Encéphalopathie avec ataxie : syndrome neurologique d'évolution chronique suite à des agressions du cerveau dans la période anté /péri /post natale. Il regroupe des symptômes neurologiques, une épilepsie, des altérations du langage et des troubles affectifs.

Syndrome de Rett : la démarche ataxique et la microcéphalie, ici acquise, sont similaires à celles relevées dans le syndrome d'Angelman. La distinction se fait par la présence de stéréotypies chez les sujets Angelman.

Alpha-thalassémie avec retard mental lié à l'X : maladie génétique héréditaire caractérisée par un défaut de synthèse de l'hémoglobine. Elle se traduit par un retard de croissance et une déformation des os du crâne.

Jessica

Histoire personnelle et spécificité

Jessica est née en 1989 et consulte dès 1991 en hôpital de jour pour un retard de développement. Elle présente un retard dans l'acquisition de la station assise, une préhension immature et un comportement oralisé excessif (léchage systématique des objets situés à portée). Elle ne parle pas, bien que le bilan des Potentiels Evoqués Auditifs (PEA) soit normal. En 1993 elle consulte en neuro-

pédiatrie à Paris où il est suggéré aux parents de rechercher une anomalie génétique sur le chromosome 15 d'après les symptômes observés. Un électroencéphalogramme pratiqué à la demande des parents révèle un tracé anormal avec présence de bouffées paroxystiques généralisées sur un tracé de fond normal, confirmant une évolution épileptogène sans focalisation. En 1994 elle est placée sous traitement anticomitial Dépakine à 500mg/jour. Un échantillon sanguin est envoyé au laboratoire d'analyse médicale de Marseille en 1995, dont l'étude révèle une étiologie de syndrome d'Angelman.

Le recueil de données concernant Jessica permet d'établir que l'origine de son affection est incluse dans les quelques pour cents relatifs à une mutation chromosomique. Contrairement aux cas courants, elle présente une stature supérieure à la normale et une croissance pondérale très rapide. D'autre part le syndrome dysmorphique n'est que partiellement présent : la mâchoire n'est pas proéminente et la langue modérément protruse.

Après une prise en charge kinésithérapique à l'âge de 20 mois concernant sa locomotion, elle fréquente normalement une crèche. Elle est prise en CMPP en 1993 puis entre à l'école maternelle. A la demande des parents elle intègre un IMP en 1996.

Bilan psychomoteur

Jessica a 7 ans 9 mois au moment de l'examen. Son comportement est très coopératif, et malgré des difficultés de réalisation indéniables elle fait preuve de persévérance. Aux épreuves de développement moteur, l'équilibre unipodal est impossible à réaliser ; la marche est instable avec jambes raides, buste fléchi et ballant inexistant, le tout provoquant de fréquents déséquilibres avant. Concer-

nant les coordinations globales on observe une ébauche de saut à pieds joints. Les coordinations oculomotrices sont correctes. En motricité manuelle il ressort une hypotonie de préhension et la pince est en voie d'acquisition. A l'échelle de développement cognitif de WACS elle obtient les scores suivants en note brute : subtest I – identification d'objets, 13 points (-2,3 DS) ; subtest II – création d'objets, 9 points (-3 DS) ; subtest III – reproduction de dessins, 5 points (-3 DS), subtest IV – mouvement général, 2 points (-3 DS). Concernant la dominance latérale, le graphisme se fait avec le membre gauche, au test d'Auzias le quotient de latéralité (QL) est de -60. La dominance pour le pied est située à droite et pour l'œil à gauche. L'examen du tonus révèle d'importantes paratonies et les diadococinésies sont impossibles à reproduire.

Quelques rappels

Qu'est-ce que marcher ?

Il s'agit d'un moyen de locomotion humaine consistant en un déplacement du corps selon un axe antéro-postérieur, grâce à une succession d'appuis unipodaux et bipodaux alternés. Les coordinations motrices inhérentes à la marche s'acquièrent en deux phases : l'intégration de la posture avec changement des caractéristiques du pas et diminution de la phase des double-appui ; puis le contrôle de la marche avec mise en place d'une stratégie de propulsion par le talon (Bril, 1997).

La motricité du bras

Elle est possible par la motricité de l'épaule et la maîtrise de tous les mouvements exécutables par chaque articulation composant le bras. Dès 5-6 mois la motricité volontaire se

combine aux données visuelles et constitue une base développementale pour la station assise et la préhension.

