



FACULTÉ DE MÉDECINE TOULOUSE RANGUEIL
INSTITUT DE FORMATION EN PSYCHOMOTRICITÉ

**EFFETS DE L'ENTRAÎNEMENT DES PROCESSUS
D'INHIBITION ET DE MISE À JOUR DE LA MÉMOIRE DE TRAVAIL
SUR LA FLEXIBILITÉ COGNITIVE**

CAS DE DEUX ENFANTS PORTEURS DU SYNDROME DE L'X FRAGILE

Mémoire en vue de l'obtention du
DIPLÔME D'ÉTAT DE PSYCHOMOTRICITÉ
- JUIN 2019 -

MICHA Julia

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
PARTIE THÉORIQUE	3
Chapitre 1 – La flexibilité cognitive, une fonction exécutive de base	3
1 Présentation des fonctions exécutives.....	3
2 Historique et modélisations.....	4
2.1 Mise en évidence.....	4
2.2 Le modèle du contrôle attentionnel de Norman & Shallice.....	4
2.3 Le modèle de la mémoire de travail de Baddeley.....	5
3 Fractionnement du fonctionnement exécutif.....	7
3.1 Unité ou diversité des fonctions exécutives ?	7
3.2 La mémoire de travail et sa mise à jour.....	7
3.2.1 Définition et caractéristiques.....	7
3.2.2 Développement de la mémoire de travail	9
3.2.3 Évaluation.....	9
3.3 L'inhibition.....	9
3.3.1 Définition et caractéristiques.....	9
3.3.2 Développement de l'inhibition.....	12
3.3.3 Évaluation	13
3.4 La flexibilité cognitive.....	13
3.4.1 Définition	13
3.4.2 Développement de la flexibilité cognitive	15
a) Théorie de la complexité et du contrôle cognitif.....	15
b) Modèle des représentations graduées.....	15
c) Théorie de l'inertie attentionnelle.....	16
d) Incompréhension de la nécessité de redécrire les objets.....	16
3.4.3 Évaluation.....	16
4 Liens entre les différentes fonctions exécutives.....	19

5 Développement des fonctions exécutives	21
6 Perturbations des fonctions exécutives et retentissements.....	21
7 Difficultés dans l'évaluation des fonctions exécutives.....	22
 Chapitre 2 – Le syndrome de l'X fragile.....	 23
1 Généralités.....	23
1.1 Historique.....	23
1.2 Épidémiologie.....	24
2 Données génétiques et neurobiologiques.....	24
2.1 Étiologie.....	24
2.2 Répercussion au niveau neurologique.....	24
3 Manifestations cliniques.....	25
3.1 Particularités.....	25
3.1.1 Cas de la prémutation.....	25
3.1.2 Hétérogénéité des manifestations et spécificités chez la fille.....	25
3.2 Phénotype physique et données médicales.....	26
3.3 Profil comportemental et psychologique.....	27
3.4 Fonctionnement cognitif.....	28
3.4.1 Efficience intellectuelle.....	28
3.4.2 Profil cognitif spécifique.....	28
3.4.3 Développement du langage.....	29
4 Diagnostic et thérapeutique globale.....	29
4.1 Diagnostic.....	29
4.2 Thérapeutique.....	30
5 Fonctionnement exécutif et profil attentionnel.....	30
 Chapitre 3 – en bref : rééducation cognitive et handicap intellectuel.....	 33
1 Le handicap intellectuel.....	34
2 Un entraînement cognitif est-il possible ?.....	34

PARTIE PRATIQUE	36
1 Préalables à la prise en charge	36
1.1 Choix de l'axe.....	36
1.2 Évaluation.....	36
1.2.1 Nécessité d'adapter les différents outils.....	36
1.2.2 Présentation des outils.....	37
a) Évaluation des capacités d'inhibition.....	37
b) Création d'un outil d'évaluation de la mise à jour de la mémoire de travail.	38
c) Création d'un outil d'évaluation de la flexibilité cognitive.....	39
2 Présentation de la méthode	42
2.1 Stratégie et objectifs de prise en charge.....	42
2.2 Exercices proposés.....	43
2.2.1 Exercices faisant intervenir les capacités d'inhibition.....	43
a) Arrêt d'une réponse en cours.....	43
b) Principe go/no-go.....	44
c) Exercices d'interférence.....	45
d) Activités d'inhibition plus complexes.....	46
2.2.2 Exercices faisant intervenir le processus de mise à jour.....	48
a) Mise à jour d'une information spatiale.....	48
b) Mise à jour d'une information visuelle.....	48
c) Mise à jour d'une réponse.....	50
d) Mise à jour d'une information auditivo-verbale.....	50
e) Mise à jour d'une information visuelle et verbale, et intervention de l'inhibition	50
3 Cas de Martin.....	51
3.1 Présentation	51
3.1.1 Anamnèse et histoire de la pathologie	51
3.1.2 Scolarité.....	52
3.1.3 Profil	53
a) Évaluation du CRA.....	53
b) Profil psychomoteur – notes d'évolution.....	55
3.2 Déroulement de la prise en charge.....	57
3.2.1 Entraînement des capacités d'inhibition.....	57

3.2.2	Entraînement de la mise à jour de la mémoire de travail	58
3.3	Analyse test et re-test	60
3.3.1	Évaluation des capacités d'inhibition.....	60
3.3.2	Évaluation de la mémoire de travail	61
3.3.3	Évaluation de la flexibilité cognitive.....	61
4	Cas de Paul.....	64
4.1	Présentation.....	64
4.1.1	Anamnèse et histoire de la pathologie	64
4.1.2	Scolarité.....	65
4.1.3	Profil	66
	a) Notes du groupe psycho-éducatif.....	66
	b) Bilan orthophonique d'évolution.....	67
	c) Profil psychomoteur – notes d'évolution.....	68
4.2	Déroulement de la prise en charge.....	70
4.2.1	Entraînement des capacités d'inhibition.....	70
4.2.2	Entraînement de la mise à jour de la mémoire de travail	71
4.3	Analyse test / re-test	72
4.3.1	Évaluation des capacités d'inhibition.....	72
4.3.2	Évaluation de la mémoire de travail.....	73
4.3.3	Évaluation de la flexibilité cognitive.....	73
	DISCUSSION	76
	CONCLUSION	80
	BIBLIOGRAPHIE	81
	ANNEXES	87

INDEX DES FIGURES

Figure 1 : modèle de Norman et Shallice.....	5
Figure 2 : modèle actualisé de la mémoire de travail (Baddeley, 2000).....	6
Figure 3 : illustration du test de tri DCCS.....	18
Figure 4 : évaluation de la mémoire de travail : représentation du deuxième item.....	39
Figure 5 : illustration de l'évaluation de la flexibilité cognitive.....	40
Figure 6 : illustration des supports, dans un exercice de résistance à l'interférence.	45
Figure 7 : illustration des situations d'interférence, au niveau moteur.....	46
Figure 8 : illustration de la fiche de 9 images, simplification du jeu Bazar Bizarre.....	47
Figure 9 : illustration de l'activité de mise à jour d'une information visuelle.	49
Figure 10 : comparaison des scores de performance de Martin, avant et après rééducation. . .	63
Figure 11 : comparaison des scores de dégradation de Martin, avant et après rééducation....	63
Figure 12 : comparaison des scores de performance de Paul, avant et après rééducation.....	75
Figure 13 : comparaison des scores de dégradation de Paul, avant et après rééducation.....	75

INDEX DES TABLES

Tableau 1 : résultats de Martin à l'évaluation de l'inhibition (test/re-test).....	60
Tableau 2 : résultats de Martin à l'évaluation de la mémoire de travail (test/re-test).....	61
Tableau 3 : résultats de Martin à l'évaluation de la flexibilité cognitive (test/re-test).....	62
Tableau 4 : résultats de Paul à l'évaluation de l'inhibition (test/re-test).....	72
Tableau 5 : résultats de Paul à l'évaluation de la mémoire de travail (test/re-test).....	73
Tableau 6 : résultats de Paul à l'évaluation de la flexibilité cognitive (test/re-test).....	74

LISTE DES ANNEXES

Annexe 1 – Liste de contrôle de dépistage phénotypique.....	87
Annexe 2 – Cartes d'entraînement de l'épreuve de flexibilité cognitive.....	88
Annexe 3 – Test de flexibilité cognitive, cotation en cours de passation.....	89
Annexe 4 – Illustrations des exercices utilisés.....	90

INTRODUCTION

Le syndrome de l'X fragile est une pathologie génétique héréditaire, responsable dans une grande majorité des cas d'un déficit intellectuel et de particularités dans les domaines cognitifs, comportementaux et affectifs. Ces manifestations sont cependant hétérogènes en fonction du sexe, les troubles étant moins importants chez la femme. Par ailleurs, la fréquence élevée de co-diagnostic avec le Troubles du Spectre de l'Autisme ou le Trouble Déficit de l'Attention/Hyperactivité, vient dessiner un profil assez complexe et relativement variable d'un individu à l'autre.

Les difficultés attentionnelles et dans le fonctionnement exécutif semblent être retrouvées de façon assez spécifique dans le syndrome de l'X fragile, et ne seraient pas seulement attribuables à la déficience intellectuelle. Celles-ci contribueraient en partie aux dysrégulations cognitives, comportementales et affectives identifiées. Cet écrit s'intéresse plus particulièrement au déficit de flexibilité cognitive rencontré chez les garçons. Considérée comme une fonction exécutive à part entière, la flexibilité cognitive se réfère à la capacité d'alterner entre différentes modalités de traitement, en fonction des exigences de la tâche.

C'est la rencontre avec Martin et Paul, deux enfants porteurs du syndrome de l'X fragile, qui est la source de la réflexion conduite dans ce mémoire. L'observation de ces enfants, effectuée en début de stage, est en effet rapidement venue mettre en avant un défaut de flexibilité cognitive chez chacun d'eux, associé à un manque d'inhibition et de faibles capacités en mémoire de travail. Ces constats concordaient avec les données théoriques retrouvées dans la littérature, elles-mêmes venues enrichir la réflexion. Était-il alors possible, chez des enfants possédant un faible niveau général de développement, de travailler sur des aspects cognitifs, de façon adaptée ? Sur la base des données théoriques, des observations et des résultats de l'évaluation recueillis auprès de Paul et Martin, la prise en charge s'est orientée sur un entraînement des capacités d'inhibition et de mise à jour de la mémoire de travail. L'entraînement de ces deux processus pourrait-il permettre une progression des capacités de flexibilité cognitive ?

Le premier temps de ce mémoire est dédié à la partie théorique. Les connaissances actuelles sur le fonctionnement exécutif ainsi que la description des trois fonctions exécutives de base que sont la mémoire de travail, l'inhibition et la flexibilité cognitive, seront traités dans une première partie. La seconde partie permettra de mieux cerner le syndrome de l'X fragile, son origine et sa sémiologie, avec un accent particulier mis sur les aspects attentionnels et exécutifs.

Sur la base de ces données théoriques, a été mise en place une rééducation chez deux enfants porteurs du syndrome de l'X fragile. Celle-ci sera décrite dans la partie pratique, qui abordera donc l'adaptation de l'évaluation, la stratégie de prise en charge, la présentation des enfants, le déroulement de la rééducation pour chacun d'entre eux ainsi que l'évolution observée.

PARTIE THÉORIQUE

CHAPITRE 1 – LA FLEXIBILITÉ COGNITIVE, UNE FONCTION EXÉCUTIVE DE BASE

1 PRÉSENTATION DES FONCTIONS EXÉCUTIVES

Aussi connues sous le terme de contrôle exécutif ou contrôle cognitif, les fonctions exécutives sont des processus de contrôle de haut niveau qui permettent à l'individu la réalisation d'un comportement dirigé vers un but (Luria, 1996, in Er Rafiqi *et al.*, 2017). Elles lui donnent la possibilité d'exercer un contrôle intentionnel sur sa pensée et ses actions (Miyake *et al.*, 2000). Ces processus, dits « top-down », vont permettre l'adaptation à des situations nouvelles, et ce notamment lorsque les routines d'actions ou les habiletés cognitives sur-apprises ne peuvent suffire (Van der Linden *et al.*, 2000, in Speth & Ivanoiu, 2007). Les processus exécutifs, supposés transversaux à l'ensemble des situations qui nécessitent du contrôle, s'appliquent nécessairement à d'autres processus cognitifs (nommés processus contrôlés) spécifiques aux tâches à réaliser. Ces derniers peuvent nécessiter un degré de contrôle variable, en fonction de leur automatisation (Chevalier, 2010). Les fonctions exécutives constituent la base des comportements sociaux, professionnels et personnels constructifs et adaptés.

De nombreuses classifications des fonctions exécutives existent sans qu'il n'y ait de consensus quant aux différents processus répertoriés sous ce terme. Il est donc difficile d'en dégager une vision unifiée. Les auteurs s'accordent tout de même à considérer que les principales fonctions exécutives concernent l'inhibition, la mémoire de travail (sa mise à jour) et la flexibilité cognitive.

Selon Zelazo & Müller (2002, in Er Rafiqi *et al.*, 2017), les fonctions exécutives se distinguent sur deux versants, en fonction de la situation dans laquelle elles sont requises : un versant « froid », intervenant dans les situations où l'état émotionnel est neutre, regroupant notamment la planification et la résolution de problèmes, l'inhibition, la flexibilité mentale et la mémoire de travail ; et un versant qualifié de « chaud », qui intervient lorsque les situations

impliquent des enjeux affectifs, émotionnels et/ou motivationnels, englobant alors les capacités de prise de décision affective, les capacités d'autorégulation et de contrôle émotionnel et plus globalement la cognition sociale. Les aspects froids seraient davantage en lien avec les zones préfrontales dorsolatérales tandis que les aspects chauds seraient associés aux régions orbitaires et ventromédianes du cortex préfrontal.

2 HISTORIQUE ET MODÉLISATIONS

2.1 Mise en évidence

L'approche des fonctions exécutives, auparavant nommées fonctions frontales, a été dominée par l'étude de patients cérébrolésés et a évolué d'une approche anatomo-clinique à une approche fonctionnelle, tentant de déterminer les opérations cognitives en jeu et leur architecture. C'est la description du cas Phineas Gage, en 1868, qui a initié la question du lien entre pathologie frontale et troubles comportementaux. Naissent alors différents courants de recherches au début du XX^{ème} siècle : études de cas en neuropsychologie clinique, études de groupes (associant une analyse anatomo-clinique aux méthodes de psychométrie) et recherches expérimentales chez l'animal. Dans les années 1970, les travaux de Luria marquent ensuite les prémices des approches contemporaines du fonctionnement exécutif, notamment représentées par les travaux de Norman et Shallice (modèle de contrôle attentionnel, 1980) et de Baddeley et Hitch (modèle de la mémoire de travail, 1974). Ces deux modèles constituent aujourd'hui le cadre théorique le plus utilisé pour la compréhension du fonctionnement exécutif. Enfin, un grand nombre de recherches seront par la suite consacrées au problème de la fragmentation fonctionnelle et neuroanatomique du fonctionnement exécutif (Seron, 2009).

2.2 Le modèle du contrôle attentionnel de Norman & Shallice

Élaboré en 1980, le modèle de Norman & Shallice (*figure 1*) avait pour but d'expliquer les divers niveaux de contrôle attentionnel, et de rendre compte des déficits observés chez les patients frontaux. L'idée qui sous-tend ce modèle est que l'homme est capable de réaliser de nombreuses actions quotidiennes de façon automatique, sans y prêter attention ; alors qu'un contrôle attentionnel volontaire est nécessaire lorsqu'une composante de planification ou d'inhibition d'un comportement dominant est requise. Dans ce modèle, on trouve d'une part

une distinction entre les processus automatiques et les processus contrôlés et, d'autre part, la proposition d'une architecture établissant une hiérarchie entre différents systèmes de contrôle.

L'unité fondamentale du modèle est le **schéma d'action**. Il s'agit de structures de connaissances qui contrôlent les séquences d'actions ou de pensées surappprises. L'activation d'un schéma est régulée par les aspects perceptifs du contexte, le niveau d'activation des autres schémas et le contrôle attentionnel qu'il reçoit. L'activation des schémas est effectuée à plusieurs niveaux : en situation familière, lorsque la situation active plusieurs schémas simultanément, la régulation est effectuée par le **gestionnaire de conflits** qui sélectionne le schéma approprié. Cependant, ce type de sélection, largement guidé par des aspects environnementaux, ne suffit pas dans les situations nouvelles où les routines d'actions ne sont plus pertinentes, ou lorsque la situation nécessite d'inhiber le schéma d'action routinier. Intervient alors un deuxième système, le **système attentionnel de supervision (SAS)**, qui alloue de façon contrôlée les ressources attentionnelles à des traitements plus coûteux permettant une recombinaison des schémas.

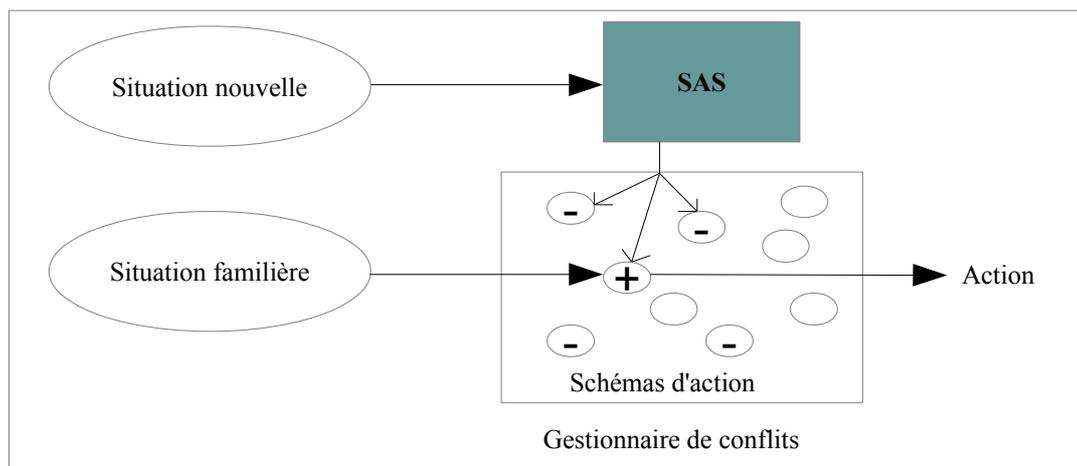


Figure 1 : modèle de Norman et Shallice. Le signe « + » correspond à une activation du schéma approprié, le « - » à une inhibition des schémas inappropriés.

2.3 Le modèle de la mémoire de travail de Baddeley

La mémoire de travail désigne un système à capacité limitée responsable du maintien temporaire et de la manipulation de l'information durant la réalisation de tâches cognitives variées. En 1974, Baddeley & Hitch (in Baddeley, 2000) élaborent un modèle de la mémoire de travail (*figure 2*), aujourd'hui encore largement répandu et dominant en neuropsychologie.

Ces auteurs conçoivent la mémoire de travail comme un système tripartite qui comprendrait :

- Un système de supervision amodal, l'**administrateur central**, qui contrôle l'activité et traite les informations des deux systèmes auxiliaires chargés de stocker temporairement l'information.
- La **boucle phonologique** : le stock phonologique (sous-composant passif) maintient temporairement l'information phonologique et peut être réactivé grâce à la récapitulation articulatoire (sous-composante active).
- Le **calepin visuo-spatial** : destiné au stockage de l'information visuelle et spatiale.

Baddeley (2000) ajoutera à ce modèle une composante supplémentaire : le **buffer épisodique**, également contrôlé par l'administrateur central. Celui-ci constitue un système de stockage temporaire d'informations multimodales, à l'interface entre les deux systèmes esclaves et la mémoire à long terme. Il est qualifié d'épisodique puisque stockant des épisodes dans lesquels l'information est intégrée dans l'espace et le temps.

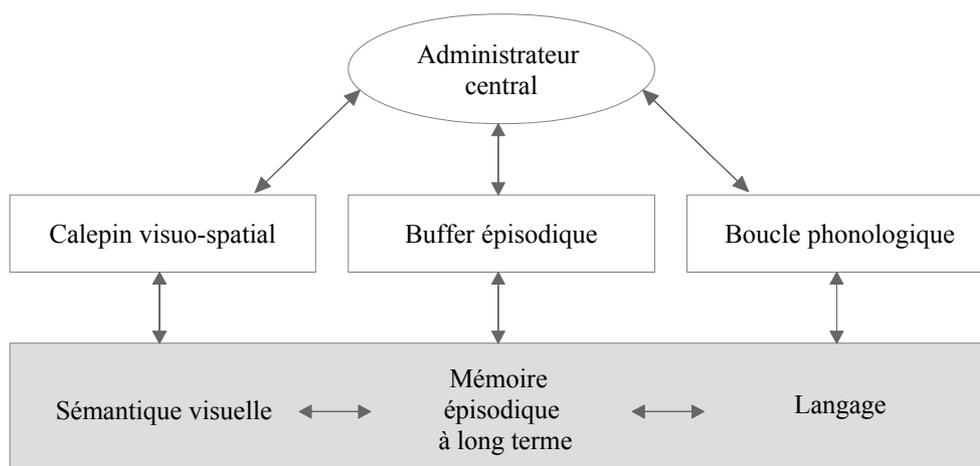


Figure 2 : modèle actualisé de la mémoire de travail (Baddeley, 2000).

Dans le modèle initial, le rôle de l'administrateur central restait imprécis. Baddeley a ensuite proposé que celui-ci remplirait des fonctions identiques au système attentionnel de supervision décrit dans le modèle de Norman et Shallice. L'administrateur central interviendrait alors dans la coordination de double tâche, dans la réalisation de deux activités mentales, dans l'activation des informations en mémoire à long terme et dans les opérations d'attention sélective. Il mettrait également à jour les informations en fonction des informations entrantes et des contraintes de la tâche.

3 FRACTIONNEMENT DU FONCTIONNEMENT EXÉCUTIF

3.1 Unité ou diversité des fonctions exécutives ?

Comme nous l'avons vu précédemment, l'interprétation du fonctionnement exécutif s'est faite sur la base de différents modèles (théorie du syndrome frontal de Luria, modèle du contrôle de l'attention de Norman et Shallice, modèle de la mémoire de travail de Baddeley, etc). Dans ces différents modèles, c'est une approche unitaire qui prédomine, justifiée par une corrélation entre les différentes mesures du fonctionnement exécutif, suggérant un processus commun et un lien à un processus central d'attention ou d'inhibition (Garon *et al.*, 2008).

Cependant, cette vision a aussi été remise en question puisque plusieurs éléments témoignent d'une dissociation des fonctions exécutives. Un des premiers éléments provient de l'observation de profils de performances hétérogènes entre les différentes épreuves exécutives. De plus, des corrélations faibles ont été rapportées entre les diverses tâches. Les études sur le développement des fonctions exécutives indiquent également que les performances aux diverses tâches sont soumises à des trajectoires de développement différentes (Huizinga *et al.*, 2006). Enfin, les études en neuro-imagerie fournissent des preuves de la nature multiforme des fonctions exécutives (Huizinga *et al.*, 2006) : la mémoire de travail, l'inhibition et la flexibilité activeraient des régions du cortex préfrontal relativement distinctes.

Il est donc important de reconnaître à la fois l'unité et la diversité des fonctions exécutives. Bien qu'individualisées, les fonctions exécutives resteraient relativement interdépendantes (Miyake *et al.*, 2000). Quelle que soit l'approche, toutes tendent à proposer un processus commun à la base du développement précoce du fonctionnement exécutif, et soulignent également le rôle primordial de l'attention (Garon *et al.*, 2008).

3.2 La mémoire de travail et sa mise à jour

3.2.1 Définition et caractéristiques

La mémoire de travail fait référence à un système à capacité limitée permettant le stockage temporaire et la manipulation des informations nécessaires à des tâches complexes (Baddeley, 2000). C'est une structure qui supporte le fonctionnement cognitif des sujets en leur permettant de se représenter mentalement leur environnement immédiat et de maintenir

actives des informations pertinentes en vue de penser, raisonner, manipuler des images, poursuivre un but, etc. Ces informations manipulées ne proviennent pas uniquement de l'environnement mais également de représentations mentales (images ou pensées) stockées en mémoire à long terme (Seron, 2007). Selon Engle (1999, in Chevalier, 2010), la capacité de mémoire de travail correspond à la capacité d'activer des représentations mnésiques, de les amener ou de les maintenir dans le focus attentionnel, en particulier dans les situations d'interférence ou de distraction.

Compte tenu de la capacité limitée de la mémoire de travail, un processus de mise à jour est nécessaire pour permettre d'en modifier rapidement le contenu et ainsi prendre en compte de nouvelles informations. La mise à jour est donc un processus qui consiste à encoder et conserver une nouvelle information pertinente pour la tâche en mémoire à court terme, visuelle ou auditive, et à modifier cette information en fonction d'entrées nouvelles, en remplaçant les éléments qui ne sont plus pertinents.

Ecker *et al.* (2010) ont isolé trois composantes dans ce processus de mise à jour, qui interviendraient de façon successive :

- > La **récupération** : consiste à récupérer de manière sélective tout ou partie d'une information gardée en mémoire de travail, et à la replacer au centre du focus attentionnel. Les autres informations stockées peuvent interférer avec le processus et entraîner une sélection incorrecte. Le succès d'une récupération adéquate découle donc d'un processus d'activation approprié de la représentation cible et du contrôle des possibles interférences d'autres représentations concurrentes.
- > La **transformation** : implique l'intervention d'opérations cognitives afin de modifier une représentation conservée en mémoire de travail.
- > La **substitution** : consiste à remplacer la part du contenu qui n'est plus pertinent par de nouvelles informations, qui sont ensuite intégrées aux représentations conservées.

Miyake *et al.* (2000) utilisent ce terme pour décrire le processus en cause dans de nombreuses tâches habituellement classifiées comme tâches de mémoire de travail ou d'administrateur central. La mise à jour serait requise dans de nombreuses tâches complexes comme la planification, le calcul mental ou l'adaptation aux changements de l'environnement.

3.2.2 Développement de la mémoire de travail

La revue de la littérature menée par Garon et al. en 2008, portant sur les fonctions exécutives à l'âge préscolaire, rapporte que la capacité à tenir une représentation après un délai se développerait avant l'âge de 6 mois. Puis, au cours de la période préscolaire, les enfants pourraient progressivement garder de plus en plus d'objets à l'esprit, et les preuves suggèrent une amélioration à la fois de la boucle phonologique et du calepin visuo-spatial. La capacité continue d'augmenter au-delà des années préscolaires. Les épreuves évaluant plus spécifiquement les capacités de mise à jour soulignent également une progression des performances de l'âge de 3 ans jusqu'à l'âge adulte. Huizinga *et al.* (2006) ont montré que les compétences en mémoire de travail n'atteindraient le niveau adulte qu'à partir de 12 ans.

3.2.3 Évaluation

Les tests de mise à jour (ou de manipulation) les plus connus sont notamment les tâches d'empan à rebours, où le sujet doit répéter une séquence de mots (versant verbal) ou de mouvements à l'envers (versant visuo-spatial) ; et le *N-Back*, où l'individu doit rappeler le *n*ième élément avant l'arrêt d'une série d'items auditifs ou visuels (Monette & Bigras, 2008). Il est également possible d'évaluer la mise à jour de la mémoire de travail avec le test de pointage auto-ordonné (*self-ordered pointing task*, SOPT), développé par Petrides & Milner (1982, in Cragg & Nation, 2007). Dans cette tâche, sont disposés dans une grille un ensemble d'objets familiers ou de motifs abstraits, présentés dans un arrangement spatial différent pour chaque essai. Le participant doit indiquer une image différente à chaque nouvelle présentation. Le test nécessite d'organiser et d'exécuter une séquence de réponses, mais également de conserver et surveiller en permanence les réponses fournies. Une version spatiale existe et nécessite de retenir, non plus une séquence d'images, mais une séquence d'emplacements.

3.3 L'inhibition

3.3.1 Définition et caractéristiques

L'inhibition est un concept largement répandu, avec de multiples conceptions. De

manière assez générale, l'inhibition correspondrait au processus qui permet de bloquer ou de supprimer des informations ou des réponses non pertinentes pour l'objectif à atteindre (Simpson & Riggs, 2007, in Chevalier, 2010). Le contrôle inhibiteur est défini par Diamond (2013) comme la capacité de pouvoir contrôler son attention, son comportement, ses pensées et/ou ses émotions afin de surpasser une prédisposition interne ou un attrait externe, et ainsi faire ce qui est le plus approprié ou nécessaire. Sans ce contrôle inhibiteur, l'action est régie par des impulsions, des réponses conditionnées ou des stimuli de l'environnement. Le contrôle inhibiteur amène la possibilité de changement et de choix.

Certains auteurs proposent de distinguer différents types d'inhibition pour préciser ce concept. En 1995, Harnishfeger (in Friedman & Miyake, 2004) suggère de classer les processus d'inhibition selon trois critères :

- > **L'intentionnalité** : l'inhibition non-intentionnelle se produirait avant la prise de conscience alors que l'inhibition intentionnelle aurait lieu quand un stimulus est classé comme non pertinent et ensuite supprimé consciemment. Cela renvoie à la distinction faite par Petrides (1986) et de Jong *et al.* (1995, in Diamond 2013), entre inhibition automatique et volontaire.
- > **Le caractère comportemental ou cognitif** : l'inhibition comportementale contrôle le comportement et est reflétée dans des processus tels que l'inhibition des réponses motrices et le contrôle des impulsions, alors que l'inhibition cognitive contrôle les processus mentaux.
- > La distinction entre l'**inhibition** à proprement parlé, qui fait référence à la suppression active de contenu en mémoire de travail, et la **résistance aux interférences** qui renvoie au mécanisme qui empêche toute information non pertinente de pénétrer en mémoire de travail.

Plusieurs types d'inhibition sont décrits dans la littérature et les termes rencontrés pour les nommer diffèrent selon les auteurs. Sur la base des critères de Harnishfeger, Nigg (2000, in Friedman & Miyake, 2004) a défini trois types d'inhibition :

- > **Le contrôle des interférences**, aussi nommé **résistance à l'interférence des distracteurs**, correspond à la capacité de résister aux interférences provenant des informations de l'environnement qui ne sont pas pertinentes pour la tâche en cours. Il intervient dans les situations où il n'existe pas forcément de réponse prépondérante, mais où différentes réponses possibles mais non pertinentes entrent en concurrence avec la réponse appropriée (Chevalier,

2010). Ce type d'inhibition peut être rapproché de l'attention sélective (Diamond, 2013), capacité à sélectionner de manière volontaire l'information, tout en inhibant des distracteurs.

> **L'inhibition cognitive**, qui consiste à supprimer les informations non pertinentes de la mémoire de travail. Également nommée **résistance à l'interférence proactive** par Friedman & Miyake (2004), elle correspond à la capacité de résister aux informations qui étaient pertinentes dans la tâche précédente, mais qui ne le sont plus dans la tâche en cours. Elle se distingue de la résistance à l'interférence des distracteurs dans le sens où les informations perturbatrices sont présentées avant les informations sur la cible et étaient auparavant pertinentes ; alors que dans la résistance à l'interférence des distracteurs, l'information gênante est présentée simultanément à l'information cible et n'est pas pertinente. Selon Diamond (2013), l'inhibition cognitive concerne également la suppression de représentations mentales prédominantes et implique de résister aux pensées ou souvenirs non désirés.

> **L'inhibition comportementale**, ou **inhibition de réponse prépondérante** selon Friedman & Miyake (2004), correspond à la capacité de supprimer délibérément les réponses dominantes et automatiques. Cela renvoie à l'une des fonctions principales du système attentionnel de supervision décrit dans le modèle de Norman & Shallice. Selon Miyake *et al.* (2000), ce type d'inhibition est une fonction exécutive à part entière.

Ces distinctions conceptuelles renverraient globalement aux différentes étapes du traitement de l'information (Friedman & Miyake, 2004). Dans une première étape, les informations pertinentes doivent être sélectionnées et celles non pertinentes supprimées (résistance aux interférences). L'inhibition cognitive interviendrait ensuite, après l'entrée des informations en mémoire de travail. Enfin, l'inhibition comportementale interviendrait en fin de processus, pour sélectionner les réponses pertinentes et éviter les réponses incorrectes.

Les résultats de l'étude de Friedman & Miyake (2004), soulignent que la résistance aux interférences des distracteurs et l'inhibition de la réponse prédominante seraient étroitement liées. Les deux partageraient la nécessité de maintenir activement les objectifs de la tâche face aux interférences (la plupart du temps provenant de stimuli externes). Les résultats indiquent également que ces deux types d'inhibition seraient séparables de la résistance à l'interférence proactive. Deux hypothèses sont avancées par les auteurs pour rendre compte de cette dissociation : la première émet l'idée que l'interférence proactive serait générée

automatiquement, sans aucune résistance active de la part des participants. Cependant, les études montrent que les lobes frontaux sont activés dans les tâches nécessitant une résistance aux interférences proactives, ce qui ne soutient pas l'hypothèse d'une absence de contrôle. Une autre explication donnée peut être que la résistance à l'interférence proactive implique une source d'interférence différente. Alors que dans les tâches d'inhibition de réponses ou de résistance aux interférences des distracteurs, la source de distraction provient de stimuli externes, elle proviendrait d'informations stockées en mémoire dans l'interférence proactive, qui ne semble pas gêner le maintien des objectifs de la tâche. Enfin, la résistance à l'interférence proactive pourrait être séparable des deux autres processus par le recrutement de réseaux neuronaux différents, bien que tous situés dans le cortex frontal. La région orbitale du cortex préfrontal pourrait être impliquée dans la résistance à l'interférence proactive, et le cortex préfrontal dorsolatéral pourrait être impliqué dans l'inhibition de réponses prépondérantes (West, 1996, in Friedman & Miyake, 2004).

3.3.2 Développement de l'inhibition

Les conclusions de la revue de la littérature de Garon *et al.* (2008) signalent qu'une forme simple d'inhibition de la réponse est présente au cours de la 1^{ère} année de vie, comme le suggèrent les performances à l'épreuve à A-non-B, dont la réussite apparaît aux alentours de 12 mois. Dans la petite enfance, les enfants deviennent progressivement capables d'inhiber plus longtemps et d'inhiber à la fois les réponses automatiques et les réponses associées à un renforçateur. Les progrès continuent entre 3 et 6 ans sur des épreuves d'inhibition plus complexes qui requièrent soit un traitement cognitif sur des stimuli pour lesquels un traitement alternatif saillant doit être inhibé (exemple du test jour-nuit ou test de Stroop), soit d'exécuter une réponse motrice pour des stimuli et de supprimer cette réponse lors de la présentation de stimuli peu fréquents (épreuves Go/No-Go). Diamond *et al.* (1997, in Garon, 2008) ont par exemple trouvé une amélioration significative des performances de 3 ½ à 7 ans à la tâche jour-nuit.

Les performances aux épreuves évaluant les capacités d'inhibition, bien que montrant des trajectoires différentes en fonction du type de tâche, s'améliorent donc jusqu'à 11 ans et n'atteignent un niveau adulte qu'après 15 ans (Huizinga *et al.*, 2006). On retrouve cependant toujours un coût attentionnel à l'âge adulte (Kane & Engle, 2003, in Chevalier, 2010).

3.3.3 Évaluation

Il existe un certain nombre de tâches évaluant les capacités d'inhibition (Azouvi *et al.*, 2001 ; Monette & Bigras, 2008) et nombreuses sont celles qui font intervenir une composante de mémoire de travail qu'il est important de prendre en considération.

En pratique, le déficit d'inhibition est évalué par des épreuves nécessitant de réfréner la production d'une réponse fortement liée à un signal. Le test de contrôle de l'interférence le plus connu est certainement le test de Stroop qui comprend une condition interférente, où le participant doit nommer la couleur de l'encre d'une série de mots désignant des couleurs. Le participant doit donc inhiber la lecture au profit de la tâche moins automatique de dénomination.

L'évaluation de l'inhibition peut également comprendre des tâches de type go/no-go où le participant doit rapidement répondre à un stimulus cible (go) présenté de façon plus fréquente, et ne pas répondre à un autre stimulus distracteur (no-go).

Enfin, les tâches dites de réponses alternées ou contrariées, telles que la tâche Jour/Nuit ou le subtest cogner/frapper de la Nepsy I, peuvent également évaluer les processus d'inhibition. Le test Jour/Nuit a été mis au point par Gerstadt, Hong & Diamond (1994) dans une étude sur le développement du contrôle inhibiteur des enfants de 3 ans ½ à 7 ans. L'enfant doit dire « jour » lorsqu'une image représentant une lune lui est présentée, et « nuit » lorsque l'image représente un soleil. Dans le subtest cogner/frapper de la Nepsy I, la réponse est non plus verbale mais motrice : l'enfant doit frapper (paume sur la table) quand l'examineur cogne (poing fermé horizontalement) et inversement.

3.4 La flexibilité cognitive

3.4.1 Définition

Dans la littérature, différents termes sont employés pour désigner les capacités de flexibilité cognitive. On retrouve alors les notions de flexibilité mentale, flexibilité attentionnelle, *set-shifting* ou capacité de *switching*, qui tendent à être utilisées pour définir le même concept. Le terme de « flexibilité » est parfois retrouvé pour qualifier la propriété de conduites adaptatives, mais est dans ce cas davantage utilisé comme synonyme d'efficacité générale des fonctions exécutives (Chevalier, 2010). Plus généralement, le terme de flexibilité

cognitive est employé pour désigner une fonction exécutive à part entière.

La flexibilité cognitive implique l'activation dynamique et la modification de processus cognitifs en réponse aux exigences changeantes des tâches (Deák, 2004). Elle peut alors être définie comme la capacité à sélectionner de manière adaptative, parmi de multiples représentations pour un objet, de multiples stratégies ou de multiples registres de tâche¹, celle ou celui qui correspond le mieux aux caractéristiques d'une situation, et la capacité à changer son choix en fonction de modifications pertinentes dans l'environnement (Deák, 2003 ; Stahl & Pry, 2005). Elle implique donc la capacité de passer d'un set cognitif à un autre, d'une tâche à une autre ou d'un type d'opération à un autre (Monsell, 1996, in Miyake *et al.*, 2000). Lorsque les exigences de la tâche et les facteurs contextuels changent, le système doit s'adapter en modifiant l'attention, en sélectionnant des informations pour guider et sélectionner les réponses à venir, en élaborant des plans et en générant de nouveaux états d'activation à intégrer au système (objectifs, auto-correction) (Deák, 2004).

La flexibilité attentionnelle est généralement déterminée par deux aspects : le premier fait référence à la prédisposition à répondre ou à faire attention de manière sélective à une dimension de stimulus particulière ; alors que le deuxième consiste à désengager l'attention de la dimension précédemment correcte vers la dimension du stimulus nouvellement correcte, indiquant un « décalage » attentionnel (Owen *et al.*, 1991, in Van der Molen *et al.*, 2012).

Eslinger et Grattan (1993, in Azouvi *et al.*, 2001) distinguent la flexibilité réactive qui concerne la capacité d'alterner entre des « sets » cognitifs différents, et la flexibilité spontanée qui concerne la production d'un flux d'idées ou de réponses à une question simple. Cette deuxième forme exigerait une capacité à évoquer des aspects moins familiers de la connaissance au détriment de réponses plus habituelles ou automatiques.

Une telle capacité va permettre à l'individu de générer une diversité d'idées, d'envisager des alternatives de comportement, de réagir à des situations nouvelles ou en évolution. Elle constitue en ce sens un aspect important de l'attention et de la régulation du comportement (Stahl & Pry, 2005).

1. Un registre de tâche (*task-set*) correspondrait à un ensemble de paramètres liés à des processus perceptifs, mnésiques, attentionnels et moteurs critiques pour un but de tâche donné. Un registre de tâche est censé inclure des éléments liés notamment à l'encodage des stimuli, aux règles d'action et au choix de la réponse (Rogers & Monsell, 1995, in Chevalier, 2010)

3.4.2 Développement de la flexibilité cognitive

Les travaux récents révèlent des progrès importants de la flexibilité cognitive entre 3 et 5 ans. D'un point de vue développemental, les coûts de bascule entre deux ensembles mentaux dans les épreuves de flexibilité diminueraient jusqu'à l'âge de 15 ans (Huizinga *et al.*, 2006). Un certain nombre de théories ont été proposées pour rendre compte du développement de la flexibilité cognitive au cours des années préscolaires (Chevalier & Blaye, 2006 ; Garon *et al.*, 2008 ; Cragg & Chevalier, 2012), sur la base des performances des enfants au DCCS (*Dimensional Change Card Sort* ; Zelazo, 2006). Le DCCS est un test de tri de cartes évaluant la flexibilité cognitive qui sera décrit plus précisément dans une prochaine partie. Celui-ci met en avant une évolution des performances à partir de 4 ans, alors que la plupart des enfants de 3 ans sont en difficulté. Bien que ces théories reconnaissent parfois que plusieurs processus sous-tendent la flexibilité, elles affirment généralement que les modifications d'un processus unique conduisent à une amélioration de son développement.

a) Théorie de la complexité et du contrôle cognitif

Selon Zelazo & Frye (1998, in Chevalier & Blaye, 2006), l'augmentation de la flexibilité pourrait s'expliquer par le développement de la complexité du système de règles que les enfants sont capables de manipuler. Les enfants auraient une capacité croissante d'organiser les règles relatives à plusieurs tâches dans une seule structure de règles hiérarchisée, qui permet de déterminer quelle tâche est pertinente et donc quelles règles doivent être sélectionnées.

b) Modèle des représentations graduées

Morton & Munakata (2002, in Chevalier & Blaye, 2006) soulignent l'importance de la mémoire de travail. Ces auteurs distinguent les représentations actives et les représentations latentes. Ces deux types de représentations interagissent et, en cas de conflit comme c'est le cas dans le DCCS, une représentation active plus forte est nécessaire pour surmonter la représentation latente. Le développement de la flexibilité dépendrait alors de l'augmentation de la force des représentations en mémoire active, qui permettrait de passer au-dessus des tendances prépondérantes que les traces en mémoire latente véhiculent.

c) Théorie de l'inertie attentionnelle

Une autre approche invoque la maturation du mécanisme d'inhibition. De faibles performances au DCCS pourraient rendre compte d'une faiblesse ou de l'inefficience du système d'inhibition des tendances prépondérantes à répondre d'une façon particulière ou à prêter attention à des aspects particuliers d'un stimulus. Selon Kirkhman, Cruess & Diamond (2003), ce ne sont donc pas les règles à suivre qui posent le souci d'un manque de flexibilité, mais la difficulté des enfants à réorienter leur attention sur une nouvelle dimension de tri pertinente lorsque les valeurs de la précédente sont toujours présentes. Les jeunes enfants construiraient une représentation selon la dimension pertinente durant la première phase et auraient ensuite des difficultés à inhiber cette représentation pour la seconde phase. De plus, l'autre cible, possédant la valeur correspondant à la dimension précédemment pertinente, agit comme un distracteur, incitant l'enfant à penser et à agir conformément aux règles précédentes. Pour ces auteurs, la flexibilité serait donc tributaire des capacités d'inhibition : un contrôle inhibiteur efficace permettrait de contrer activement cette inertie attentionnelle. Le DCCS nécessiterait donc à la fois d'inhiber une réponse prépondérante mais aussi d'inhiber les distracteurs. Plusieurs études ont démontré qu'il est possible d'aider les plus jeunes enfants à réussir les épreuves de flexibilité en diminuant la saillance perceptuelle de la réponse incorrecte, réduisant ainsi la demande inhibitrice.

d) Incompréhension de la nécessité de redécrire les objets

Kloo & Perner (2003, in Chevalier & Blaye, 2006), suggèrent que les enfants présentent une rigidité cognitive parce qu'ils ne comprennent pas que l'on puisse voir un stimulus unique à partir de deux perspectives différentes, et que les objets peuvent être décrits de multiples façons.