Observations cliniques de Jessica

La marche

La démarche, la posture et la station droite immobile chez le sujet Angelman, lorsqu'elles sont possibles sont caractéristiques. Pour Jessica elles allient une rétroversion du bassin, un *genu varum* provoquant une rotation interne particulière des pieds et une forte inclinaison antérieure du tronc. L'initiation de la marche procède par surinclinaison du buste. Les pieds sont posés à plat sans déroulement de la voûte plantaire, et la phase de simple appui est très courte chez Jessica. Ses déplacements sont compliqués par une ataxie sévère de la marche, rendant le contrôle des réajustements posturaux difficiles à maîtriser. Concernant les membres supérieurs de Jessica, on observe un ballant modéré lorsqu'elle erre en milieu extérieur. Cependant si la notion de vitesse est introduite dans ses déplacements, on assiste à l'apparition d'un mouvement de rotation des bras initié par l'épaule, décrivant des cercles hachés et saccadés. Il arrive qu'elle fléchisse ses bras et porte ses mains à hauteur d'épaule. Celles-ci ne sont pas contrôlées et peuvent produire un mouvement de flapping s'il y a tension émotionnelle.

La motricité du bras

La présence du flapping est omniprésente chez Jessica. On constate par ailleurs la présence d'un mouvement stéréotypé de poussée des bras, dirigé de haut en bas, qui entrave toute mobilisation correcte de ceux-ci. D'ailleurs le mouvement

ascensionnel du bras sur un plan sagittal et/ou frontal n'excède pas une amplitude de 120°. La supination complète des avant-bras est difficile à obtenir et son maintien impossible. Par conséquent tout mouvement supinatoire ascensionnel est irréalisable (type réception de mobile à deux mains, avec blocage à hauteur de la cage thoracique).

Protocole d'éducation de la marche

Les principales techniques utilisées sont des processus de maîtrise concernant le polygone de sustentation, l'équilibre, l'assouplissement de la colonne vertébrale et l'enjambement. En effet, une fois ces données maîtrisées, la marche devient moins problématique dans sa dimension motrice pure. Il reste que l'ataxie ne peut être que partiellement résorbée du fait de sa nature neurologique.

Le polygone de sustentation

Jessica possède une attitude d'hypervigilance en flexion et un *genu varum*, provoquant une distorsion massive du polygone de sustentation. Le travail d'éducation proposé porte sur des modifications de la base d'appui, sur une durée de huit semaines.

Les variations de taille du polygone visent à réduire l'écartement excessif des pieds lors de la marche, et à changer la taille des foulées. Un travail de marche sur des marques au sol permet de faire varier simultanément ou non ces paramètres. La marche sur une seule ligne étant impossible du fait du *genu varum*, elle se fait sur deux lignes parallèles et sur un rythme lent. La tentation d'accélérer le pas à ce moment-là est grande pour Jessica, en vue de masquer ses difficultés.

Par ailleurs **un changement des points d'appui** par le biais de la marche quadrupède, permet d'expérimenter des changements de poids du corps. Les déplacements s'effectuent au sol et sur un banc suédois incliné accroché à un espalier, autorisant une modulation des forces de propulsion. La nature accidentée du parcours – à l'aide de modules en mousse, bancs, cerceaux verticalisés – permet rapidement à Jessica d'assurer ses prises et de diminuer sa peur chronique de la chute.

Il a semblé important de mettre en place le saut chez Jessica, du fait de sa nature inhérente au développement normal. Un entraînement au trampoline lui a permis de faire de grands progrès puis de généraliser au sol. Cependant il a été nécessaire de contrer le flapping occasionné par ces sauts : une consigne simple demandant à Jessica de mettre ses mains derrière son dos suffit. Elle est maintenant capable de synchroniser ses pieds lors de sauts pieds semi-joints, et d'en effectuer dix successivement.

L'équilibre

Un premier travail sur les enjambements est réalisé en augmentant la taille des obstacles. On assiste parfois à des phénomènes de contournement des obstacles, aisément contrôlables. D'autre part pour contrer son attitude d'hypervigilance en flexion, une parade s'impose au départ, puis diminue jusqu'à un simple contact de la main dans son dos.

Le transfert du poids du corps

Un double travail en statique et dynamique permet à Jessica d'améliorer sa posture et sa régulation tonique lors de ces transferts du poids du corps. Un matériel de basculette

(25x40cm) et de bascule (15x120cm) est utilisé avec parade afin de contrer les déséquilibres fréquents de Jessica. Sur la basculette, elle doit conserver ses pieds joints ou décalés sagittalement et osciller doucement des talons vers les orteils, en ajustant son bassin. La marche sur la bascule est plus difficile à maîtriser. On observe des marches hybrides (un pied sur la planche, l'autre au sol). Puis le passage de la bascule, qui nécessite un ajustement postural rapide et précis, se fait en plusieurs séances. Par ailleurs Jessica a fait l'apprentissage des transferts latéraux du poids du corps en s'exerçant à une marche hybride avec des plots posés au sol. Enfin le transfert du poids du corps transite par le relèvement du corps, pour passer de la station assise à la station debout. Cette procédure s'effectue par la position dite du "chevalier servant".