3.4.3 Évaluation

Les tâches de flexibilité cognitive impliquent la capacité de passer d'un ensemble mental à un autre, et se déroulent la plupart du temps en deux phases (Garon *et al.*, 2008). La première nécessite de former un ensemble mental dans lequel une association stimulus-réponse est faite. Le sujet doit alors se concentrer sur les stimuli pertinents et ignorer les distracteurs, puis maintenir l'ensemble mental en mémoire de travail. Dans la seconde phase,

le participant doit passer à un nouvel ensemble mental qui entre en conflit avec le premier. Le type de décalage (*shift*) est déterminé par le fait que le conflit se produise au stade de la perception ou de la réponse. On distingue alors les tâches dans lesquelles il y a un changement dans la règle de sélection entre les aspects des stimuli, nommées *attention shifting* ; des tâches impliquant un changement de règle qui affecte la sélection de la réponse motrice pertinente, nommées *response, intention* ou *task shifting*. Toutes les tâches *d'attention shifting* impliquent néanmoins un changement de réponse dans la mesure où un remappage stimulus-réponse est nécessaire en plus du remappage perceptuel requis dans la première phase. Il est nécessaire également de distinguer les tâches d'inhibition de la réponse complexe des tâches de changement de réponse (*response shifting*) où le premier ensemble de réponses n'est pas une réponse déjà pré-établie mais souvent arbitraire et formée au cours de la première phase, à l'inverse des tâches d'inhibition qui font intervenir des réponses prépondérantes. Les tâches d'inversion de réponse constituent l'exemple le plus simple de décalage de réponse. En ce qui concerne les tâches *d'attention shifting*, le *Dimensional Change Card Sort* (DCCS ; Zelazo, 2006) est probablement la tâche la plus populaire chez les enfants d'âge préscolaire.

- Exemples d'outils fréquemment utilisés

Le test de classement de carte du Wisconsin (*Wisconsin Card Sorting Test*, WCST), développé par Grant et Berg en 1948, est certainement la référence la plus connue et utilisée. Le WCST, destiné à être utilisé auprès d'enfants, adolescents et adultes, de 8 à 99 ans, évalue le raisonnement abstrait et l'aptitude à adapter sa stratégie cognitive en fonction des modifications de l'environnement. Il consiste à trier des cartes sur lesquelles figurent des objets multidimensionnels, en fonction de règles basées sur l'une de leurs dimensions (couleur, forme, nombre). La dimension pertinente doit être déterminée par le sujet à partir des feedbacks de l'examineur, et est modifiée après un certain nombre de tris corrects. Cette épreuve est sensible aux déficits de flexibilité cognitive. Cependant, c'est une épreuve complexe mettant en jeu de nombreux processus tels que la planification, la prise en compte de feedbacks environnementaux afin d'adapter le schéma de réponse, orienter le comportement vers la réalisation des objectifs et inhiber les réponses impulsives. Les erreurs peuvent donc ne pas toujours traduire un défaut de flexibilité mais également refléter l'effet d'autres facteurs tels que la difficulté à inférer une dimension de tri pertinente par exemple.

Chez les enfants d'âge préscolaire de moins de 7 ans, le *Dimensional Change Card Sort* (DCCS ; Zelazo, 2006) semble être l'outil le plus utilisé. Le principe de ce test est similaire au WCST puisqu'il s'agit de trier des cartes en fonction de règles basées sur la dimension des objets qui y sont représentés (*figure 3*). Cependant, à la différence du WCST, le nombre de dimensions est limité à deux. Le sujet n'a par ailleurs pas à inférer la règle de tri pertinente qui est explicitement donnée, et un seul changement de critère est ordonné.

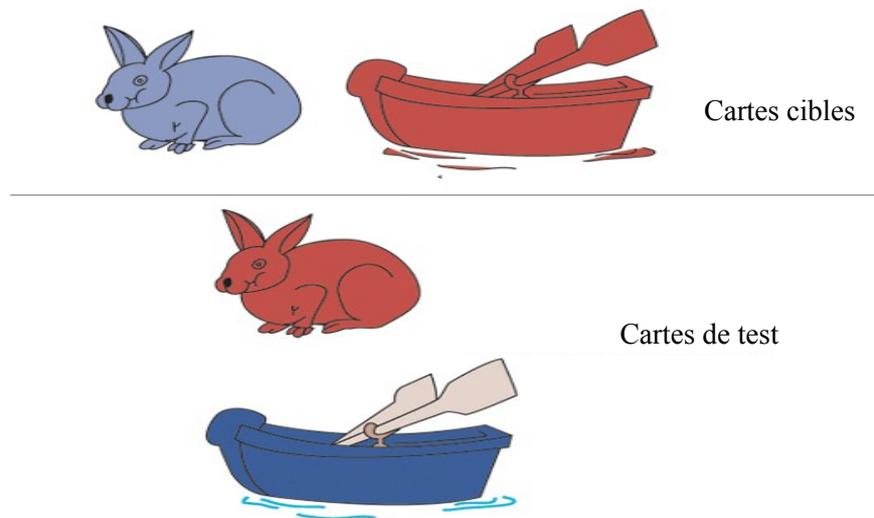


Figure 3 : illustration du test de tri DCCS. Le sujet doit trier six cartes de test en fonction d'une dimension (par exemple la couleur), puis six selon l'autre dimension.

- Comparaison de paradigmes

Cragg & Chevalier (2012), ont effectué une comparaison des différents paradigmes de changement de tâches (*task-switching*) utilisés pour évaluer la flexibilité cognitive. Les paradigmes utilisés chez l'enfant sont souvent des formes ludiques des versions employées chez l'adulte. Ces auteurs évoquent plusieurs similarités et différences entre ces paradigmes :

→ Les **stimuli** sont systématiquement **multivalents**, variant sur au moins deux dimensions, et similaires d'une tâche à une autre. Le chevauchement des stimuli entre les tâches crée un conflit qui doit être surmonté afin de pouvoir basculer entre les différentes tâches.

→ Les **mêmes réponses** sont utilisées dans les différentes tâches, créant un niveau supplémentaire de concurrence.

→ Les paradigmes varient sur le **nombre de changements** de tâches que le sujet doit effectuer. Ceux faisant intervenir plusieurs changements impliquent une réactivation d'une

tâche supposée inhibée, alors qu'un seul changement suppose seulement d'inhiber une tâche.

→ **L'établissement d'objectifs**, qui correspond à la façon dont un changement est ordonné, diffère selon les paradigmes. Il peut être implicite, comme dans le WCST et déduit d'indices qui peuvent varier selon leur degré d'information, ou explicite comme dans le DCCS.

→ La **variable dépendante** mesurée diffère également. Chez l'enfant d'âge préscolaire, on note habituellement la précision, c'est-à-dire la réussite ou l'échec à la tâche demandée. Chez l'enfant plus âgé ou chez l'adulte, le temps de réaction est également souvent pris en considération, permettant de rendre compte du coût de bascule.

Dans les épreuves qui n'offrent pas la possibilité d'avoir plusieurs choix de réponse (comme dans le DCCS), les erreurs sont systématiquement interprétées comme des persévérations. À l'inverse, lorsque plusieurs choix sont possibles, les résultats peuvent également indiquer un échec au maintien d'une stratégie ou des erreurs de distraction.

4 LIENS ENTRE LES DIFFÉRENTES FONCTIONS EXÉCUTIVES

Miyake *et al.* (2000) ont été les premiers à soumettre à une expérimentation rigoureuse, la question de l'unité des fonctions exécutives. Ils ont donc tenté d'évaluer les liens entre les trois fonctions exécutives les plus souvent postulées à savoir : la flexibilité (« *shifting* »), la mise à jour et le suivi des informations en mémoire de travail (« *updating* ») et l'inhibition de réponses dominantes (« *inhibition* »). À partir de l'analyse des variables latentes, partagées entre les différentes tâches évaluant une fonction exécutive supposée, ces chercheurs ont montré que ces trois fonctions exécutives de base sont modérément corrélées les unes aux autres mais clairement séparables. Il existe bien une fragmentation des fonctions exécutives, qui présentent chacune un certain degré d'autonomie fonctionnelle. Elles contribueraient par ailleurs différemment à la performance dans des tâches exécutives complexes : les capacités de flexibilité cognitive contribueraient par exemple à la performance sur le WCST. Cependant, elles partageraient un fond commun. Les auteurs avancent deux hypothèses quand au lien qu'il existe entre ces différentes fonctions :

> **La première hypothèse** serait que l'ensemble des épreuves proposées dans l'étude nécessitent un **maintien d'informations en mémoire de travail**. Les capacités de mémoire de travail pourraient donc être à la base de la similitude observée entre les trois fonctions

exécutives. La mémoire de travail serait au service du contrôle inhibiteur dans le sens où il est nécessaire de retenir l'objectif en mémoire de travail pour orienter le comportement et diminuer le risque d'erreurs inhibitrices (Diamond, 2013).

> **La seconde hypothèse** met en avant **l'implication de l'inhibition** dans la réalisation de chaque tâche. D'une part, les tâches de flexibilité nécessiteraient de désactiver ou supprimer un ancien ensemble mental pour basculer vers un nouveau. La fonction de mise à jour impliquerait quant à elle d'inhiber des informations entrantes non pertinentes (inhibition de distracteurs) et de supprimer des informations qui ne sont plus pertinentes. Le contrôle inhibiteur permet également à la mémoire de travail de ne pas être surchargée, en supprimant les pensées et informations inutiles (Zacks & Hasher 2006, in Diamond, 2013) afin que celles-ci n'interfèrent pas avec les informations pertinentes.

Miyake *et al.* (2000), place donc la flexibilité cognitive au même niveau que l'inhibition et la mémoire de travail. Cependant, selon ces mêmes auteurs, ce serait plutôt la mémoire de travail ou l'inhibition qui serait à la base des liens supposés entre ces trois fonctions. Pour d'autres auteurs, la flexibilité cognitive serait une fonction plus complexe qui se développerait sur la base des deux autres (Diamond, 2013) : l'inhibition serait requise pour bloquer des réponses qui ne sont plus pertinentes, et la mémoire de travail permettrait de maintenir les nouvelles consignes à suivre pour répondre en fonction de celles-ci. Ces deux dernières fonctions seraient les premières à se différencier dans le développement et constitueraient le socle nécessaire au développement des habiletés de flexibilité cognitive.

Les auteurs mettent tour à tour le rôle de la mémoire de travail (Morton et Munakata, 2002 ; Munakata, 2001 ; in Chevalier, 2010) et de l'inhibition (Kirkham, Cruess & Diamond, 2003) pour rendre compte du développement des capacités de flexibilité cognitive.

Par ailleurs, Friedman & Miyake (2004) ont examiné la manière dont les fonctions liées à l'inhibition contribuaient à d'autres mesures cognitives, telles que les tâches évaluant la flexibilité (comme par exemple le WCST). Les résultats soulignent que épreuves font intervenir la capacité à inhiber une réponse prépondérante et à résister à l'interférence des distracteurs ; néanmoins elles ne seraient pas liées à la résistance à l'interférence proactive.

5 DÉVELOPPEMENT DES FONCTIONS EXÉCUTIVES

Dans le cadre du développement des fonctions exécutives, il est difficile de rendre compte d'une trajectoire développementale précise (Roy et al., 2017). Les données sont en effet largement dépendantes des tâches utilisées et il existe également une forte variabilité interindividuelle.

Les régions préfrontales et leurs réseaux, sièges supposés des fonctions exécutives, sont immatures et en plein développement pendant l'enfance, notamment entre l'âge de 2 et 6 ans où le rythme de maturation est particulièrement intense (Kagan & Baird, 2004, in Chevalier, 2010). Certains travaux (exemple de Roy *et al.*, 2012, in Er Rafiqi *et al.*, 2017) mettent en évidence des signes d'un contrôle exécutif dès les premiers mois de vie. Avant l'âge de 3 ans, de nombreuses compétences nécessaires au fonctionnement exécutif commencent déjà à apparaître, constituant une base essentielle qui ouvrira la voie au développement de processus cognitifs supérieurs jusqu'à l'âge adulte (Garon, 2008). Cela ne serait ensuite qu'aux alentours de 25 ans que les fonctions exécutives seraient pleinement matures et fonctionnelles.

La maturation cérébrale ne serait néanmoins pas le seul facteur jouant un rôle dans le développement des fonctions exécutives. Ces dernières étant aux interfaces avec d'autres fonctions supérieures telles que la mémoire, le langage, les praxies, etc ; elles entretiennent nécessairement des interactions multiples et réciproques. L'influence du contexte socio-démographique et de la culture constituerait également un facteur contribuant à leur développement (Roy *et al.*, 2017). Enfin, plusieurs études (in Chevalier, 2010) testant l'efficacité de différents programmes d'entraînement, montrent que ceux-ci pourraient être une source de développement des fonctions exécutives permettant de pallier des déficits.

6 PERTURBATIONS DES FONCTIONS EXÉCUTIVES ET RETENTISSEMENTS

La maturation rapide mais prolongée des régions préfrontales expose à un risque de vulnérabilité précoce. Une atteinte directe ou indirecte de ces régions en période prénatale, périnatale ou postnatale, en lien avec des lésions cérébrales acquises ou un trouble du neurodéveloppement, pourra avoir des conséquences aussi bien pendant l'enfance qu'à l'âge adulte (Er Rafiqi *et al.*, 2017).

Bien que les perturbations du fonctionnement exécutif soient largement décrites dans

la littérature, il n'existe pas de définition précise du syndrome associé dans les classifications. Les dysfonctionnements du contrôle exécutif peuvent se limiter au versant froid ou se présenter également dans les situations impliquant un aspect affectif (versant chaud). Les atteintes prépondérantes du versant cognitif peuvent elles-mêmes être dissociées : l'ensemble des fonctions exécutives n'est pas nécessairement atteint et un déficit isolé de certains processus peut être observé (Zelazo & Müller, 2002, in Roy *et al.*, 2017).

Le trouble du fonctionnement exécutif est décrit dans diverses pathologies neuro-développementales telles que les troubles des apprentissages, Trouble Déficit de l'Attention/Hyperactivité, Trouble du Spectre de l'Autisme, mais aussi dans divers syndromes génétiques. Par ailleurs, de telles perturbations peuvent apparaître dans le cadre de lésions cérébrales (prématurité, traumatisme crânien, épilepsie, etc) ou dans diverses atteintes psychiatriques (dépression, anxiété, troubles obsessionnels compulsifs, etc).

Les fonctions exécutives jouent un rôle déterminant pour la santé physique et mentale de l'enfant et dans le développement cognitif, social et psychologique. Elles sont impliquées dans la plupart des activités complexes, depuis la résolution de problème et la catégorisation, jusqu'à la théorie de l'esprit et la régulation des émotions (Chevalier, 2010). Elles sont indispensables, que ce soit pour la mise en place des apprentissages, l'autorégulation du comportement ou encore l'acquisition de compétences sociales (Diamond, 2013). On comprend donc bien la place fondamentale des fonctions exécutives dans la vie de l'individu et donc l'impact que peut avoir un dysfonctionnement exécutif à de nombreux niveaux.

7 DIFFICULTÉS DANS L'ÉVALUATION DES FONCTIONS EXÉCUTIVES

La mise en place d'outils d'évaluation des fonctions exécutives est ardue et se heurte à de nombreuses difficultés méthodologiques (Speth & Ivanoiu, 2007 ; Chevalier, 2010). Le premier élément tient au caractère « impur » de toute épreuve. La plupart des paradigmes utilisés ne font rarement appel qu'à une seule fonction exécutive, qu'il est difficile d'isoler ; et sollicitent inévitablement d'autres processus cognitifs, spécifiques aux tâches à réaliser. En outre, les fonctions exécutives ne sont pas « réponse-spécifique », c'est-à-dire qu'il n'y a pas de catégorie spécifique de réponses. Un test évaluant l'inhibition pourra alors faire appel au langage ou à une réponse motrice, pouvant donner lieu à des résultats différents sur deux

tâches pour un même individu. Par ailleurs, une grande majorité des épreuves n'est pas suffisamment sensible pour être utilisée sur une vaste tranche d'âge, ce qui nécessite un changement d'outil en fonction de l'âge considéré. Enfin, la réalisation d'un re-test pose soucis dans la définition même des fonctions exécutives qui met en avant un critère de nouveauté.

Roy *et al.* (2017) rappellent les différentes préconisations pour l'évaluation des fonctions exécutives. Dans la pratique, il est judicieux d'adopter une expertise multiple intégrant différentes mesures supposées impliquer les différentes facettes des fonctions exécutives. Pour une analyse plus précise, il est également préférable de prendre en compte divers scores comme le temps de réponse, le nombre de productions correctes, les erreurs et leur nature, les stratégies utilisées, etc. Il est aussi important de contrôler en amont les facteurs non-exécutifs pour s'assurer qu'ils ne sont pas à l'origine de l'échec. En plus des tests neuropsychologiques classiques basés sur la performance, une approche plus écologique de l'évaluation du fonctionnement exécutif peut être nécessaire pour combler le manque de sensibilité qui peut être relevé dans les tests classiques (Er Rafiqi *et al.*, 2017). Une évaluation écologique permet de mieux comprendre le retentissement fonctionnel et l'impact du dysfonctionnement dans le quotidien.

CHAPITRE 2 – LE SYNDROME DE L'X FRAGILE

1 GÉNÉRALITÉS

1.1 Historique

Le syndrome de l'X fragile a été décrit pour la première fois par Martin et Bell en 1943, à partir d'une famille atteinte d'une anomalie liée au chromosome X ayant entraîné une déficience intellectuelle associée à une dysmorphie caractéristique. Dans les années 1960, les travaux de Lubs ont permis de mieux identifier l'anomalie, qui correspond à une cassure chromosomique de la région q27.3 du chromosome X. L'équipe de Mandel, dans les années 1990, découvre finalement le mécanisme moléculaire de l'X fragile (Oberlé *et al.*, 1991, in Velazquez-Dominguez *et al.*, 2017).

1.2 Épidémiologie

Le syndrome de l'X fragile est la cause la plus courante de handicap génétique héréditaire, l'une des causes principales de déficience intellectuelle d'origine héréditaire et la deuxième cause chez les garçons après la trisomie 21. La prévalence globale est de 1/5000 mais elle est estimée à environ 1 garçon sur 4000 (ou 5000 selon les écrits) et 1 fille sur 8000 (ou 9000). Cependant, la prévalence chez les femmes est peut être sous-estimée car les manifestations peuvent passer inaperçues ou sont plus légères. On dénombre à environ 10 000 le nombre de personnes atteintes en France. Le syndrome existe dans toutes les populations quel que soit le contexte social et culturel.

2 DONNÉES GÉNÉTIQUES ET NEUROBIOLOGIQUES

2.1 Étiologie

Le syndrome de l'X fragile est dû à une anomalie de l'ADN située dans et à proximité du gène FMR1 (*fragile X mental retardation 1*), localisé sur le bras long du chromosome X (locus Xq27.3). Dans cette zone, il existe en temps normal une séquence de trois bases (triplet CGG) répétée jusqu'à quarante fois. Chez les personnes atteintes du syndrome, le nombre de répétitions est supérieur à 200, on parle alors de mutation complète. Cette répétition anormale a pour conséquence une modification chimique de l'ADN (hyperméthylation) qui bloque l'expression du gène FMR1. Les manifestations observées dans le syndrome découlent de l'absence (ou diminution) de production de la protéine FMRP (*fragile mental retardation protein*), codée par le gène FMR1, et impliquée dans le développement cérébral précoce.

Lorsque le nombre de répétitions du triplet CGG est compris entre 50 et 199, on parle de prémutation. Dans ce cas, la personne n'est pas atteinte du syndrome de l'X fragile mais la prémutation peut être la cause d'autres syndromes. Les individus porteurs de la prémutation peuvent transmettre l'anomalie à leur descendance. Le nombre de répétition peut alors s'amplifier d'une génération à l'autre, pouvant aboutir à une mutation complète.

2.2 Répercussion au niveau neurologique

La protéine FMRP, non produite ou produite en quantité limitée dans le syndrome de

l'X fragile, jouerait un rôle important dans la connexion des cellules nerveuses entre elles, essentielle au bon fonctionnement des neurones. Elle interviendrait notamment dans la capacité à faire ou défaire des connexions entre neurones, notamment celles dépendantes des neurotransmetteurs GABA ou glutamate. La structure des épines dendritiques serait anormale et leur nombre plus important chez des individus atteints. La protéine FMRP interviendrait donc indirectement dans la plasticité et la structure synaptique.

Le gène FMR1 s'exprimerait notamment dans le thymus, la rétine, l'oesophage, mais surtout dans le cerveau, les testicules et les ovaires. Au niveau cérébral, l'expression est particulièrement élevée au niveau de l'hippocampe et du cervelet. Ceci peut être mis en lien avec le phénotype observé. Par ailleurs, il existerait une corrélation entre le niveau de FMRP produit et l'implication cognitive, les caractéristiques physiques et le degré d'activation du système nerveux central.

3 MANIFESTATIONS CLINIQUES

3.1 Particularités

3.1.1 Cas de la prémutation

La prémutation du gène FMR1 entraîne un risque de troubles neuro-développementaux tels que le Trouble Déficit de l'Attention/Hyperactivité, le Trouble du Spectre de l'Autisme, mais également un risque d'épilepsie (Hagerman & Hagerman, 2013).

Il existe chez le garçon porteur de la prémutation, un risque de développer un syndrome de tremblement/ataxie associé à l'X (*Fragile X Tremor Ataxia Syndrome*). Ce syndrome neurodégénératif associe notamment une ataxie cérébelleuse, un tremblement d'intention, une atteinte cognitive (mémoire, comportement, fonctions exécutives) et un syndrome parkinsonien. Le risque de développer ce syndrome est augmenté avec l'avancée en âge. La femme porteuse de la prémutation est quant à elle, à risque de développer une insuffisance ovarienne prématurée (*Fragile X Premature Ovarian Failure*).

3.1.2 Hétérogénéité des manifestations et spécificités chez la fille

Dans le cas de mutation complète, la présentation clinique fait état de différences

inter-individuelles au sein du même sexe. Ainsi, la déficience intellectuelle et les symptômes associés varient en intensité, entre les individus. On retrouve également une présentation clinique hétérogène selon le sexe de l'individu. La présence de deux chromosomes X chez la femme, et donc d'un allèle FMR1 normal, implique une sévérité des symptômes moindre. Près de la moitié des filles ne présentent aucune manifestation du syndrome ; les autres ont généralement un QI normal, ou très légèrement inférieur. Les principales difficultés retrouvées concernent les apprentissages, notamment en mathématiques. On peut constater également une tendance timide et anxieuse, et la présence de troubles obsessionnels compulsifs ou une tendance dépressive. Cette hétérogénéité des manifestations va se répercuter sur l'estimation de la prévalence du syndrome de l'X fragile.