Assouplissement de la colonne vertébrale

Les trois items principaux du protocole d'éducation de la marche sont pratiqués en parallèle. Ce dernier exercice traite d'étirements passifs sur Jessica, qui se laisse rapidement faire. Il est parachevé par l'exécution de la roulade arrière à partir d'un montage fait d'un banc et d'un module trapézoïdal placé à son extrémité. L'enroulement est très difficile à obtenir car Jessica a du mal à maîtriser l'hypertonie de ses jambes, et bloque son tronc pour manifester son inquiétude. Au bout de cinq séances elle accepte de se laisser manipuler et finit par rouler sur le dos après une impulsion de départ.

Il s'agit ici d'abaisser le seuil d'hypertonie de fond de Jessica. En effet la maîtrise du tonus permet celui de la posture. D'autre part un meilleur positionnement du bassin et de la colonne vertébrale favorise, à terme, la marche.

Flapping et mouvement ascensionnel du bras

Ainsi qu'il a déjà été mentionné, Jessica présente un mouvement stéréotypé de flapping, et de grosses difficultés à réaliser un mouvement correct de supination. Du fait du retard mental, toute méthode de relaxation visant à réduire la stéréotypie est vaine. Aussi le propos de ce protocole est-il de mettre en place un apprentissage de la régulation tonique et d'un mouvement ascensionnel.

Tonus et TGE

La Technique Graphique d'Extension ou TGE a été mise au point par Coustès (1993), enseignant à l'école de psychomotricité de Toulouse. Son objectif est de rééduquer la dysgraphie au moyen d'une régulation tonique. Le matériel se constitue d'un grand tableau noir et de craies. Dans le cas de Jessica, seule la maîtrise du tonus sera retenue.

On demande à Jessica de se tenir debout devant le tableau, une craie dans chaque main, et de dessiner des demi-cercles et des droites. Un guidage tactile lui a longtemps été nécessaire afin d'imprimer à ses muscles un mouvement ascensionnel correct jusqu'alors inconnu. Ces tracés favorisent la pronation et la supination (droites ascendantes et descendantes), la régulation tonique axiale et segmentaire (contact long de la craie sur le tableau). Jessica se montre très fière de ses réalisations, qu'elle peut montrer à ses parents.

Supination et ballon

Le jeu de ballon est à la fois social et complexe, d'un point de vue psychomoteur. Il apparaît que Jessica possède une bonne attitude d'anticipation concernant le lancer et la ré-

ception, mais le déroulement de ces actions reste incorrect.

Le travail de réception s'effectue d'abord par un guidage tactile pour mettre les mains en supination. Le partenaire de jeu s'arrange pour envoyer le ballon dans les mains de Jessica et déclencher ainsi le mouvement requis de serrage et de blocage contre la poitrine. Au bout de trois mois, Jessica rattrape le ballon de façon satisfaisante.

Quant au lancer, il était systématiquement transformé en jeté au sol après une initiation correcte de la posture. Après trois mois de pratique de la TGE, on observe un mouvement ascensionnel correct, ballon en main. Un montage d'une hauteur de 80 cm oblige Jessica à atteindre une certaine hauteur de tir pour pouvoir jouer. Ces exercices sont perfectionnés par l'utilisation d'un filet de volley-ball à hauteur modulable. La motivation s'en trouve accrue et les renforcements positifs ainsi prodigués améliorent nettement ses performances. Après un an d'éducation, Jessica lance le ballon et le reçoit de façon correcte et se complait dans cette activité.

Evaluation finale

La passation du bilan se fait sur deux séances auxquelles Jessica vient volontiers. A l'échelle de développement cognitif de WACS elle obtient des résultats similaires à ceux obtenus lors de la précédente évaluation.

L'épreuve d'imitation de gestes de Bergès-Lézine n'est administrée que pour le test verbal (connaissance des parties du corps) car elle ne sait pas imiter. Elle obtient 12 pts, soit un niveau de trois ans et demi. La figure de Rey n'est pas administrée. La latéralité est établie à gauche pour la main et le pied, et à droite pour l'œil. La connaissance droite/gauche est acquise sur elle. L'examen du tonus relate une hypertonie de fond au niveau des jambes et des épaules. A l'épreuve du ballant on note d'importantes paratonies.

Toutefois les résultats quantifiables obtenus aux tests ne sont pas représentatifs des progrès accomplis par Jessica. En effet, les items approfondis au cours de sa rééducation n'entrent pas dans les catégories recensées par les tests précédemment cités. Seule une analyse clinique fine et comparative permet alors de mettre en avant des différences entre les deux évaluations de la marche.