3.2 Phénotype physique et données médicales

Les caractéristiques cliniques du syndrome de l'X fragile sont rarement observables à la naissance et deviennent plus marquées dès la deuxième année. La plupart du temps, le retard de développement psychomoteur est l'une des premières manifestations. La présence d'une hypotonie va en effet impacter le maintien de la tête, retarder l'acquisition de la tenue assise et de la marche. Le retard dans l'acquisition du langage peut également être un signe d'appel : le babillage arrive tardivement, de même que la parole, parfois incompréhensible au début. Des troubles du sommeil peuvent apparaître dès les premiers mois. Par ailleurs, les reflux gastro-oesophagiens et les otites semblent être fréquents chez le tout petit.

La dysmorphie faciale, visible plus tard, est souvent peu marquée chez la fille. Elle est caractérisée par un visage allongé avec un front proéminent, de grandes oreilles, des lèvres minces et un palais étroit. Le périmètre crânien est souvent supérieur à la moyenne.

Une hyperlaxité ligamentaire est souvent constatée, et découle notamment d'une atteinte du tissu conjonctif. Elle est caractérisée par des articulations souples, en particulier au niveau des doigts, du poignet et du coude. Elle peut être source de complications orthopédiques : scoliose, affaissement de la voûte plantaire, thorax creux. Cette atteinte du tissu conjonctif peut également être responsable de problèmes cardiaques.

À la puberté, une macro-orchidie est présente chez la plupart des garçons. Des troubles oculaires tels qu'un strabisme ou un nystagmus peuvent être retrouvés. Enfin, le syndrome entraîne un risque de crises d'épilepsie accru.

3.3 Profil comportemental et psychologique

Les problèmes de comportement sont fréquents chez les enfants atteints du syndrome de l'X fragile, et sont d'autant plus marqués que le retard mental est sévère (Bussy *et al.*, 2010). Parmi les plus courants, on retrouve les symptômes compatibles avec le TDA/H tels que l'hyperactivité, l'impulsivité et les capacités d'attention réduites. Ces difficultés sont relevées même lorsque le niveau général est pris en compte, et ne s'améliorent souvent pas avec l'âge (Corinsh *et al.*, 2008). D'après Baumgardner *et al.* (1995, in Schwarte 2008), 73% des hommes porteurs du syndrome répondent aux critères du TDA/H.

Les caractéristiques autistiques sont courantes chez les personnes atteintes du syndrome : on retrouve des battements des mains (*flapping*), des morsures, un évitement du regard, une défense tactile et une hyper-réactivité aux stimuli sensoriels. Ces caractéristiques, ainsi que les facultés sociales altérées, telles que la réciprocité socio-émotionnelle, sont exprimées à des degrés divers chez les enfants atteints du syndrome et peuvent indiquer un diagnostic concomitant de Trouble du Spectre Autistique. Les rapports de comorbidité des diagnostics de TSA vont de 15% à 52%, et environ 90% des garçons atteints présentent au moins un comportement autistique (Raspa *et al.*, 2017). Cette symptomatologie apparaît relativement stable au cours du temps (Cornish *et al.*, 2012). Toutefois, bien que ces caractéristiques puissent sembler similaires dans le syndrome de l'X fragile et le TSA, elles peuvent remplir des fonctions différentes. Par exemple, l'évitement du regard motivé par un manque de compréhension de la situation sociale et par l'absence de désir de communiquer dans le TSA ; peut être actif dans le syndrome du X fragile et apparaître même avec un désir de communication. Cet évitement résulterait davantage d'une hyper-réactivité et d'une difficulté particulière à gérer les émotions et les situations d'interactions sociales directes (Cornish, Turk & Hagerman, 2008 ; Bussy *et al.*, 2010). De même, les études rapportant un échec aux épreuves de théorie de l'esprit, indiquent que celui-ci peut être expliqué par les difficultés de traitement de l'information et de mémoire de travail plutôt que par un déficit fondamental en théorie de l'esprit (Grant *et al.*, 2007, in Cornish *et al.*, 2008).

Une anxiété importante est retrouvée dans près de 70% des cas chez les garçons (Raspa *et al.*, 2017), et pourrait être liée à des difficultés de la cognition sociale. Ceci pourrait également expliquer d'autres traits phénotypiques associés à l'anxiété tels que le mauvais

contact visuel, l'aversion du regard, la timidité importante, etc. (Raspa *et al.*, 2017). Les comportements sont souvent ritualisés et répétitifs, et il existerait une intolérance aux changements. La préférence pour la routine et la prévisibilité, marquée par des comportements stéréotypés et des questions répétitives, traduisant des réactions d'anxiété, serait d'après Woodcock *et al.* (2009), corrélée au déficit de flexibilité attentionnelle.

Des crises de colère ou des comportements d'automutilation sont également décrits, en lien avec une surcharge sensorielle, des difficultés avec les transitions et les changements de routine, et des difficultés émotionnelles (Schwarte, 2008).

3.4 Fonctionnement cognitif

3.4.1 Efficience intellectuelle

La revue de la littérature menée par Raspa *et al.* (2017) montre que le profil neurocognitif des personnes porteuses du syndrome de l'X fragile est relativement bien décrit. Les garçons, qui présentent un profil cognitif particulier par rapport à des déficiences intellectuelles d'origine étiologique différente, peuvent avoir un fonctionnement cognitif dans la norme mais présentent généralement une déficience intellectuelle de légère à sévère, le QI moyen se situant autour de 55. Il existerait une relation entre le niveau d'expression de la protéine FMRP et le QI (Huddleston *et al.*, 2014). Les premières études longitudinales montraient un déclin du QI et du fonctionnement adaptatif chez les hommes porteurs. Cependant, cette apparente régression pourrait rendre compte du rythme de développement plus progressif dans le syndrome de l'X fragile (Huddleston *et al.*, 2014). L'acquisition de nouvelles compétences est plus lente que la norme mais reste possible, même à l'âge adulte.

3.4.2 Profil cognitif spécifique

De façon générale, des difficultés sont retrouvées en mémoire de travail et à court terme, dans le traitement auditif, la pensée abstraite, le fonctionnement exécutif et la pensée mathématique (Raspa *et al.*, 2017). Les tâches de traitement séquentiel seraient moins bien réussies que les tâches de traitement simultané (Backes *et al.*, 2000, in Huddleston *et al.*, 2014). Par ailleurs, les performances seraient diminuées dans des tâches de traitement

d'informations non signifiantes par rapport au traitement d'informations signifiantes (Munir, Cornish & Wilding, 2000b). Des points forts sont notés dans le vocabulaire, la mémoire visuelle, et l'apprentissage par expérience et imitation (Raspa *et al.*, 2017). Backes *et al.* (2000) notent une force significative liée aux connaissances acquises par rapport à l'intelligence fluide.

3.4.3 Développement du langage

De nombreux domaines du développement du langage peuvent être affectés dans le syndrome de l'X fragile (Raspa *et al.*, 2017). Le profil réceptif et expressif semble dépendre de l'association ou non de troubles du spectre autistique. Le vocabulaire semble être relativement bon (mais corrélé à l'âge mental) que ce soit en expression ou en réception. La syntaxe et la pragmatique du langage sont des domaines déficitaires dans le syndrome. Le discours est caractérisé par un langage tangentiel (questions, réponses ou commentaires sans rapport avec la conversation en cours), persévératif (réintroduction de sujet de conversation de façon inlassable), répétitif (répétition de sons, mots ou phrases) et il existe également une tendance à l'écholalie retardée (Cornish, Sudhalter & Turk, 2004).

4 DIAGNOSTIC ET THÉRAPEUTIQUE GLOBALE

4.1 Diagnostic

Une liste de critères phénotypiques (*annexe 1*) a été établie afin d'identifier les personnes présentant un retard de développement non diagnostiqué qui seraient susceptibles de présenter le syndrome de l'X fragile (Maes *et al.*, 2000, in Garber *et al.*, 2008). Cependant, étant donné que les enfants peuvent ne pas présenter de caractéristiques physiques apparentes, il est courant d'ordonner le test génétique X fragile chez tous les enfants présentant un retard de développement, une déficience intellectuelle ou des troubles du spectre de l'autisme. Enfin, la présence d'antécédents familiaux de troubles du mouvement, de troubles de l'apprentissage, de déficience intellectuelle ou d'insuffisance ovarienne prématurée devrait accroître la suspicion. La procédure de test comprend deux analyses : la PCR (Polymerase Chain Reaction) et un transfert de Southern de l'ADN génomique, utilisés pour déterminer le nombre de répétitions CGG de FMR1 et le statut de méthylation (Garber *et al.*, 2008).

4.2 Thérapeutique

La prise en charge des patients X fragile doit être multidisciplinaire : corps enseignant, orthophonistes, psychomotriciens, ergothérapeutes, neuropsychologues, médecins, et parents. Elle doit prendre en considération les différentes forces et faiblesses cognitives, affectives et comportementales des enfants (Bussy *et al.*, 2010). Les thérapies actuelles visent à gérer les symptômes présents dans le syndrome de l'X fragile. Concernant les interventions non médicamenteuses (Hagerman *et al.*, 2009), il n'existe pratiquement aucune étude empirique sur l'efficacité des traitements comportementaux chez les patients atteints du syndrome de l'X fragile. Cette absence d'étude limite les recommandations qui peuvent être formulées à l'intention des patients atteints et de leurs familles. Un environnement familial de qualité ainsi que l'efficacité des services éducatifs ont été associés à un meilleur comportement adaptatif et à une réduction des comportements autistiques. Les interventions comportementales spécifiques aux troubles du spectre de l'autisme apparaissent appropriées dans la prise en charge en raison des taux élevés de comportements autistiques. Les individus peuvent également bénéficier d'une psychothérapie portant sur la réduction de l'anxiété par la désensibilisation, la gestion de la dépression et les problèmes de socialisation. Des thérapies de groupe axées sur les compétences sociales peuvent également être conseillées.

L'environnement dans lequel les apprentissages se déroulent est aussi important que la méthode elle-même. L'ordre et la régularité sont des facteurs permettant de diminuer l'anxiété alors que le changement d'activité non anticipé entraîne un stress (Bussy *et al.*, 2010).

Outre les interventions comportementales et les thérapies individualisées, des traitements pharmacologiques peuvent être proposés pour traiter les symptômes du TDAH ou les troubles anxieux. Des antipsychotiques peuvent également, dans certains contextes, être utilisés pour cibler l'irritabilité, l'agressivité, l'instabilité de l'humeur et les comportements persévérants (Hagerman *et al.*, 2009).

5 FONCTIONNEMENT EXÉCUTIF ET PROFIL ATTENTIONNEL

Une grande partie de la recherche liée aux fonctions exécutives dans le cadre du syndrome de l'X fragile a été menée auprès de femmes. Étant donné que les hommes atteints ont généralement un profil cognitif plus déficitaire, l'évaluation peut être complexe et il est parfois difficile de déterminer si une performance plus faible indique des faiblesses

spécifiques des fonctions exécutives ou un fonctionnement intellectuel global inférieur. Néanmoins, le profil attentionnel et de fonctionnement exécutif des hommes est quand même documenté, bien que les chercheurs dans ce domaines semblent être peu nombreux.

En ce qui concerne la mémoire de travail, Munir, Cornish & Wilding (2000b) ont montré qu'il existait un déficit général chez les garçons atteints du syndrome de l'X fragile (étude réalisée auprès d'enfants âgés entre 8 et 15 ans). Cependant, en comparaison avec des individus atteints du syndrome de Down, les difficultés du groupe X fragile apparaissent plus importantes sur les tâches visuo-spatiales par rapport aux tâches verbales. Les individus X fragile auraient donc une altération spécifique du calpin visuo-spatial, indépendante des effets généraux de la déficience intellectuelle.

Des résultats plus récents mettent en avant des tendances inverses : le déficit de mémoire de travail serait plus prononcé sur le versant verbal par rapport au domaine visuo-spatial (Baker *et al.*, 2011). Ces écarts entre les performances visuospatiales et verbales restent donc controversés, et les difficultés pourraient être davantage reliées à un déficit plus global des fonctions exécutives. Selon Lafranchi *et al.* (2009), les enfants atteints du syndrome présenteraient en effet un déficit en mémoire de travail uniquement lorsqu'un contrôle important est requis par la tâche alors que les performances sont similaires à un groupe d'âge mental équivalent pour les tâches nécessitant un faible contrôle.

Le profil attentionnel des individus porteurs du syndrome de l'X fragile apparaît assez spécifique, et les difficultés attentionnelles largement répandues : 84% des hommes et 67% des femmes avec mutation complète présenteraient ce type de trouble (Raspa *et al.*, 2017).

Munir, Cornish & Wilding (2000a) ont mis en avant des capacités d'attention générale limitée, allouée de manière inefficace dans des tâches complexes. Des faiblesses sont en effet retrouvées aux mesures d'attention sélective, divisée et d'inhibition, avec une altération particulière de la capacité à planifier et organiser une recherche, à déplacer l'attention d'un concept à un autre, à retarder ou inhiber des réponses. En outre, ces difficultés apparaissent plus importantes en comparaison avec un groupe d'enfants porteurs du syndrome de Down et un groupe d'enfants typiques ayant de faibles capacités attentionnelles ; ce qui suggère que celles-ci sont spécifiques au syndrome. Une analyse plus détaillée des performances (Wilding, Cornish & Munir, 2002) a permis de mettre en avant que les erreurs de type « fausses

alarmes », dans des tâches impliquant de passer d'un type de cible à un autre, étaient davantage liées à des réponses répétitives et à des retours à une cible précédemment détectée, et moins à des erreurs de détection ou confusion. Les sujets rencontreraient des difficultés importantes dans la capacité à contrôler l'attention et à inhiber les comportements répétitifs, entraînant davantage d'erreurs de persévération. Ces résultats suggèrent un déficit de flexibilité attentionnelle, interprété ici comme un défaut d'inhibition. Ce déficit de flexibilité a également été mis en lien avec une faiblesse sous-jacente au maintien d'un ensemble (Barcelo & Knight, 2002, in Van der Molen *et al.*, 2012), et donc à un déficit de mémoire de travail. D'autres auteurs (Ravizza et Carter, 2008) ont également proposé que le déficit observé au niveau de la flexibilité attentionnelle suggérerait des faiblesses dans le changement de perception. Van der molen *et al.* (2012) ont examiné ces capacités de flexibilité attentionnelle et ont tenté d'analyser et de déterminer si les échecs correspondaient à des persévérations, à une distraction par des stimuli non pertinents ou à un échec au maintien d'un ensemble. Les résultats indiquent qu'il existe une faiblesse spécifique de la flexibilité attentionnelle caractérisée par des persévérations lors de l'inversion de l'association stimulus-réponse pour des configurations de stimulus simple ; et une distraction accrue pour les stimuli non pertinents pour des configurations de stimulus plus complexes, d'autant plus si ces stimuli se chevauchent avec des stimuli pertinents.

Le déficit d'inhibition, déjà évoqué, est retrouvé dans diverses études. Sullivan *et al.* (2007), ont par exemple montré une dégradation des capacités d'inhibition au cours d'une tâche, alors que l'attention soutenue restait à un niveau similaire au groupe d'enfants présentant une déficience intellectuelle d'origine différente.

D'après Hooper *et al.* (2008), les garçons porteurs de la mutation (entre 7 et 13 ans) présenteraient des déficits importants en inhibition, mémoire de travail, flexibilité cognitive et planification. Par contre, la vitesse de traitement serait relativement correcte, compte tenu de l'âge mental. Selon les auteurs, ces déficits ne sont pas uniquement imputables à des retards de développement. Ils ont ensuite étudié la trajectoire développementale des fonctions exécutives (Hooper *et al.*, 2018) dans le cadre du syndrome de l'X fragile. Les résultats indiquent une tendance de progression lente mais positive sur la plupart des tâches. La maturation cognitive, et en particulier du fonctionnement exécutif, est non seulement plus

lente, mais peut-être quantitativement différente dans sa trajectoire. Par ailleurs, l'âge mental était associé de manière significative aux performances de presque toutes les mesures, à l'exception des tâches de contrôle inhibiteur et de planification. Il est à noter que, en dehors du domaine de la mémoire de travail, la présence de traits autistiques n'a pas nécessairement perturbé les trajectoires de développement de la plupart des fonctions exécutives. Les auteurs indiquent que ces résultats laissent présager la nécessité d'une intervention précoce afin de modifier de manière plus positive ces trajectoires de développement.

Cornish *et al.*, (2012) ont étudié les processus attentionnels et leur impact sur les trajectoires développementales du syndrome de l'X fragile. Selon ces auteurs, la variabilité du phénotype comportemental et cognitif observé dans le syndrome pourrait être en lien avec les capacités attentionnelles limitées, en raison leur importance dans les interactions avec l'environnement. En effet, les résultats mettent en évidence que les capacités d'attention auditive et visuelle prédisent les états cognitifs à plus long terme tels que la capacité intellectuelle non verbale et les difficultés comportementales telles que l'hyperactivité, alors que l'attention auditive prédit seule les aspects de la symptomatologie du trouble du spectre de l'autisme. Ces résultats soulignent donc le rôle de l'attention dans la limitation à plus long terme chez les garçons porteurs du syndrome.

Les déficits des fonctions exécutives contribueraient à une grande partie de la dysrégulation cognitive, comportementale et affective qui peut se manifester dans cette population à travers les âges (Raspa *et al.*, 2017).

CHAPITRE 3 – EN BREF : RÉÉDUCATION COGNITIVE ET HANDICAP INTELLECTUEL

Après avoir exposé les données de la littérature concernant le fonctionnement exécutif, le lien potentiel entre les différentes fonctions exécutives, et les difficultés présentes dans ce domaine dans le cadre du syndrome de l'X fragile, il apparaît important avant de passer à la partie pratique, de présenter brièvement des données relatives au handicap intellectuel et plus particulièrement à la possibilité d'une rééducation cognitive dans ce contexte.

1 LE HANDICAP INTELLECTUEL

Le DSM-V définit le handicap intellectuel comme suit : « le handicap intellectuel (trouble du développement intellectuel) est un trouble débutant pendant la période de développement, fait de déficits tant intellectuels qu'adaptatif dans les domaines conceptuels, sociaux et pratiques ». Le degré de sévérité du trouble (léger, modérée, profond) ne se détermine non plus seulement à partir du QI mais aussi à partir du fonctionnement adaptatif.

Le handicap intellectuel n'est pas synonyme d'échec massif, exhaustif, constant et non évolutif. Les fonctions cognitives se développent à des rythmes différents. Le profil cognitif est impossible à définir tant la diversité est la règle, variant en fonction de l'étiologie et des individus. La disparité intersyndromique souligne bien cette diversité : on retrouve alors des grandes tendances qui seront plus ou moins spécifiques aux causes qui génèrent la déficience intellectuelle. Ces profils mettent également en avant la présence de troubles cognitifs surajoutés, qui ne peuvent s'expliquer par le handicap intellectuel (Bussy *et al.*, 2016).

2 UN ENTRAÎNEMENT COGNITIF EST-IL POSSIBLE ?

L'entraînement cognitif se base sur l'idée qu'une pratique répétée dans un domaine cognitif spécifique entraîne des gains dans ce domaine ainsi qu'un transfert sur des domaines non entraînés, au même titre qu'un entraînement physique. Ces effets seraient permis par le phénomène de plasticité cérébrale. Les structures cognitives sont en effet sensibles à l'influence de l'environnement, et ce d'autant plus dans la petite enfance (Kirk *et al.*, 2015).

Il existe peu d'études s'attachant à démontrer les possibilités de rééducation cognitive de la déficience intellectuelle. Celles qui se sont penchées sur la question indiquent que l'utilisation de programmes d'entraînement s'avère possible, et ont pu montrer des résultats significatifs, avec parfois un maintien des effets à long terme mais un transfert à d'autres fonctions cognitives limité. Cependant, les problèmes méthodologiques rencontrés rendent difficile de conclure sur l'efficacité de tels programmes (Kirk *et al.*, 2015 ; Bussy *et al.*, 2016).

Une des études mentionnée par Kirk *et al.* (2015), portant sur l'efficacité d'une version adaptée du programme d'entraînement à la mémoire de travail Cogmed auprès d'enfants avec déficience intellectuelle, met en avant une variation importante des résultats d'un enfant à

l'autre et suggère qu'une capacité minimale de mémoire de travail pourrait être requise pour obtenir des améliorations (Soderqvist *et al.*, 2012). Ce constat souligne une limite importante des programmes d'entraînement : bien que la plupart impliquent une augmentation progressive du niveau de difficulté, les niveaux de base auxquels commencent les programmes sont souvent trop complexes, et ignorent les profils uniques et les capacités cognitives réduites des enfants présentant une déficience intellectuelle. Une étude de Bennet *et al.* (2013, in Kirk *et al.*, 2015) montre une amélioration sur les tâches de mémoire de travail entraînés et non entraînés, ainsi qu'un maintien des effets à 4 mois, après poursuite d'un programme alternatif, Cogmed Junior. Ces résultats fournissent la première preuve que l'entraînement cognitif peut produire des améliorations significatives et stables chez les enfants atteints de déficience intellectuelle. Par ailleurs, en ce qui concerne l'entraînement de l'attention, il n'existe à ce jour aucune étude montrant l'efficacité de ces programmes, bien que des preuves théoriques suggèrent qu'ils peuvent être bénéfiques.

De façon générale, la fréquence et la durée de l'entraînement varient considérablement d'une étude à l'autre, et ces facteurs seraient prédictifs du succès des programmes. La durée est parfois longue (jusqu'à 60 minutes en fonction des programmes), ce qui pose souci dans le cadre d'un entraînement de l'attention notamment, qui ciblent justement des participants susceptibles de présenter des déficits d'attention soutenue, ce qui va fréquemment être le cas dans la déficience intellectuelle. L'absence d'étude visant cette population ne permet pas de conclure sur une durée et fréquence idéale de ce type d'entraînement. Par ailleurs, la motivation apparaît être un facteur essentiel à l'efficacité de ces programmes. Finalement, d'après Kirk *et al.* (2015), malgré les limites actuelles des programmes d'entraînement cognitif, leur utilisation dans le cadre de la déficience intellectuelle s'avère possible. Cependant, puisque les programmes existants requièrent des compétences cognitives souvent déficitaires dans la déficience intellectuelle, il est nécessaire de développer des programmes qui considèrent le profil de forces et faiblesses des enfants. La rééducation doit être adaptée aux différents profils cognitifs et processus défaillants. Le potentiel des personnes déficientes intellectuelles serait sous-utilisé et leur fonctionnement cognitif pourrait s'améliorer, d'où la nécessité d'avoir recours à la rééducation cognitive dans cette population (Bussy *et al.*, 2016).

PARTIE PRATIQUE

1 PRÉALABLES À LA PRISE EN CHARGE

1.1 Choix de l'axe

Martin âgé de 6 ans 9 mois, et Paul de 7 ans, sont deux enfants porteurs du syndrome de l'X fragile. Pourtant très différents, ils pouvaient présenter tous les deux, en séance, de nombreuses persévérations, par exemple lors des changements de consignes sur un même exercice, malgré une compréhension de ces dernières. À la suite de ces observations, ont débuté une réflexion et un questionnement sur un possible manque de flexibilité chez ces enfants. Pour juger de ces difficultés avant l'établissement d'un protocole de prise en charge, leur a été proposée une activité nécessitant de trier des formes de couleurs différentes. Martin et Paul triaient alors par couleur, et lorsqu'il leur était demandé si un autre tri était possible, ils revenaient systématiquement sur le premier critère. Ce manque de flexibilité était-il spécifique au syndrome ? Consécutif aux difficultés attentionnelles de Paul et Martin ? Malgré le diagnostic et le retard de ces enfants, était-il possible de travailler sur un aspect cognitif, de façon adaptée, par un apprentissage implicite de certains mécanismes ? Les difficultés en mémoire de travail et au niveau de l'inhibition également constatées, m'ont amené à supposer un lien entre ces difficultés et celles mises en évidence au niveau de la flexibilité cognitive. La réflexion devait donc débuter par une évaluation plus précise de ces processus, afin de cerner au mieux le profil de Paul et Martin.

1.2 Évaluation

1.2.1 Nécessité d'adapter les différents outils

En raison du profil des deux enfants, il a été nécessaire, pour l'évaluation, de choisir ou de créer des outils adaptés. Pour évaluer les capacités d'inhibition, deux outils existants ont été sélectionnés afin de cerner les compétences de Paul et Martin sur les différents types d'inhibition.

Pour ce qui est de l'évaluation de la mémoire de travail, le test de pointage auto-

ordonné (SOPT, Petrides & Milner, 1982) a servi de base à la création d'un outil similaire.

Enfin, concernant l'évaluation de la flexibilité cognitive, le test de classement de cartes du Wisconsin semblait trop complexe, et n'était de toute façon pas adapté à leur âge. De plus, connaître la capacité à inférer une règle de tri n'était pas le propos de ce mémoire. Il fallait trouver, pour Paul et Martin, un outil qui permette d'évaluer au mieux leur capacité à passer d'un type de traitement à un autre, en réponse à un changement de l'environnement. Le DCCS, initialement utilisé chez les enfants d'âge préscolaire pouvait apparaître comme étant une bonne alternative, et semblait adapté au niveau des enfants. Cependant, il ne donne qu'une indication en matière de réussite ou d'échec, les scores ne permettent donc pas d'approfondir davantage sur les types de réponses données ni de constater une possible évolution. La création d'un outil plus adapté s'inspirant de ces deux tests s'avérait judicieuse afin d'évaluer au mieux les capacités de flexibilité cognitive de Paul et Martin.

Les consignes et temps d'entraînement ont été nécessairement adaptés. En effet, il était indispensable de s'assurer d'une bonne compréhension, avant de conclure à de quelconques résultats. Les difficultés d'attention rencontrées par ces deux enfants étant majeures, il a aussi fallu réduire la durée de l'évaluation au minimum.

1.2.2 Présentation des outils

a) Évaluation des capacités d'inhibition

Test jour/nuit :

Dans ce test, le matériel comprend une carte « jour » (J), illustrant un soleil sur fond blanc ; et une carte « nuit » (N), illustrant une lune et des étoiles sur un fond noir. L'enfant doit dire « jour » lorsqu'on lui présente une carte « nuit », et inversement. La passation comprend une phase d'entraînement qui se termine lorsque l'enfant est capable de donner la bonne réponse aux deux cartes différentes. Dans ce cas, deux points sont directement accordés. Au total, seize cartes sont présentées dans l'ordre suivant : N, J, J, N, J, N, N, J, J, N, J, N, N, J, N, J. La cotation consiste ensuite à comptabiliser le nombre de bonnes réponses fournies. Initialement, sont également notées les réponses de l'enfant lorsque celles-ci sont fausses (par exemple lorsque l'enfant dit « soleil »). Pour Martin et Paul, le point a été accordé s'ils répondaient « soleil » ou « il fait beau » au lieu de jour à une carte « nuit ».

Test cogner/frapper de la Nepsy I :

Dans une première partie, sur 15 items, l'enfant doit frapper avec la paume de sa main contre la table lorsque l'examineur cogne son poing sur la table et inversement. Dans une seconde partie, sur 15 items également, il doit poser la tranche de son poing lorsque l'examineur cogne son poing sur la table et inversement, et ne rien faire lorsque l'examineur frappe la paume de sa main contre la table. Le test initial implique un nombre d'essais d'entraînement limité. Dans le cas de l'évaluation de Paul et Martin, il a été nécessaire de faire des démonstrations et de prolonger l'entraînement pour s'assurer de leur compréhension. Pour la cotation, 1 point est donné par bonne réponse. La passation prend fin lorsque l'enfant obtient la note de 0 à quatre items consécutifs.

b) Création d'un outil d'évaluation de la mise à jour de la mémoire de travail

Principe de l'outil :

Un ensemble d'images est présenté à l'enfant sur un écran d'ordinateur (*figure 4*). Il lui est demandé de pointer successivement les images présentées, sans pointer deux fois la même image. La disposition des images varie après chaque pointage de l'enfant. Différents items sont administrés, chacun comprenant un lot d'images dont le nombre est supérieur à celui de l'item précédent. Ainsi, le premier item comprend un lot de deux images, le deuxième un lot de trois images, etc.

Procédure :

La démonstration et l'entraînement sont effectués avec un lot de deux images. L'examineur pointe une image, la disposition change, puis il pointe l'autre image. L'enfant est amené à faire de même. L'entraînement est répété autant de fois que nécessaire à une bonne compréhension de l'exercice.

Phase de test : le premier item, comprenant deux images, est présenté à l'enfant. Celui-ci doit alors indiquer une image, puis une autre après changement de la disposition. Si l'enfant réussit, l'item suivant comprenant une image supplémentaire est proposé. Si l'enfant échoue et qu'il montre une image déjà pointée, un nouvel essai est présenté avec des images différentes mais en nombre identique. La passation s'arrête lorsque l'enfant échoue à deux essais consécutifs pour un item.

Cotation : doit être relevé le nombre d'images d'un ensemble où l'enfant a pu désigner la totalité des images sans avoir pointé deux fois la même.

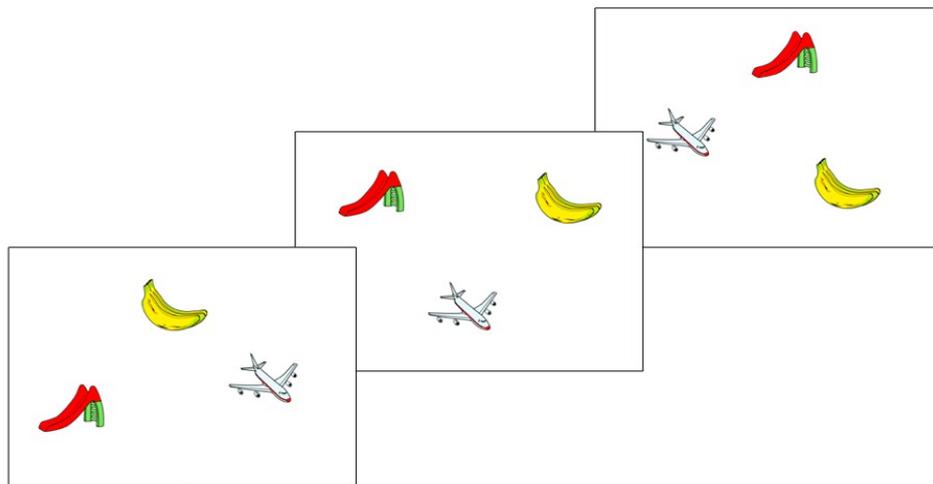


Figure 4 : évaluation de la mémoire de travail : représentation du deuxième item comprenant un lot de trois images. Le rectangle de gauche indique la 1^{ère} présentation, celui du milieu la présentation après le premier pointage, et le dernier rectangle la dernière présentation.

c) Création d'un outil d'évaluation de la flexibilité cognitive

Principe de l'outil et matériel :

L'enfant doit effectuer trois tris de cartes successifs, en fonction de règles basées sur la dimension des objets qui y sont représentés. Le matériel nécessaire à la passation comprend :

- Trois **cartes cibles** variant sur trois dimensions (la couleur, la forme et les motifs). Chaque carte représente donc un stimulus multivalent (trois valeurs). Ces cartes cibles restent inchangées tout au long de l'évaluation.
- Neuf **cartes d'entraînement** (*annexe 2*) dont :
 - > Trois cartes pouvant être associées aux différentes couleurs des cibles, mais dont la forme et les motifs diffèrent (par exemple, une voiture rouge avec des croix).
 - > Trois cartes pouvant être associées aux différentes formes des cibles, mais dont la couleur et les motifs diffèrent (par exemple, un lapin vert avec des croix).
 - > Trois cartes pouvant être associées aux différents motifs des cibles, mais dont la couleur et la forme diffèrent (par exemple, une voiture verte avec des points).
- Neuf **cartes de test**, variant sur les trois dimensions et pouvant correspondre aux trois cartes cibles sur chacune des dimensions.

Procédure :

Phase d'entraînement : l'enfant doit dans un premier temps trier successivement les neuf cartes d'entraînement en les posant sur les cartes cibles, et s'exerce donc à effectuer trois tris selon chacune des dimensions. Avant chaque tri, il doit répondre à une question de connaissance sur le critère de tri. Par exemple, il peut lui être demandé de répondre à la question « où va le rouge ? ».

Phase de test (figure 5) : Avant chaque tri, le critère de tri est annoncé à l'enfant. Il doit ensuite trier trois cartes de test selon ce critère. Après trois cartes correctement classées, le critère de tri change et est de nouveau annoncé. Le troisième tri est administré de la même façon. Les trois critères sont présentés dans l'ordre suivant : couleur, forme, motifs.

En cas d'erreur, le critère de tri est rappelé à l'enfant (par exemple, « rappelle-toi, tu dois trier par couleur »). Puis si une nouvelle erreur a lieu, ou si l'enfant persiste à trier la carte de façon erronée, la valeur du stimulus dans la dimension pertinente pour le tri en cours est étiquetée (par exemple, « regarde, c'est un rouge »). Cette dernière indication peut être répétée plusieurs fois au besoin, jusqu'à ce que l'enfant tri la carte de manière correcte.

Ces deux types d'indications, et les réponses de l'enfant qui en découlent, pourraient en théorie permettre de comprendre quels sont les mécanismes qui lui font défaut et ne lui permettent pas de réussir au mieux cet exercice. Le rappel du critère de tri est donné comme un signal dans le but de rappeler que le critère de tri a changé, facilitant ainsi la mise à jour en mémoire de travail. La deuxième indication, à savoir l'étiquetage de la valeur du stimulus pertinente pour le tri en cours, permettrait de réorienter l'attention de l'enfant sur cette valeur.

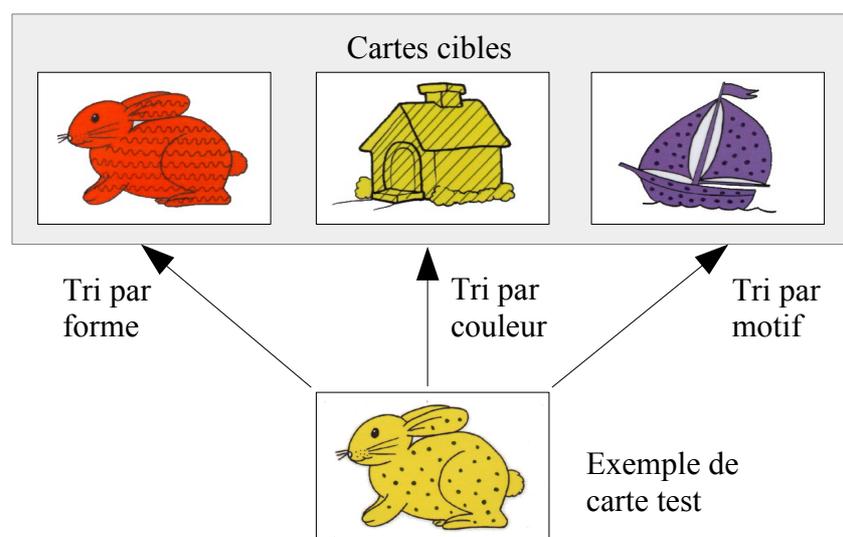


Figure 5 : illustration de l'évaluation de la flexibilité cognitive.

Cotation : En cours de passation, les réponses de l'enfant sont reportées dans un tableau (*annexe 3*). À partir de ces données, plusieurs notes sont ensuite analysées. Ces notes sont pour certaines des scores de performance, et pour d'autres, des scores de dégradation :

Scores de performance :

- Nombre de réussites sans indiçage (max. 9 points) : correspond au nombre de cartes correctement triées sans aucun indiçage.
- Nombre d'auto-corrections
- Nombre de switch réussis (max. 2 points) : correspond au nombre de passages d'un critère de tri à un autre sans erreur. Ce sont les réponses données sans aucun indiçage qui sont comparées.
- Nombre de critères entièrement complétés sans aucun indiçage (max. 3 points)

Scores de dégradation :

- Nombre de fois où le rappel de la règle est nécessaire (max. 9)
- Nombre de fois où la valeur du stimulus est étiquetée (max. 9)
- Nombre de persévérations après indiçage (max. 18 points) : une persévération est comptée lorsque l'enfant persiste à trier la carte de façon erronée, malgré les indications qui lui sont données.
- Nombre de persévérations après changement du critère de tri (max. 2 points) : une persévération est comptée lorsque l'enfant continue à trier les cartes selon le critère précédemment correct. Ce sont les réponses données sans aucun indiçage qui sont comparées.

Le nombre d'auto-corrections a été volontairement considéré comme un score de performance. En effet, même si elles peuvent refléter une réponse impulsive, la correction de celle-ci peut souligner la capacité de l'enfant à prendre du recul sur sa réponse et à la modifier une fois l'erreur repérée.

Limites de l'outil : le nombre très restreint de cartes dans chaque tri (trois cartes) ne permet pas de déterminer si l'enfant parvient à maintenir une stratégie au cours du temps.

2 PRÉSENTATION DE LA MÉTHODE

2.1 Stratégie et objectifs de prise en charge

L'objectif premier de la prise en charge était d'améliorer la flexibilité cognitive pour permettre à ces enfants, non pas de générer des idées diverses pour répondre à une situation, mais au minimum de répondre de façon la plus adaptée possible à des changements de l'environnement. La confrontation à des exercices mettant en jeu directement la flexibilité cognitive apparaissait trop coûteuse pour Paul et Martin. La prise en charge s'est donc orientée sur un entraînement de l'inhibition et de la mise à jour en mémoire de travail, deux processus qui pourraient sous-tendre les compétences de flexibilité cognitive. L'intervention s'est déroulée sur onze séances. Environ trente minutes par séance étaient consacrées à l'entraînement de l'inhibition et de la mise à jour de la mémoire de travail. Sont présentés ci-dessous, les objectifs plus spécifiques à chacun des axes.

– Premier axe : entraînement de l'inhibition

Objectifs :

- Réussir à stopper une réponse en cours.
- Donner une réponse à un stimulus, ne pas la donner pour un autre (Go/no-go).
- Résister à l'interférence des distracteurs.

– Deuxième axe : entraînement de la mise à jour de la mémoire de travail

Objectifs :

- Augmenter les capacités de mémoire de travail.
- Stimuler le processus de mise à jour d'une information en mémoire de travail.

Le dernier temps de la séance était consacré au travail de la motricité globale, axe prioritaire du projet thérapeutique de Paul et Martin. De plus, ce dernier temps moteur fait partie du rituel de séance que les deux ont bien intégré. Il était donc nécessaire de continuer à travailler sur ce domaine. Néanmoins, l'entraînement de la mémoire de travail et de l'inhibition a parfois pu être intégré au sein des parcours moteurs.

2.2 Exercices proposés

2.2.1 Exercices faisant intervenir les capacités d'inhibition

a) Arrêt d'une réponse en cours

Trois activités reposant sur le principe d'arrêt d'une réponse en cours ont été proposés :

- Arrêt de la réponse au signal auditif, prévisible :

Sur le même principe que le jeu « 1,2,3 soleil », l'enfant doit marcher d'un point à l'autre de la salle et s'arrêter au signal sonore « Stop ». Le signal est donc prévisible puisqu'il est annoncé par « 1,2,3 », et l'enfant peut donc anticiper le moment où il devra s'arrêter.

→ *Mécanismes sollicités* : cette activité met en jeu l'inhibition d'un comportement moteur prédominant.

→ *Aides apportées* : l'enfant peut effectuer cette action en imitation avec l'adulte, lui donnant donc une aide visuelle supplémentaire. Au moment du « stop », l'enfant peut être incité à faire « comme une statue » ou « comme un arbre », afin de lui donner une image mentale.

- Arrêt de la réponse au signal, non prévisible :

Lors d'un parcours moteur, l'enfant doit stopper son déplacement au signal « Stop ».

→ *Mécanismes sollicités* : la différence par rapport à l'exercice précédent réside dans le fait que l'enfant est en train de faire une activité ayant un but autre que celui de s'arrêter. De plus, le signal n'est pas prévisible.

→ *Aides apportées* : comme dans l'exercice précédent, une image mentale peut être donnée.

- Arrêt et changement de la réponse :

L'enfant doit faire une série de sauts continus, de cerceau en cerceau. À la fin de la série, il doit non pas sauter, mais passer en dessous d'un obstacle. Pour complexifier l'exercice, les cerceaux sont remplacés par des obstacles similaires à celui de la fin : l'enfant doit donc sauter par-dessus les obstacles, et passer en dessous du dernier.

→ *Mécanismes sollicités* : ici, l'enfant doit à la fois stopper une réponse, mais aussi changer de réponse. Il doit inhiber une réponse prédominante à la fois inférée par le fait d'avoir sauté, mais aussi par la présence dans le champ visuel d'un objet par-dessus lequel on peut sauter. Le signal « Stop » n'est plus clairement indiqué par un signal sonore, et est simplement visuel.

b) Principe go/no-go

Les exercices utilisés, reposant sur le principe go/no-go, ont été déclinés en trois niveaux de difficulté (*tableau 1*) :

Le premier niveau consiste à répondre à des ordres simples du type « faire » (go), « ne surtout pas faire » (no-go) : « pose tes mains sur la tête » ou « tu ne dois surtout pas sauter », par exemple. Dans un second temps, l'enfant doit répondre à une consigne l'impliquant (mentionnant son prénom), mais ne pas répondre lorsque la consigne est destinée à une autre personne. Cette variante est plus complexe puisqu'en plus d'être évoquée oralement, l'action est aussi effectuée dans son champ de vision.

Pour le second niveau, le principe go/no-go est employé de façon classique. L'enfant doit apprendre une règle et l'appliquer au stimulus go, mais ne doit pas l'appliquer au stimulus no-go. Dans ce contexte, trois activités sont proposées : dans chacune d'elles, deux types de stimuli visuels sont employés, indiquant si la réponse doit être donnée ou non. Pour l'un, une réponse motrice est attendue, alors qu'aucune réponse doit être donnée pour l'autre. L'une des activités proposées est basée sur une action plutôt significative (taper sur une image de mouche avec une tapette chaque fois que cette image est présentée, et ne pas taper lorsque l'image présentée est une coccinelle), la seconde activité fait appel au symbolisme (image barrée pour le stimulus no-go), enfin la dernière activité repose sur quelque chose de moins significatif (attraper la figurine d'un fantôme blanc lorsqu'une image de fantôme blanc est présentée, mais ne pas l'attraper lorsque l'image est un fantôme noir).

Pour le dernier niveau, l'enfant doit répondre positivement à différentes indications et ne pas répondre à un stimulus cible. Un niveau de difficulté supplémentaire réside dans le fait que la réponse au stimulus non pertinent (no-go) peut être inférée par un objet de l'environnement. Par exemple, il est demandé à l'enfant de sauter dans le cerceau correspondant à la couleur évoquée, mais de ne pas sauter dans le cerceau rouge lorsque cette couleur est mentionnée.

Niveau 1	Niveau 2	Niveau 3
- Ordres simples - Ordres simples, destinés ou non à l'enfant.	- Jeu des mouches et coccinelles - Jeu avec des images barrées - Jeu des fantômes	- Le cerceau rouge - Jeu du loup et des trois cochons

Tableau 1 : *activités fondées sur le principe go/no-go (annexe 4)*

c) Exercices d'interférence

Le recours à des exercices s'inspirant de l'effet Stroop, à un niveau perceptif ou moteur, a permis de travailler dans des conditions d'interférence :

Au niveau perceptif, deux types de supports sont utilisés (*figure 7*). Le premier support représente six carrés de couleurs, à l'intérieur desquels figure un rond d'une couleur différente. L'enfant est amené à montrer l'item qui correspond à la couleur désignée par un dé, soit en portant attention à la couleur du rond, soit à la couleur du carré (critère défini au préalable). Le deuxième support repose sur le même principe, mais les couleurs sont remplacées par des formes.

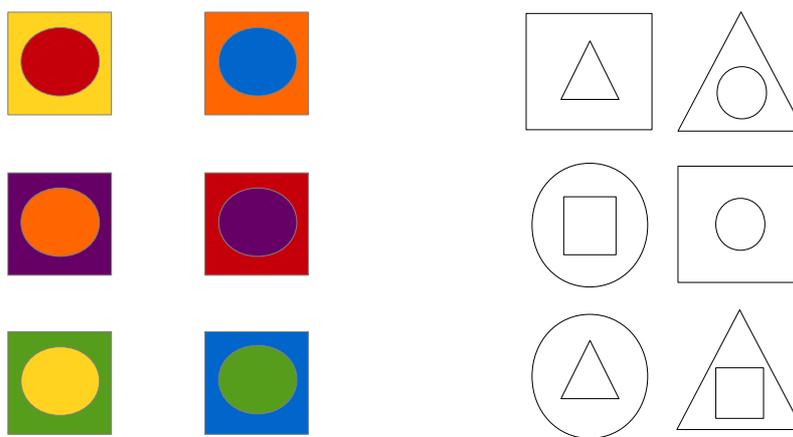


Figure 6 : illustration des supports, dans un exercice de résistance à l'interférence.