L'examen clinique révèle une nette amélioration du déroulement du pied, une diminution de l'inclinaison du tronc occasionnant un meilleur placement du bassin lors des déplacements et une réduction du nombre de chutes. Jessica est maintenant confiante lorsqu'elle marche en terrain accidenté. Les mouvements anarchiques des bras tendent à diminuer de fréquence, Jessica parvenant à maîtriser son tonus brachial. L'activité de lancer du ballon est réalisable et correcte, et la réception se fait paumes tournées vers la ciel suivi d'un

blocage contre la poitrine, concrétisant un déblocage de la prono-supination. Le saut à pieds joints s'est enfin concrétisé cette année et est de bonne qualité : il correspond au premier stade de développement d'un enfant normal. Le relèvement, l'enjambement et la descente d'escaliers sont très satisfaisants. Jessica a accompli des progrès très importants en une année d'éducation très adaptée.

Conclusion

Le syndrome d'Angelman est un ensemble de données neurologiques, psychologiques et comportementales sur une base génétique. Les personnes atteintes de ce syndrome sont rares et la littérature ne comporte que peu de données concernant leur éducation. Le travail effectué dans un but de réduction de deux troubles majeurs du tableau clinique met l'accent sur l'inter-relation de ses facteurs. La focalisation sur ces troubles, en parallèle avec une spécification des techniques employées, permet de réaliser un travail très dynamique. Par ailleurs les progrès sont indéniables, et les résultats obtenus clairement objectivables par les professionnels et par la famille du patient. Les protocoles d'éducation ainsi proposés constituent un premier pas vers une meilleure compréhension des personnes atteintes du syndrome d'Angelman, et vers une amélioration de leurs capacités développementales. ■

BIBLIOGRAPHIE

- Angelman, H. (1965). « Puppet » children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 7, 681-688.
- Bower, B.D. & Jeavons, P.M. (1967). The « happy puppet » syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 42, 298-302.
- Bril, B. (1997). Une approche écologique de l'acquisition de la marche chez le jeune enfant. *Evolutions Psychomotrices*, 9, 38, 171-181.
- Clayton-Smith, J. (1993). Clinical research on Angelman Syndrome in the United Kingdom : Observations on 82 affected individuals. *American Journal of Medical Genetics*, 46, 12-15.
- Corraze, J. (1991). *Les troubles psychomoteurs de l'enfant*. Paris : Masson.
- Coustès, B. (1993). De l'utilisation de la technique graphique d'extension (T.G.E.) dans la rééducation des dysgraphies. *Evolutions Psychomotrices*, 22, 35-39.

- Kaplan, L.C., Wharton, R., Elias, E., et al. (1987). Clinical heterogeneity associated with deletions in the long arm of chromosome 15 : Report of 3 new cases and their possible genetic significance. *American Journal of Medical Genetics*, 28, 45-53.
- Laan, L.A.E.M., Den Boer, A.T., Hennekam, R.C.M., Renier, W.O., & Brouwer, O.F. (1996). Angelman syndrome in adulthood. *American Journal of Medical Genetics*, 66, 3, 356-360.
- Matsumoto, A., Kumagai, T., Miura, K., et al. (1992). Epilepsy in Angelman syndrome associated with chromosome 15 deletion. *Epilepsia*, 33, 1083-1090.
- Moncla, A., Livet, M.O., Malzac, P., Voelckel, M.A., Mattei, M.G., Mattei, J.F., & Giraud, F. (1994). Le syndrome d'Angelman. *Archives Pédiatriques*, 1, 1118-1126.
- Narao, M., Sutcliffe, J.S., Durtschi, B., Mutirangura, A., Ledbetter, D.H., et al. (1994). Imprinting analysis of three genes in the Prader-Willi/Angelman region : SNRPN, E6-associated protein, and PAR-2 (D15S225E). *Human Molecular Genetics*, 3, 309-315.
- Penner, K.A., Johnston, J., Faircloth, B., Irish, P., & Williams, C.A. (1993). Communication, cognition, and social interaction in the Angelman syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 16, 34-39.
- Smith, A. (1994). Angelman syndrome : genetic mechanism and relationship to Prader-Willi syndrome. *Australia and New Zealand Journal of Developmental Disabilities*, 19, 4, 260-267.
- Wagstaff, J., Shugart, Y.Y., & Lalande, M. (1993). Linkage analysis in familial Angelman syndrome. *American Journal of Human Genetics*, 53, 105-112.
- Williams, C.A., Hendrickson, J.E., Whiden, E., & Buehler, B. (1992). *Facts about Angelman Syndrome* (pp. 1-22). Gainesville : Raymond C. Phillips Research and Education Unit, Division of Genetics, Department of Pediatrics, University of Florida.