Au niveau moteur, l'activité est déclinée de deux façons (*figure 8*) selon un niveau de difficulté croissante. Trois modules en forme de rocher, de couleurs différentes sont placés dans trois cerceaux de différentes couleurs. La couleur du rocher ne correspond pas à la couleur du cerceau. La première déclinaison est la suivante : l'enfant doit aller se placer dans le cerceau correspondant à la couleur énoncée oralement. Le deuxième niveau de difficulté consiste à lancer des fruits de couleurs dans le cerceau de la couleur énoncée oralement.

→ *Mécanismes sollicités* : dans le premier temps, l'enfant doit inhiber la couleur des rochers, présente de façon plus prégnante au niveau visuel par rapport à la couleur du cerceau. Dans un second temps, la procédure est la même, mais une double inhibition intervient puisqu'il doit également inhiber la couleur du fruit, qui ne correspond pas à la couleur évoquée oralement. Il doit donc faire abstraction de l'information visuelle donnée au départ, pour se concentrer sur l'information auditive (couleur donnée à l'oral).

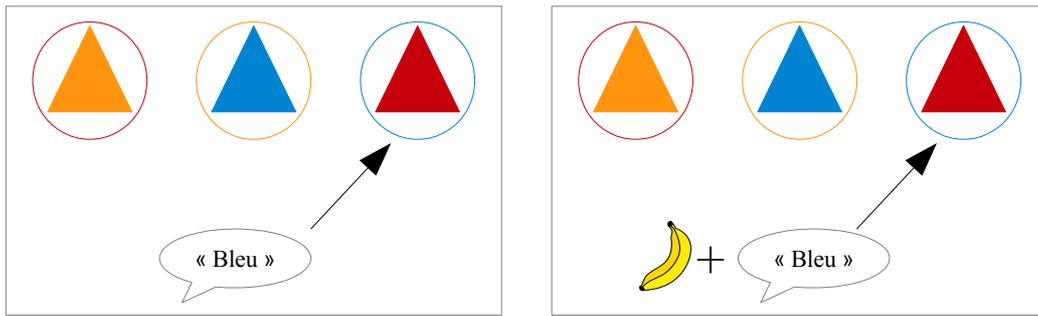


Figure 7 : illustration des situations d'interférence, au niveau moteur. À gauche, le premier niveau de difficulté, à droite le second.

d) Activités d'inhibition plus complexes

- Inhibition d'une réponse prédominante, prise en compte de deux valeurs d'un stimulus, résistance à l'interférence des distracteurs :

Le jeu Bazar Bizarre junior (*annexe 4*) a été utilisé et décliné. Ce jeu est composé de cartes sur chacune desquelles, sont représentés trois personnages de couleurs différentes. Parmi ces personnages, un seul correspond en totalité à l'une des quatre figurines (fantôme blanc, poussin jaune, cochon rose, grenouille verte) disposées devant l'enfant. Les autres personnages de la carte ne sont pas de la bonne couleur, mais sont représentés avec la couleur d'une autre figurine (par exemple, un poussin rose). La règle initiale implique de choisir, parmi les figurines, celle qui a sa correspondance exacte sur la carte présentée.

→ *Mécanismes impliqués* : l'enfant doit ici inhiber la réponse prédominante qui est de choisir une figurine qui correspond à l'une des couleurs ou à l'un des animaux présents sur la carte. Il doit donc prendre en compte deux valeurs d'un même stimulus (animal et couleur), et inhiber les distracteurs présents sur la carte.

→ *Aides apportées / déclinaisons* : pour simplifier l'exercice, et pour mener progressivement l'enfant vers la règle initiale, une fiche de neuf images est présentée à l'enfant (*figure 9*). Il lui est d'abord demandé de montrer l'ensemble des images correspondant à une couleur, indépendamment de l'animal, puis dans un second temps, de désigner un même animal indépendamment de sa couleur. Ensuite, à partir de cette même fiche, une figurine est présentée à l'enfant, qui doit montrer l'image correspondante, c'est-à-dire l'animal qui est de la bonne couleur.

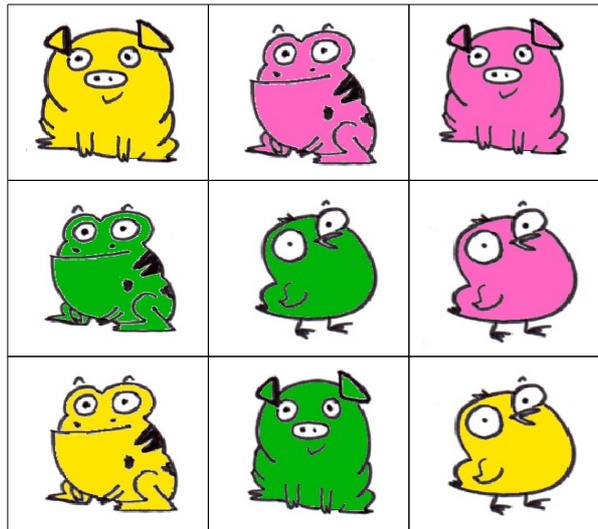


Figure 8 : illustration de la fiche de 9 images, simplification du jeu Bazar Bizarre.

Dans une seconde étape, quelques cartes du jeu sont étalées sur la table : l'enfant doit trouver toutes les cartes qui représentent exactement la figurine qui lui est présentée. Enfin, la règle initiale est effectuée, cependant, le choix porte seulement sur deux ou trois figurines et non quatre.

- Inhibition d'une réponse prédominante, prise en compte de deux valeurs d'un stimulus, double tâche :

L'enfant doit trier des cartes jaunes et rouges représentant des animaux (*annexe 4*), en fonction de la couleur, sur deux tas disposés sur la table. Il a comme contrainte d'effectuer le cri de l'animal lorsque la carte est jaune, et de ne rien faire lorsque la carte est rouge.

→ *Mécanismes impliqués* : le principe go/no-go intervient lorsque l'enfant doit inhiber une réponse verbale à un stimulus présenté visuellement. Il doit prendre en compte les deux valeurs du stimulus : la couleur et l'animal. La couleur lui permet de savoir comment trier la carte et lui donne l'information sur la nécessité ou non de donner la réponse verbale ; et l'animal lui indique quel cri effectuer. Il doit effectuer une double tâche puisqu'il doit se concentrer à la fois sur les cris des animaux, et sur le tri. La mémoire de travail est également sollicitée.

→ *Aides apportées* : un pictogramme évoquant un personnage mimant le signe « chut » est déposé à côté du tas de cartes rouges, ceci afin de soulager la mémoire de travail.

2.2.2 Exercices faisant intervenir le processus de mise à jour

a) Mise à jour d'une information spatiale

Le but de l'activité est de retrouver trois objets dissimulés dans la pièce. La première étape consiste à cacher les objets à des endroits différents avec l'enfant. Il lui est ensuite demandé de retrouver un des objets. Lorsque l'enfant le retrouve, l'emplacement de celui-ci est modifié. Dans cette activité, seuls les emplacements changent et non les objets.

→ *Mécanismes sollicités* : l'enfant doit dans un premier temps maintenir en mémoire trois localisations spatiales, mais aussi trois associations objet-localisation. Il doit dans un second temps, mettre à jour l'information sur la localisation et retenir la nouvelle association.

→ *Aides apportées* : lors de la dissimulation des objets, la description d'un lien potentiel entre l'objet et sa cachette peut permettre un meilleur encodage de l'information. De plus, l'enfant doit revenir sur un point de départ chaque fois qu'un objet est retrouvé et placé dans une cachette différente, ceci afin de laisser le temps d'intégrer cette nouvelle information en ayant à vue l'ensemble des localisations. Lorsqu'une réponse erronée est donnée, l'enfant doit revenir au point de départ et des indices concernant la cachette sont donnés.

b) Mise à jour d'une information visuelle

Pour cette activité, un chemin est représenté sur une feuille de papier, allant de gauche à droite. Différents éléments sont illustrés le long de ce chemin (de 2 à 4 éléments, *figure 6*). En partant de la gauche du chemin, l'enfant est amené à disposer l'image d'un objet face cachée, auprès de chacun des éléments. Il est ensuite demandé à l'enfant de redonner le nom des objets cachés, de gauche à droite ou de droite à gauche. Après quelques essais, l'une des images est remplacée.

→ *Mécanismes sollicités* : dans cet exercice, par opposition avec l'exercice présenté précédemment, l'enfant ne doit plus retenir des emplacements mais des éléments présentés visuellement ainsi que les différentes associations image-emplacement. Le fait que les éléments soient placés de gauche à droite, et non dans une disposition aléatoire permet de matérialiser l'ordre sériel des informations à mémoriser.

→ *Aides apportées* : de la même façon que dans l'exercice précédent, l'établissement d'un lien entre l'image cachée et l'élément de la fiche favorise l'encodage mais aussi la récupération. En cas de non-réponse, des indices sont en effet donnés à l'enfant. Si l'enfant ne parvient toujours

pas à trouver la bonne réponse, plusieurs images lui sont présentées et il doit choisir entre ces images, quel élément est le bon. Ceci permet également de pallier les possibles difficultés d'accès au lexique. Enfin, lorsqu'une image est remplacée par une autre, elle est mise de côté à la vue de l'enfant. Ainsi, lorsque l'enfant nomme une image correspondant à l'essai précédent, son attention est portée sur l'image mise de côté, lui permettant ainsi de se rendre compte que sa réponse ne peut plus correspondre.

→ *Précautions* : il est nécessaire de s'assurer que l'enfant connaisse le nom des objets représentés sur les images. Pour ce faire, il lui est donc demandé au préalable de les nommer avec ses propres termes.

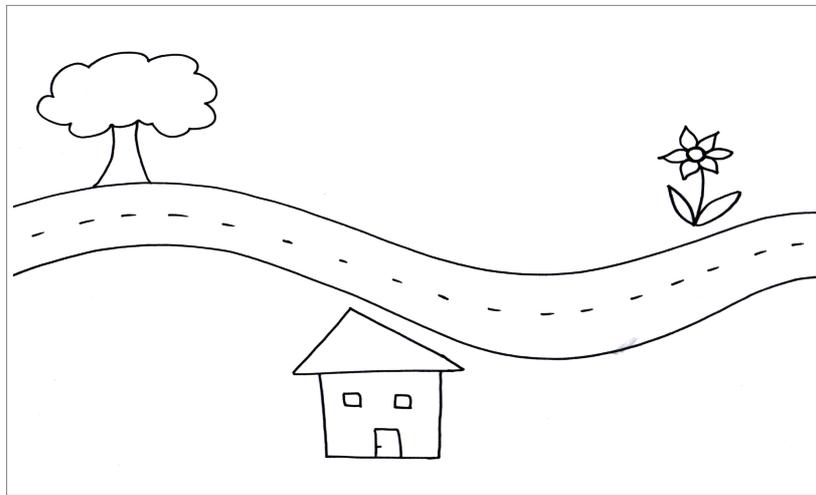


Figure 9 : illustration de l'activité de mise à jour d'une information visuelle.

Cet exercice a été décliné de deux façons au cours des séances :

- Les emplacements dessinés sur la feuille blanche sont remplacés par des objets réels. L'enfant doit retrouver le nom des images cachées auprès de ces objets.
- Le même principe est utilisé dans l'espace réel. Le chemin est alors matérialisé dans la salle par une corde, le long de laquelle sont disposés des objets.

Dans les deux cas, une des informations à retenir est modifiée à une ou plusieurs reprises. Ces deux déclinaisons permettent un entraînement sur divers supports. De plus, le fait d'effectuer un déplacement réel peut être une aide à la cognition et à la mémorisation. Enfin, selon les enfants, la disponibilité attentionnelle n'est pas la même si la tâche est effectuée sur table ou debout.

c) Mise à jour d'une réponse

Plusieurs gobelets de couleurs différentes sont utilisés pour cette activité. Dans chacun d'eux est dissimulée l'image d'un objet, devant l'enfant. Celui-ci doit alors retrouver l'ensemble des objets, en désignant à chaque fois l'un des gobelets. Dès lors qu'une image est découverte, les gobelets sont mélangés. Le but est de retrouver les images du premier coup, sans désigner deux fois le même gobelet.

→ *Mécanismes sollicités* : l'enfant doit ici se souvenir de ses réponses précédentes afin de ne pas désigner deux fois le même gobelet. Il doit maintenir cette information en mémoire tout en tenant compte du déplacement des gobelets.

→ *Aides apportées* : l'image cachée comporte une couleur similaire au gobelet dans lequel elle est dissimulée. De plus, lorsque celle-ci est retrouvée, elle est mise de côté à la vue de l'enfant, pour l'aider à déduire si besoin, les images qu'il lui reste à découvrir.

d) Mise à jour d'une information auditivo-verbale

Le but de l'activité est de mémoriser une liste de deux fruits ou plus, évoquée oralement, afin d'aller les récupérer dans une corbeille située au bout d'un parcours simple. Lorsque l'enfant rapporte les fruits indiqués, la même liste lui est demandée à plusieurs reprises avant qu'un des fruits ne soit modifié dans la liste.

→ *Mécanismes sollicités* : pour réussir cette activité, il est nécessaire de maintenir en mémoire de travail auditivo-verbale plusieurs informations et de mettre à jour ces informations au moment du changement. Cet exercice est donc davantage tourné vers un entraînement de la boucle phonologique.

→ *Aides apportées* : l'indication donnée est ici principalement verbale. Par conséquent, pour aider à la mémorisation, les fruits à récupérer peuvent également être présentés visuellement.

e) Mise à jour d'une information visuelle et verbale, et intervention de l'inhibition

L'enfant doit dans cette activité, construire deux tours de Légos à deux endroits de la salle. Il a comme contraintes de placer alternativement une pièce sur une tour et une pièce sur l'autre, mais également de ne pas utiliser deux fois de suite la même couleur. Par exemple, s'il place une pièce de couleur rouge sur la première tour, il ne doit pas utiliser une pièce rouge pour la deuxième tour, et ainsi de suite.

3.1.3 Profil

a) Évaluation du CRA (5 ans 4 mois)

L'ensemble des évaluations confirment les difficultés de Martin sur le plan de la communication sociale (pragmatique du langage, défaut d'accès à la théorie de l'esprit), qui ne peuvent pas uniquement s'expliquer par son retard de langage. Il présente également des intérêts sensoriels multiples sur les plans visuel, auditif et tactile et quelques rigidités.

ADOS : Martin engage des efforts et essaie d'entrer en relation. Cependant, l'ajustement relationnel est fragile : il a des difficultés à adresser son regard et à placer sa voix. Il peut utiliser des phrases stéréotypées et n'a pas encore totalement intégré les formules de politesse. Des intérêts sensoriels sont aussi repérés.

Bilan orthophonique :

> **Communication non-verbale et interactions sociales** : le contact oculaire est variable et les échanges de regards sont brefs. Martin est en difficulté pour comprendre les gestes expressifs et lui-même en utilise peu.

> **Communication verbale – Réception** : Martin possède des capacités en retrait en ce qui concerne le vocabulaire de la vie courante. La compréhension de consignes est altérée et la compréhension des termes topologiques n'est pas optimale.

> **Communication verbale – Expression** : globalement, Martin est compréhensible. Le score à l'épreuve de dénomination d'images est déficitaire. Le manque du mot n'est pas significatif, mais Martin est aidé par l'ébauche orale. Il est en difficulté concernant l'aspect phonologique. Ses réponses sont variables lorsqu'il s'agit de compléter des phrases. La description peut se limiter à une dénomination. Des paraphasies sont également notées.

Le bilan pointe des progrès au niveau du langage, mais les compétences verbales restent en retrait de façon homogène par rapport à ce qui est attendu d'un enfant de son âge. Des difficultés sur le plan de la pragmatique du langage et un défaut de théorie de l'esprit sont également mises en évidence.

Évaluation du comportement adaptatif – Vineland II :

Les résultats mettent en avant un décalage important en matière de comportement adaptatif, et situent le niveau général de Martin dans la zone faible.

> **Communication** : la compréhension de consignes simples est bonne et son discours est la plupart du temps intelligible. Néanmoins, son niveau de langage reste faible, que ce soit sur le versant expressif ou réceptif.

> **Vie quotidienne** : il se montre autonome pour le repas et peut demander de l'aide lorsqu'il n'arrive pas à couper les aliments. Il peut également s'habiller et se laver seul. Il a encore besoin d'être accompagné sur les tâches ménagères et le respect des règles. À la maison, il est décrit comme vif et souvent agité. Lorsqu'il joue, il peut passer d'une activité à l'autre très rapidement.

> **Socialisation** : il est constaté chez Martin une réelle volonté d'être en interaction avec ses pairs, même si l'entrée en contact peut être maladroite. Il peut jouer avec les autres enfants ou avec l'adulte, et semble plus intéressé par l'échange que par le jeu en tant que tel.

> **Motricité** : les capacités de Martin sont en dessous de ce qui est attendu à son âge, que ce soit en motricité globale ou fine.

> **Sensorialité** : Martin présente certaines particularités sensorielles, notamment une hypersensibilité auditive. Il perçoit des sons d'intensité très légère et est gêné par les bruits forts. Il apprécie par ailleurs beaucoup les stimulations tactiles.

> **Autres comportements** : d'après les parents, Martin est un enfant plutôt anxieux. Il est inquiet lors des changements dans son quotidien et lorsqu'il est face à une situation nouvelle. Il pose alors beaucoup de questions et a besoin d'être rassuré.

Évaluation psychométrique - WPPSI IV :

Martin se montre volontaire et essaye de faire du mieux qu'il peut. Il est pénalisé par sa difficulté à maintenir son focus attentionnel, et à inhiber les distracteurs qui l'entourent. Par ailleurs, Martin se montre plus à l'aise avec les supports visuels. Il est à noter que Martin peut se saisir de l'étayage de l'adulte qui l'aide à soutenir des compétences en émergence.

Les résultats de l'évaluation psychométrique sont les suivants : QIT = 50 avec ICV = 57, IVS = 57, IRF = 49, IMT = 58, IVT = 59, mettant en évidence un fonctionnement cognitif

relativement homogène, avec un retard global de développement.

> ***Au niveau de la compréhension verbale***, les résultats sont hétérogènes. Martin est pertinent lorsqu'il s'agit de retrouver une image appartenant à une catégorie spécifique. Néanmoins, il éprouve des difficultés pour générer des réponses. Il peut également se montrer hésitant et a besoin d'être encouragé. Il est capable d'exprimer qu'il est en difficulté pour compléter des phrases de façon logique et ne parvient pas à se réengager dans la tâche, ne permettant pas de mettre en avant ses réelles compétences sur ce plan. Au niveau de l'étendue de son stock lexical, il obtient des performances se situant à la limite de la normale.

> ***Sur le plan visuo-spatial***, il se montre en difficulté dans le repérage spatial dès lors qu'il y a plus de trois cubes à manipuler. Les gnosies visuelles semblent d'un bon niveau.

> ***Dans le domaine du raisonnement fluide***, deux paramètres sont venus mettre en difficulté Martin : ses réponses sont impulsives et son attention peut être accaparée par les objets qu'il apprécie. Dans ces conditions, l'évaluation du raisonnement fluide n'apparaît pas représentative de ses réelles compétences.

> ***Sur le plan de la mémoire de travail***, lorsqu'il doit retenir des images pour les identifier parmi des distracteurs, il est une nouvelle fois rapidement attiré par des items sollicitant son intérêt. L'attention partielle qu'il fournit va ainsi largement le pénaliser. La mémoire spatiale est déficitaire.

> ***La vitesse de traitement*** est déficitaire compte tenu des nombreuses interruptions. Il a besoin d'être soutenu pour maintenir son effort. Encore une fois, il ne parvient pas à inhiber les distracteurs qui l'intéressent.

b) Profil psychomoteur – notes d'évolution (6 ans 9 mois)

Rappelons que Martin est suivi en psychomotricité depuis l'âge de 22 mois. Il vient en séance 45 minutes une fois par semaine.

Interactions et comportement avec le milieu extérieur :

Martin entre facilement en interaction avec les adultes qu'il connaît, mais est en difficulté lorsqu'il s'agit d'un adulte étranger. Le regard est difficilement maintenu : il peut se cacher les yeux ou plafonner son regard quand les interactions sont trop longues. Son discours n'est pas toujours adapté et il présente de nombreuses écholalies, notamment lorsqu'il est en

situation de stress. Il comprend bien les consignes simples, bien qu'il soit souvent nécessaire de les lui répéter. Il n'est pas autonome dans les activités car son attention est de courte durée, il a besoin d'être relancé et encouragé. Il fonctionne par ailleurs très bien par imitation. En séance, il est plutôt volontaire et essaie de participer à l'ensemble des exercices même si sa motivation est parfois à rechercher.

Capacités attentionnelles :

Martin fait de nombreux efforts pour écouter et assimiler les consignes, mais il est distrait par le moindre stimulus sonore ou la moindre interférence. L'attention qu'il peut porter à une tâche est de courte durée, et il a besoin de l'adulte pour le remobiliser. Il peut néanmoins se concentrer plus facilement sur une tâche lorsque le support l'intéresse. L'instabilité motrice est présente lorsqu'il est debout où il a du mal à rester calme. Il parvient mieux à se canaliser lorsqu'il est assis et cadré par une table. Il peut par ailleurs se montrer impatient et a du mal à attendre ; il a tendance à faire tout très vite.

Motricité manuelle et coordination oculo-manuelle :

Lorsqu'il est assis au bureau, sa posture est souvent avachie et il ne parvient pas à maintenir son buste. La régulation tonique est difficile lorsqu'il doit réaliser une tâche motrice. En motricité fine, la prise est adaptée aux caractéristiques des objets, mais le déliement digital n'est pas optimal. Il peut contrôler correctement ses gestes lorsqu'il parvient à rester concentré. La coordination bi-manuelle est spontanée. Au niveau du graphisme, la prise du crayon manque de tonus et peut également être un peu haute. Il maîtrise difficilement son geste et va plutôt produire des gestes arrêtés, comme pour les lettres en capitale d'imprimerie. Il commence d'ailleurs à écrire son prénom en capitales.

Motricité globale :

Martin est en décalage sur le plan de la motricité globale mais évolue favorablement. En équilibre statique unipodal, il a tendance à beaucoup bouger, faire des mouvements de bras peu utiles au contrôle de l'équilibre et peut parfois fermer les yeux, ce qui rend compliqué le maintien de la position. On peut observer un certain déséquilibre avant, que l'on retrouve aussi lors des sauts à cloche-pied. Les sauts avant, arrière et sur le côté sont maîtrisés, le saut demi-tour est en cours d'acquisition. Il commence à maîtriser différentes coordinations intersegmentaires (ex. saut de lapin, de grenouille, etc) bien que la prise de position au départ puisse être compliquée. Martin fait des progrès dans la régulation tonique, est moins fatigable,

peut mieux ajuster et contrôler ses mouvements. Il réalise de meilleures performances lorsqu'il parvient à canaliser son agitation. Il est par ailleurs en difficulté pour orienter son corps dans l'espace. Il peut également appréhender les situations en hauteur, d'autant plus lorsque la surface de déplacement est restreinte.

3.2 Déroulement de la prise en charge

Martin entre plus difficilement en interaction avec les adultes qu'il ne connaît pas : lors de mon arrivée, le contact a été long à se mettre en place, mais il a su accepter ma présence au fil des séances. Il est important de noter que Martin vient en séance de psychomotricité directement après l'école et une séance d'orthophonie. Il a donc déjà fourni un effort important et peut se montrer fatigué. Il était par exemple plus disponible lors de séances effectuées durant les vacances scolaires. Sa disponibilité attentionnelle était également variable d'une semaine à l'autre. L'entraînement de l'inhibition et de la mise à jour de la mémoire de travail s'est déroulé sur onze séances.

Il a été nécessaire de prendre en compte, dans la proposition des exercices, le déficit d'attention soutenue de Martin. Les exercices étaient donc prévus à l'avance, mais leur durée ne pouvait pas être anticipée. Il a donc fallu proposer plusieurs activités de courte durée pendant une même séance, et également stopper l'activité lorsque Martin décrochait au niveau attentionnel et ne parvenait plus à se mobiliser, même avec les encouragements.

Martin prend plaisir dans le jeu à deux, ceci a donc été un bon étayage dans la prise en charge. Cependant, le tour de rôle a pu occasionner des difficultés dans les jeux nécessitant des réponses verbales puisque Martin peut donner des réponses écholaliques. Par exemple, le jeu qui combine à la fois un tri de carte par couleur et l'inhibition d'une réponse, était joué à deux, à tour de rôle. Il était donc parfois difficile de savoir si Martin était en difficulté pour inhiber sa réponse pour la carte rouge, ou s'il émettait sa réponse en écholalie. Des adaptations ont donc été nécessaires (par exemple, trier cinq cartes chacun, au lieu d'une à tour de rôle).

3.2.1 Entraînement des capacités d'inhibition

Martin a dans l'ensemble plutôt bien réussi les évaluations portant sur l'inhibition. Lors des premières séances, les activités nécessitant l'arrêt d'une réponse en cours ou l'inhibition d'une réponse prédominante des exercices Go/No-Go ont été proposées, et plutôt bien réussies

par Martin. Les exercices d'inhibition chargeant peu la mémoire de travail, étaient donc possibles pour lui. Cependant, il se trouvait davantage en difficulté en présence de distracteurs et semblait également avoir du mal à prendre en considération l'ensemble des valeurs d'un stimulus. C'est donc ce qui a été principalement travaillé par la suite, via des exercices dans des conditions d'interférence notamment : petit à petit, Martin parvenait à prendre le temps d'observer avant de répondre de façon correcte. On pouvait observer dans son comportement qu'il était d'abord tenté de répondre de façon inexacte mais qu'il parvenait à inhiber cette réponse pour répondre correctement. Par exemple, pour l'exercice qui impliquait de montrer le carré correspondant à la couleur évoquée, sans tenir compte de la couleur du rond central, Martin pouvait en premier regarder le rond correspondant, mais ne le pointait pas du doigt et attendait de trouver le carré correct. Si la consigne était changée dans la même séance, et qu'il fallait donc montrer dans un premier temps les couleurs de l'intérieur puis dans un second temps celles de l'extérieur, Martin pouvait donner une réponse exacte, montrant ainsi le passage d'un type de traitement à un autre sans persévération. La réussite de ces exercices dépendait toutefois de sa disponibilité attentionnelle.

Par ailleurs, Martin semblait avoir des difficultés dans les activités plus complexes mettant en jeu à la fois l'inhibition et d'autres compétences, comme la mémoire de travail. Les activités d'inhibition plus complexes ont donc été abordées. Pour le jeu Bazar Bizarre, la règle initiale était compliquée puisque Martin prenait principalement en compte la couleur des stimuli. Des simplifications du jeu ont été réalisées et ont permis de porter petit à petit l'attention de Martin sur plusieurs dimensions d'un même stimulus. À la fin de la prise en charge, Martin est parvenu à réaliser l'exercice en choisissant parmi trois figurines, celle qui correspondait exactement à l'un des trois personnages représentés sur les cartes. Sur cet exercice, Martin a donc été en capacité d'inhiber sa tendance à ne faire attention qu'à la couleur, et de sélectionner parmi un ensemble de distracteurs, la réponse cible attendue.

3.2.2 Entraînement de la mise à jour de la mémoire de travail

Dès les premières séances, les exercices effectués ont pu mettre Martin en difficulté. En effet, l'exercice de **mise à jour d'une information spatiale** a révélé que Martin pouvait oublier dès le début de l'activité les trois emplacements, avant même qu'un changement n'ait eu lieu, ou pouvait confondre l'emplacement de deux objets. On peut supposer que lorsqu'une

composante spatiale entre en jeu, Martin est en difficulté. Cela se retrouve sur des aspects de la mémoire de travail travaillés lors de parcours moteurs. Il était par exemple demandé à Martin d'effectuer un parcours dans un sens puis dans le sens inverse. Si le parcours comprenait deux obstacles à enjamber puis un obstacle à contourner, et qu'il fallait donc au retour contourner une fois et enjamber deux fois : Martin continuait à effectuer l'ordre de l'aller (à savoir enjamber deux fois et contourner une fois).

Pour l'entraînement de la **mise à jour d'une information visuelle**, Martin pouvait également ne pas se rappeler des images cachées, mais était aidé par l'indiçage. Cependant, il donnait fréquemment la réponse auparavant correcte alors qu'un changement avait eu lieu. L'entraînement s'est poursuivi avec la déclinaison de l'exercice dans l'espace réel (chemin matérialisé par la corde). Cependant, ce support n'a pas aidé Martin, qui a du mal à rester concentré lorsqu'il est debout montrant alors une certaine agitation. L'exercice a donc ensuite été effectué sur table avec des objets réels. Ce support, mais également le fait d'avoir réalisé cet exercice de façon répétitive sur plusieurs séances, ont amené Martin à répondre de façon correcte à quasiment tous les changements. Par ailleurs, Martin pouvait également se corriger seul lorsqu'il commettait une erreur et que l'image précédemment correcte (alors mise de côté) lui était présentée.

Pour l'activité de **mise à jour d'une réponse** (jeu des gobelets), Martin a réussi à montrer progressivement 3 puis 4 gobelets sans désigner deux fois le même. Il pouvait se tromper à partir de 5 gobelets mais était en capacité de se corriger après erreur.

Martin a également effectué l'exercice des constructions (**mise à jour d'une réponse visuelle et verbale, intervention de l'inhibition**) : les réponses correctes étaient très aléatoires. Cependant, il était difficile d'interpréter ses erreurs et donc de savoir s'il avait du mal à inhiber l'information visuelle de la tour qu'il avait devant lui, si les difficultés étaient de l'ordre de la mémoire de travail ou s'il ne faisait pas le lien entre les deux constructions.

Enfin, l'activité de **mise à jour d'une information verbale** a montré que Martin était d'autant plus en difficulté sur cette modalité. Bien qu'il utilise parfois le langage de façon assez succincte pour s'aider, il avait bien souvent perdu l'information au moment de choisir les fruits à rapporter. Peut-être était-il en difficulté pour sélectionner un élément parmi l'ensemble de fruits qui pouvaient constituer des distracteurs. Néanmoins, lorsqu'il était en réussite pour une même liste plusieurs fois d'affilée, la prise en compte du changement d'une des

informations était correcte.

Globalement, les observations faites au fur et à mesure des séances vont dans le sens d'une amélioration : il semblerait que Martin retienne mieux les informations et rappelle moins d'informations préalablement pertinentes.

3.3 Analyse test et re-test

3.3.1 Évaluation des capacités d'inhibition

Avant rééducation	Après rééducation
- Test jour/nuit : 12 sur 16 - Test cogner/frapper : 14 sur 30 dont 13 sur 15 à la première partie et 1 sur 15 à la seconde partie	- Test jour/nuit : 15 sur 16 - Test cogner/frapper : 15 sur 30 dont 12 sur 15 à la première partie et 3 sur 15 à la seconde partie

Tableau 1 : résultats de Martin à l'évaluation de l'inhibition (test/re-test).

Avant rééducation :

Pour le test jour/nuit, Martin obtient une note de 12 sur 16 présentations. Les erreurs concernent uniquement la carte jour. L'inhibition d'une réponse verbale en réponse à un stimulus visuel est cependant relativement correcte lorsque Martin prend le temps de répondre.

Pour le test cogner/frapper, Martin a bien réalisé la première partie de l'épreuve. Il peut parfois marquer un temps d'arrêt après présentation du geste avant de répondre. Pour la seconde partie, il parvient à répondre seulement au premier item et revient ensuite sur l'association stimulus-réponse de la première partie. La passation a donc été stoppée après 4 items échoués consécutifs en début de deuxième partie. On peut en conclure que Martin parvient à inhiber une action motrice en réponse à un stimulus présenté visuellement. Toutefois, lorsque l'association stimulus-réponse est remaniée et lorsqu'une troisième règle intervient, Martin ne parvient plus à réaliser l'exercice. On peut supposer qu'il est en difficulté pour mettre à jour en mémoire de travail une règle précédemment apprise.

Après rééducation :

Pour le test jour/nuit, Martin gagne trois points et n'échoue qu'à un item. Il peut parfois être en difficulté pour accéder au lexique, mais cela ne relève pas de difficulté d'inhibition.

Pour le test cogner/frapper, Martin perd un point par rapport à l'évaluation initiale. Cependant, alors que le test avait pris fin dès le 5^{ème} item de la seconde partie, il se termine ici au 10^{ème} item. En effet, Martin est parvenu à donner la bonne réponse à 3 reprises, pour le même stimulus cependant. Cette fois, les erreurs ne correspondent plus aux associations de la première partie puisqu'il procède par imitation et effectue le même geste que celui présenté. Il ne persévère donc pas dans le schéma de réponse précédemment correct. Il est possible que les progrès au niveau de la mise à jour de la mémoire de travail aient un lien avec ce constat.

3.3.2 Évaluation de la mémoire de travail

Avant rééducation	Après rééducation
- Atteint l'ensemble de 3 images sans pointer deux fois la même.	- Atteint l'ensemble de 4 images sans pointer deux fois la même.

Tableau 2 : *résultats de Martin à l'évaluation de la mémoire de travail (test/re-test).*

Le score, augmenté d'un point après rééducation, met en avant la progression de Martin au niveau de la mémoire de travail. Les observations en séance vont également dans ce sens. Alors qu'au début de la prise en charge, Martin éprouvait des difficultés à la fois dans le maintien d'une information et dans sa mise à jour, il a montré des progrès tout au long des séances, bien que ses performances aient été variables et dépendantes de son niveau de fatigue et d'attention.

3.3.3 Évaluation de la flexibilité cognitive

Martin a bien réalisé l'entraînement et a répondu correctement aux questions de connaissance, aux deux évaluations. Les scores qu'il obtient avant et après rééducation sont présentés ci-dessous.

	Critères	Avant rééducation	Après rééducation
Performance	Réussites sans indiçage	4	6
	Auto-corrrections	0	2
	Switch réussis	0	1
	Critères entièrement complétés sans indiçage	0	1
Dégradation	Persévérations après changement du critère de tri	1	0
	Persévérations après indiçage	2	1
	Nombre de rappels de la règle	5	3
	Nombre d'étiquettes	4	2

Tableau 3 : résultats de Martin à l'évaluation de la flexibilité cognitive (test/re-test).

Avant rééducation :

Lors de l'évaluation initiale, Martin trie de façon correcte et sans indiçage 4 cartes sur 9. On remarque qu'il trie principalement les cartes par couleur et ne parvient souvent pas, même après rappel de la règle, à donner une réponse correcte. En effet, sur 5 rappels accordés, il ne donne la bonne réponse qu'à une reprise, et aura besoin qu'on oriente son attention sur la valeur pertinente à 4 reprises pour parvenir à trier de façon correcte. De plus, il peut persévérer dans sa réponse, même après rappel de la règle de tri. Il semble qu'il ne parvienne pas à sélectionner l'information pertinente des cartes cibles.

Après rééducation :

Le premier tri est un peu désorganisé : on peut supposer que l'entraînement ait eu un effet négatif dans le sens où dès le premier tri, Martin avait déjà trié les cartes selon les trois critères et pouvait donc être en difficulté pour orienter son attention sur la valeur pertinente du stimulus. Cependant, après le premier tri, Martin parvient à compléter le deuxième critère sans erreur et passe à la troisième étape de façon correcte sans persévérer sur la dimension de la forme. Le nombre de réponses correctes sans indiçage est en augmentation : il parvient au total à trier correctement 6 cartes sur 9. Il a par contre besoin d'accoler les cartes de test aux cartes cibles afin de les comparer. Martin a eu besoin qu'on lui rappelle la règle 3 fois, ce qui lui permettra de donner 1 réponse correcte avant que la valeur du stimulus lui soit rappelée à 2 reprises. Par ailleurs, alors qu'il n'avait fait aucune auto-correction à l'évaluation initiale, il en effectue deux à l'évaluation finale. Enfin le nombre de persévérations, d'un critère de tri à

l'autre, et après indiçage, est également en baisse.

Martin a donc progressé sur l'ensemble des critères évalués pour la flexibilité cognitive.

Comparaison des scores – évaluation initiale et évaluation finale :

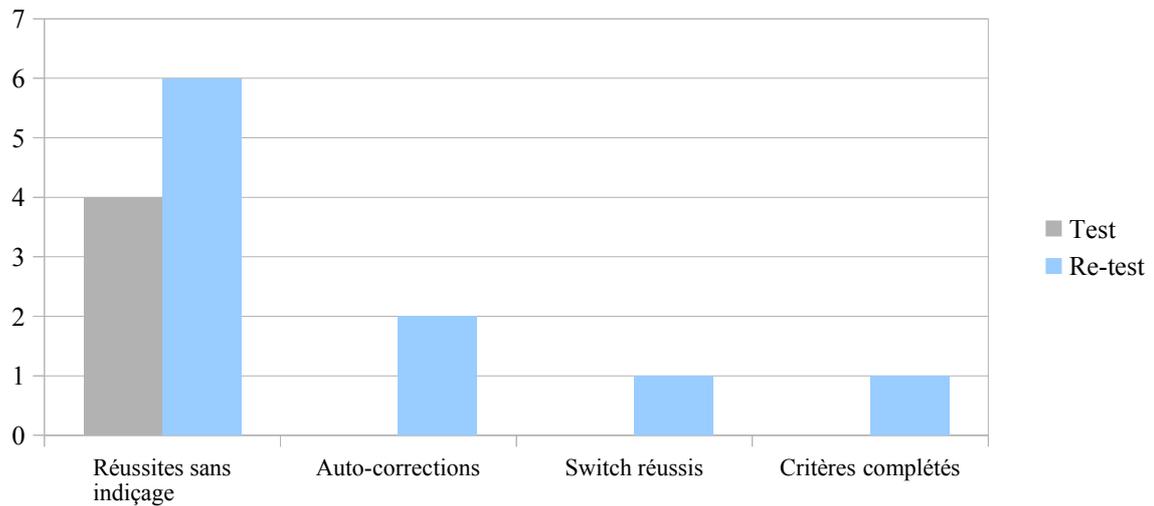


Figure 10 : comparaison des scores de performance de Martin, avant et après rééducation.

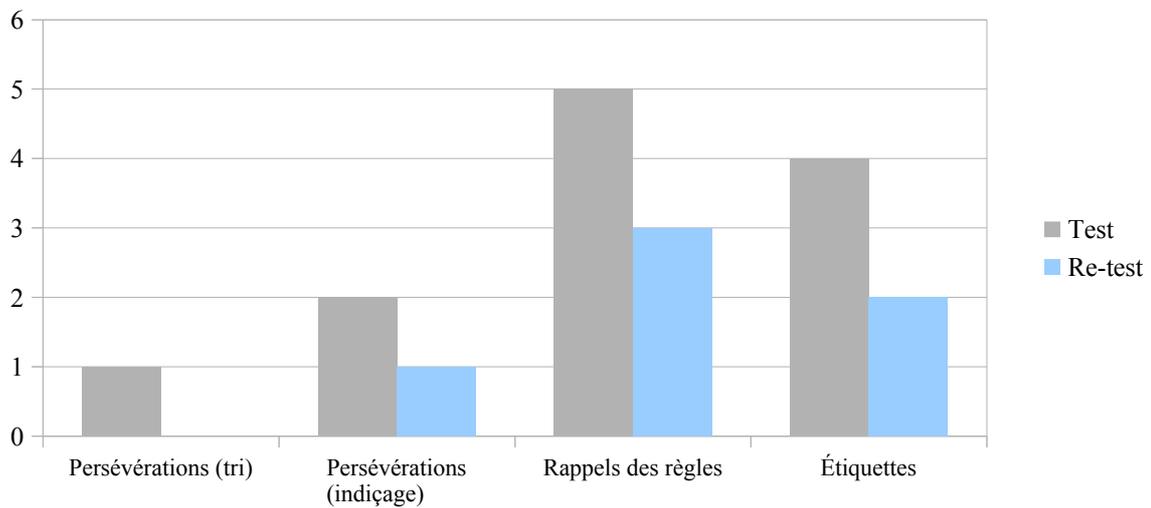


Figure 11 : comparaison des scores de dégradation de Martin, avant et après rééducation.

d'une heure et demie par semaine. Il a rejoint progressivement, depuis ses 5 ans, un groupe psycho-éducatif de deux ou trois enfants, dans le but de généraliser ses compétences avec de nouvelles personnes et dans un nouveau contexte, de travailler les habiletés sociales (relation avec les pairs, place dans le groupe, tour et temps de parole, etc) et scolaires (gérer ses affaires, suivre des routines, prendre la parole, écouter les consignes individuelles ou collectives, etc), et également d'apprendre à se détacher de l'adulte. Les consignes multiples, la flexibilité et les consignes individualisées y sont également travaillées. Il lui est encore difficile de ne pas exécuter la consigne demandée à son camarade. Des petites séances de relaxation sont aussi proposées, et Paul semble les apprécier.

De manière générale, Paul gagne en autonomie et se montre moins anxieux pour de nouvelles activités. Il est très participatif et exprime mieux ses émotions, même si celles-ci prennent parfois encore trop de place. Il peut se montrer parasité par une trop grande excitation. Il est capable de prendre quelques initiatives et de suivre celles données par ses camarades au lieu de se référer toujours à l'adulte. L'accompagnement individuel est maintenu car Paul a besoin d'un référent pour le rassurer, l'aider à initier les activités et à maintenir son attention dans le temps. Il a également besoin d'être guidé dans la compréhension des activités et pour gérer ses émotions.

b) Bilan orthophonique d'évolution (6 ans 1 mois)

Paul est pris en charge en orthophonie depuis ses 21 mois pour des troubles de la communication et retard de langage oral. L'orthophoniste note des progrès, que ce soit au niveau du langage ou de l'attitude de travail. Il possède un bon niveau de vocabulaire et produit correctement des phrases simples pour s'exprimer. L'ensemble des performances est néanmoins perturbé par un déficit attentionnel important. Il a besoin de l'adulte pour le guider et le remobiliser dans le travail, mais aussi d'être valorisé pour maintenir sa motivation.

Aspects pragmatiques :

Paul peut utiliser le langage de manière inadaptée, et présente des stéréotypes verbales, notamment lorsqu'il n'est pas à l'aise ou en conduite d'évitement. Il va utiliser certaines formulations de manière plaquée parfois hors contexte. Avec des personnes peu familières, Paul peut se montrer soit inhibé, soit trop familier, selon son état émotionnel.

Capacités attentionnelles et mnésiques :

- Empan de mots (-1,91 DS)
- Attention visuelle – Barrage (score : -4,28 DS, temps : -5,39 DS)
- Complément d'images (-0,2 DS) : Paul est en réussite lorsqu'il s'agit de trouver la bonne partie de l'image manquante parmi des intrus.
- Discrimination visuelle (0,26 DS) : il parvient avec beaucoup de mobilisation, à rechercher et trouver toutes les cibles dans un contexte encombré.
- Attention auditive (-1,48 DS) : il est nécessaire de le maintenir mobilisé et motivé.

Expression :

Paul maîtrise correctement le vocabulaire du quotidien. Il a progressé dans la précision de son élocution mais il persiste quelques déformations. Il parvient à compléter des phrases de manière adaptée au contexte, cependant il existe des erreurs de syntaxe. Les phrases simples sont correctement exprimées, mais le choix du verbe peut être imprécis. Il est en difficulté pour effectuer des liens logiques, utiliser des coordinations.

Compréhension :

La compréhension est fonctionnelle et lui permet de comprendre les situations, les consignes et le discours courant. La compréhension des éléments plus complexes du langage s'améliore mais reste imprécise. Sans support imagé, il est en difficulté pour mobiliser son attention tout au long d'un récit court : il repère quelques éléments, mais a besoin de répétition et d'aide visuelle pour mémoriser les éléments et repérer la trame.

Phonologie :

La conscience phonologique est imparfaite mais correcte, en revanche la manipulation phonologique est difficile, mettant en jeu d'autres compétences comme l'attention et la mémoire de travail.

c) Profil psychomoteur – notes d'évolution (7 ans)

Concernant les acquisitions psychomotrices, les retournements sont apparus vers 8-9 mois, la station assise seule a été acquise à 13 mois, et la marche autonome à 17 mois. Paul a eu des difficultés à accepter la position en décubitus ventral et la position assise.

Interactions et comportement avec le milieu environnant :

Paul vient en séance avec le sourire et montre de l'intérêt à ce qui lui est proposé. Il est en difficulté pour réguler ses émotions et à besoin de l'aide de l'adulte. Les mimiques faciales sont bien développées, mais les communications non verbales sont très peu utilisées et parfois pas toujours comprises. Des stéréotypies (flapping, tourne sur lui-même) peuvent apparaître notamment lorsqu'il ressent des émotions positives. Lorsqu'il éprouve des émotions négatives ou en situation de stress, les auto-contacts sont nombreux (tire sur ses joues/oreilles, met les doigts à la bouche, etc). Il peut initier une interaction, souvent avec la même question rituelle. Il a du mal à ajuster la durée de son regard qui peut parfois être trop intensif. Il peut présenter des rigidités et a du mal à s'adapter à la nouveauté. Les rituels l'apaisent et lui permettent de se repérer dans le temps. Ses capacités d'imitation sont correctes.

Dans le domaine cognitif :

Les capacités attentionnelles de Paul sont fluctuantes et dépendent également de sa motivation. Paul a toujours besoin d'être canalisé par l'adulte car les décrochages sont nombreux ; il est facilement distrait. Il peut rester assis durablement mais présente une certaine instabilité motrice. Les consignes simples sont comprises, mais il est nécessaire de les lui répéter souvent, de décomposer les actions à réaliser et de faire des démonstrations.

Motricité manuelle et coordination oculo-manuelle :

Ses capacités en manipulation dépendent de sa motivation. Il peut réaliser une activité sans contrôle par le regard. Il utilise ses deux mains avec une préférence pour la main droite. La pince fine est possible mais il la réalise souvent entre le pouce et le majeur. La prise peut parfois manquer de tonus mais il parvient à l'ajuster avec une guidance verbale. La coordination bimanuelle est possible mais il a besoin d'une guidance physique au préalable pour se saisir du mouvement. Il sait maintenir le matériel d'une main pendant que l'autre réalise un geste. Au niveau du graphisme, la prise est correcte et le tonus suffisant. Il sait écrire son prénom et l'alphabet en capitale d'imprimerie. Par contre, il est en difficulté pour effectuer de nouveaux gestes, il persévère dans les schémas qu'il connaît et a besoin d'une importante guidance lors de ces nouveaux apprentissages. La coordination visuo-motrice ainsi que les pré-requis à l'entrée dans l'écriture cursive sont abordés en séance.

Motricité globale :

Paul est en décalage au niveau des acquisitions motrices, bien que des progrès soient

notés. L'équilibre unipodal est difficilement maintenu, généralement pas plus de trois secondes sur chaque jambe. Le saut sur un pied est donc difficilement réalisable et manque d'impulsion. Le saut pieds joints est par contre acquis vers l'avant, vers l'arrière et sur le côté. Sauter par-dessus un obstacle lui est possible, mais le saut se désorganise dès lors que la hauteur est trop importante en raison de l'appréhension. Il peut également anticiper avec crainte les situations de déséquilibre. Il est en difficulté pour orienter son corps dans l'espace et a parfois besoin de guidance pour prendre une position. Ses performances sont variables, dépendant de son niveau de fatigue et d'agitation. Il réalise de meilleures performances lorsqu'il parvient à se concentrer.

4.2 Déroulement de la prise en charge

De la même façon que pour Martin, il a été nécessaire d'adapter la durée des exercices, en fonction du temps d'attention que Paul pouvait fournir sur le moment. Il pouvait être mieux concentré sur les exercices proposés dans l'espace de la salle par rapport à ceux proposés au bureau. Par ailleurs, il a été difficile de trouver des exercices porteurs de sens pour Paul, qui pouvait vite se désintéresser de l'activité.

4.2.1 Entraînement des capacités d'inhibition

Les résultats de l'évaluation ont mis en évidence des capacités d'inhibition déficitaires chez Paul. Cela s'est vite retrouvé dans les premiers exercices proposés.

La première chose qui a été travaillé est l'**arrêt d'une réponse en cours**. Pour le jeu « 1, 2, 3 Stop », il a été nécessaire d'exécuter l'action en même temps que Paul pour qu'il puisse procéder par imitation. Il parvenait à stopper son déplacement, mais n'arrivait pas à s'arrêter complètement et à ne produire aucun mouvement : dès qu'il s'arrêtait, il remplaçait le comportement par un autre et tournait sur lui-même par exemple. Dans des parcours moteurs, Paul parvenait à inhiber son comportement et à le remplacer par un autre lorsque les stimuli déclencheurs étaient différents (par exemple, sauter plusieurs fois de cerceau en cerceau puis passer en dessous d'un obstacle). Il était par contre plus en difficulté lorsqu'il s'agissait de sauter par-dessus des obstacles plusieurs fois avant de passer sous le dernier. On peut supposer que cette variation réside dans l'absence d'indication du changement au niveau visuel, qui rend l'inhibition plus complexe pour Paul.

Les **exercices basés sur le principe go/no-go** ont ensuite été les plus travaillés avec Paul, puisqu'il lui était quasiment impossible d'inhiber une réponse prédominante. Par exemple, en réponse aux ordres simples, Paul était très en difficulté et agissait comme si le simple fait d'entendre l'action évoquée, déclenchait immédiatement la réponse. Lorsqu'une tierce personne était impliquée, Paul ne répondait pas immédiatement à la consigne destinée à l'autre, mais effectuait quand même l'action en voyant l'autre l'exécuter. Il parvenait néanmoins à inhiber cette réponse lorsqu'on lui demandait d'effectuer un comportement substitutif (par exemple, regarder l'autre faire, plutôt que de ne rien faire). En ce qui concerne les exercices go/no-go plus classiques, qui ont été travaillés quasiment à chaque séance, Paul ne parvenait pas à inhiber ses réponses. Il a fallu trouver des exercices à la fois ludiques et représentatifs pour lui, mais là encore il se trouvait en difficulté. Paul ne prenait pas le temps d'analyser le stimulus et agissait de façon automatique avec la même réponse à chaque fois. Ce n'est qu'à la dernière séance que Paul a été en réussite sur l'un des exercices proposés (jeu des mouches).

Les **exercices d'interférence** ont également été travaillés, mais de façon moins importante. Sur l'exercice des formes, Paul était capable de montrer les formes de l'intérieur mais était plus en difficulté pour montrer celles de l'extérieur. Le jeu Bazar Bizarre a été proposée, de façon progressive et il s'est avérée que Paul était moins en difficulté à ce niveau. On peut supposer que la principale difficulté de Paul se situe au niveau de l'inhibition d'une réponse prédominante, sans pour autant que les autres processus inhibiteurs soient optimaux.

4.2.2 Entraînement de la mise à jour de la mémoire de travail

Lors de l'activité de **mise à jour d'une information spatiale**, Paul se souvient bien des emplacements durant les premiers essais, par contre, lorsque les cachettes changent, il a tendance à revenir sur les emplacements précédents. Il se dissipe rapidement et le fait de revenir à une position de départ après chaque déplacement lui fournit une bonne aide.

Pour l'activité du chemin (sur papier), mettant en jeu la **mise à jour d'une information visuelle**, Paul peut inverser deux réponses quand le chemin est réalisé en sens inverse et également rappeler des images déjà retrouvées. Il est plus performant lorsque nous réalisons cette activité dans la salle, avec la corde représentant le chemin. Il est capable de donner la bonne réponse après un changement mais pas après le deuxième. Il y parviendra

néanmoins après quelques séances.

En ce qui concerne le jeu des gobelets, mettant en jeu la **mise à jour d'une réponse**, Paul est capable la plupart du temps, de désigner quatre gobelets sans se tromper. Il commet souvent l'erreur lorsqu'il s'agit de montrer le 5^{ème} gobelet. Pour ce jeu, Paul s'était saisi d'une petite sonnette qui lui plaisait beaucoup. Il pouvait alors taper dessus lorsqu'il trouvait la bonne réponse : cela s'est avéré un renforçateur puissant, qui a pu être utilisé sur plusieurs séances avant d'être mis de côté car cela est devenu rapidement trop stimulant pour lui et il ne parvenait plus à rester concentré sur la tâche.

Enfin, pour l'entraînement de la **mise à jour d'une information verbale** (activité de la liste de fruits), Paul parvenait à retenir les informations lorsque deux fruits étaient cités ainsi qu'à modifier cette information en mémoire de travail. Cependant, au-delà de deux informations, Paul n'en retenait la plupart du temps que deux. De plus, lorsque Paul sélectionnait un fruit dans la corbeille, il avait tendance à prendre avec son autre main le même. Ce comportement peut peut-être être à rapprocher des difficultés d'inhibition.

4.3 Analyse test / re-test

4.3.1 Évaluation des capacités d'inhibition

Avant rééducation	Après rééducation
- Test jour/nuit : 0 sur 16 - Test cogner/frapper : 4 sur 30	- Test jour/nuit : 3 sur 16 - Test cogner/frapper : 0 sur 30

Tableau 4 : résultats de Paul à l'évaluation de l'inhibition (test/re-test).

Avant rééducation :

Le test jour/nuit est échoué : Paul indique à chaque présentation le mot « soleil » pour la carte « jour », et « lune » pour la carte « nuit ». Il est donc en grande difficulté lorsqu'il s'agit de donner une réponse verbale incongruente à un stimulus visuel. Cela va dans le sens des observations cliniques faites. En effet, Paul est souvent porté par les informations de l'environnement et agit fréquemment en fonction de ce que propose le stimulus au niveau visuel : par exemple, devant un obstacle Paul va la plupart du temps sauter, et il sera plus en difficulté pour inhiber ce comportement lorsque la consigne est différente.

Pour le cogner/frapper, Paul réussit les quatre premiers items mais ne parvient pas à maintenir l'association stimulus-réponse au cours du temps. Il est donc également en difficulté pour inhiber une réponse motrice et agit principalement par imitation.

Après rééducation :

Les résultats de Paul n'ont pas évolué après rééducation. Il est toujours aussi difficile pour lui d'inhiber une réponse prédominante. La prise en charge, n'a pas permis, sur onze séances, d'aider Paul à ce niveau.

4.3.2 Évaluation de la mémoire de travail

Avant rééducation	Après rééducation
- Atteint l'ensemble de 4 images sans pointer deux fois la même.	- Atteint l'ensemble de 5 images sans pointer deux fois la même.

Tableau 5 : *résultats de Paul à l'évaluation de la mémoire de travail (test/re-test).*

Lors des deux passations, Paul disait quasiment systématiquement, en pointant, le nom des images. Le fait d'associer le langage au maintien de l'information visuelle permet peut-être à Paul d'être plus performant. Un point supplémentaire a été obtenu lors de l'évaluation finale. Il semblerait que l'entraînement des capacités de mémoire de travail et de sa mise à jour ait eu un effet bénéfique.

4.3.3 Évaluation de la flexibilité cognitive

Lors de l'évaluation de la flexibilité cognitive, Paul a réalisé l'entraînement et a donné les réponses aux questions de connaissance de façon correcte pour les deux passations. Les scores qu'il obtient avant et après rééducation sont présentés ci-dessous.

	Critères	Avant rééducation	Après rééducation
Performance	Réussites sans indiçage	3	3
	Auto-corrrections	0	1
	Switch réussis	0	0
	Critères entièrement complétés sans indiçage	0	1
Dégradation	Persévérations après changement du critère de tri	0	1
	Persévérations après indiçage	1	2
	Nombre de rappels de la règle	6	6
	Nombre d'étiquettes	2	3

Tableau 6 : résultats de Paul à l'évaluation de la flexibilité cognitive (test/re-test).

Avant rééducation :

À l'évaluation initiale, Paul trie de façon correcte et sans indiçage 3 cartes sur 9. Il aura besoin d'un rappel de la règle à six reprises, ce qui l'aidera à trier 4 cartes correctement. Pour les deux autres, il aura besoin qu'on oriente son attention sur la valeur du stimulus pertinente. Paul ne prend pas le temps nécessaire à l'analyse du stimulus et pose la carte de façon assez automatique sur l'une des cartes cible, bien que les consignes semblent avoir été comprises, puisque l'entraînement à été réussi. Les tris sont désorganisés et Paul donne des réponses plutôt par essais successifs.

Après rééducation :

Les résultats sont ici quasiment identiques à l'évaluation initiale. Paul est stable en ce qui concerne le nombre de réponses correctes sans indiçage. Le nombre d'indiçages est similaire à l'évaluation initiale, que ce soit le rappel de la règle ou l'étiquetage. On remarque que dès le premier critère, il ne répond pas à la consigne de trier selon la couleur et trie la plupart des cartes en fonction de la forme. Le critère correctement complété à l'évaluation finale ne peut donc pas être considéré comme significatif puisqu'il s'agit du tri par forme, alors que Paul a trié la plupart des cartes selon ce critère. Le nombre de persévérations est en augmentation : on peut considérer que Paul était focalisé sur son critère de tri, et n'est pas parvenu à s'en dégager. Il ne parvient donc pas, même avec indications à désengager son attention d'une valeur du stimulus et persévère dans un schéma de réponse incorrect.

Les résultats de Paul n'indiquent pas de progression à l'évaluation de la flexibilité cognitive.

Comparaison des scores – évaluation initiale et évaluation finale :

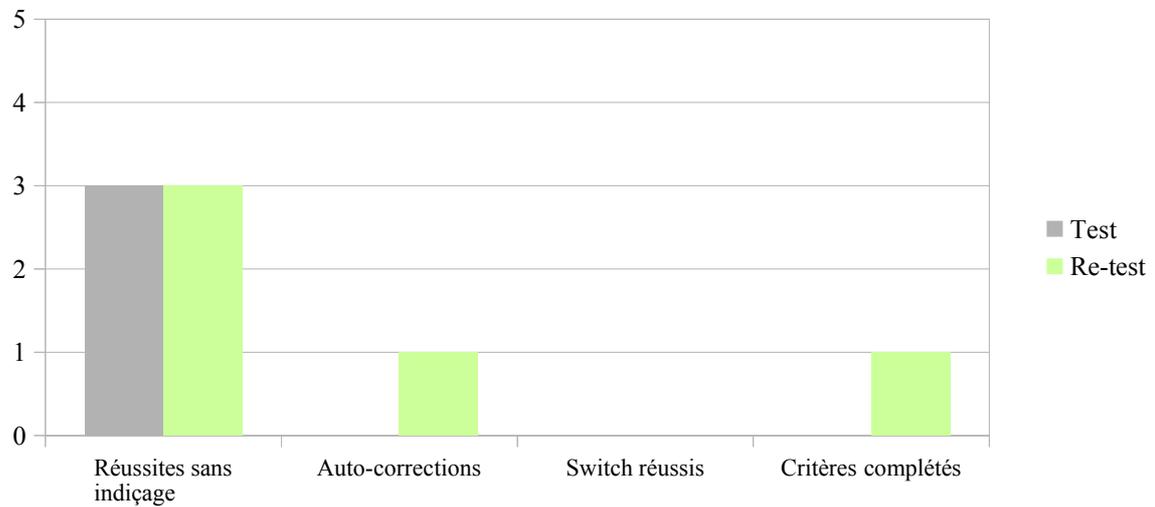


Figure 12 : comparaison des scores de performance de Paul, avant et après rééducation.

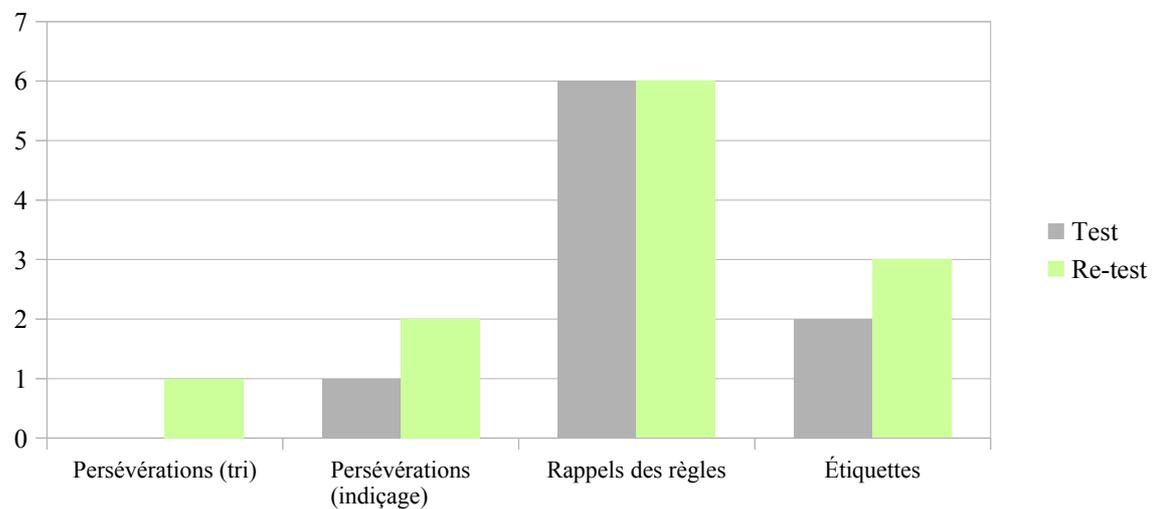


Figure 13 : comparaison des scores de dégradation de Paul, avant et après rééducation.

DISCUSSION

L'intervention mise en place avait pour objectifs de faire progresser les capacités de mise à jour de la mémoire de travail et d'inhibition chez deux enfants porteurs du syndrome de l'X fragile, en supposant que celles-ci pouvaient avoir un lien avec leur manque de flexibilité cognitive.

Bien qu'enrichissant et effectué avec plaisir, l'accompagnement de Paul et Martin n'a pas toujours été simple, compte tenu de leurs difficultés relationnelles, attentionnelles et leur agitation parfois compliquée à gérer, par manque d'expérience. Par ailleurs, il a été nécessaire d'adapter la prise en charge et les exercices au profil de chacun : leurs difficultés, leurs intérêts et leur disponibilité sur le moment. À noter aussi l'importance d'être toujours en interaction afin de maintenir l'attention des enfants au maximum sur les exercices proposés. Dans ce contexte, la prise de notes a par exemple été réduite au minimum sur le moment, Paul et Martin n'étant pas autonome sur les activités et ayant besoin de re-mobilisations fréquentes. Enfin, il a été nécessaire de repenser en permanence la prise en charge, en fonction des difficultés et réussites rencontrées à chaque séance, et de l'analyse des erreurs faites, afin de proposer des alternatives, déclinaisons et simplifications.

Si l'on compare les évolutions de chacun, on note en premier lieu une amélioration des compétences de mise à jour en mémoire de travail chez Paul et Martin. Initialement, Paul possédait des compétences légèrement supérieures à celles de Martin. Les exercices proposés sur cet axe étant les mêmes, on peut supposer qu'ils peuvent être à l'origine de la variation observée, identique chez les deux enfants : un point supplémentaire est noté pour chacun à l'évaluation de la mémoire de travail en fin de prise en charge. Si cette amélioration n'est pas attribuable aux activités proposées, il est néanmoins difficile de penser que celle-ci soit uniquement due au développement, la rééducation s'étant échelonnée sur seulement onze séances, en trois mois. On sait en effet que les capacités en mémoire de travail évoluent lentement : à titre d'exemple, à l'épreuve des cubes de Corsi, l'empan endroit moyen des enfants évolue de 4,33 à 4,80 entre 6 et 7 ans, et l'empan envers moyen de 3,17 à 4,05, soit moins d'un point en un an (Fournier & Albaret, 2014). Bien que les processus impliqués

soient différents, ces tendances montrent un développement progressif et relativement lent de la mémoire de travail. Enfin, puisque différentes activités impliquant des principes de mise à jour différents ont été effectuées, il serait pertinent d'en évaluer l'efficacité individuelle, afin de déterminer lesquelles ont eu un véritable effet.

En ce qui concerne l'inhibition, les performances initiales de Martin et Paul étaient très hétérogènes au départ de la prise en charge. En effet, Paul se trouvait en grande difficulté pour inhiber une réponse prédominante : ses actions et réponses étaient, et sont toujours, considérablement guidées par l'environnement. Il ne parvient pas à prendre suffisamment de recul pour analyser la situation et répond de façon assez automatique. Martin est quant à lui davantage capable d'un contrôle intentionnel de son attention, même si celui-ci reste précaire. Ce sont ces observations initiales qui ont orienté la prise en charge de l'inhibition et qui ont conduit à travailler des processus différents chez Paul et chez Martin. Des activités faisant appel à l'inhibition d'une réponse prédominante ont été proposées à chaque séance à Paul ; alors que c'est davantage le processus de résistance à l'interférence des distracteurs qui était sollicité dans les exercices proposés à Martin. Finalement, la rééducation n'a pas eu d'effet pour Paul, qui obtient des résultats similaires sur les évaluations de l'inhibition avant et après rééducation. Quant à Martin, une légère progression est notée. Étant donné que la prise en charge de l'inhibition s'est orientée différemment compte tenu de la variabilité initiale des compétences, il est difficile de comprendre ce qui a fonctionné chez l'un et non chez l'autre. Cela suscite alors divers questionnements. On peut se questionner sur l'efficacité des activités : celles effectuées avec Martin sont-elles efficaces en elles-mêmes, qu'importe le niveau initial ? L'auraient-elles été avec Paul qui possède un déficit plus important en inhibition ? Dans ce contexte, une des hypothèses serait que la prise en charge de l'inhibition proposée ici soit opérante lorsqu'une forme d'inhibition est déjà possible. Il est aussi plausible que l'amélioration observée chez Martin soit en partie due à ses progrès en mémoire de travail. Enfin, on peut également supposer qu'une rééducation de plus longue durée aurait peut-être permis à Paul de progresser sur ce domaine, en orientant d'abord la prise en charge sur l'inhibition d'une réponse prédominante pour ensuite combiner cet apprentissage à d'autres formes d'inhibition en proposant les diverses activités effectuées avec Martin.

Pour ce qui est de la flexibilité cognitive, domaine qui n'a pas été entraîné directement, là encore, seul Martin a progressé. On peut supposer que l'amélioration seule de la mémoire de travail, obtenue chez Paul, n'a pas permis d'amélioration au niveau de la flexibilité. Enfin, il reste à connaître la part de la contribution des améliorations de l'inhibition et de la mémoire de travail sur les progrès en flexibilité cognitive constatés chez Martin. Deux hypothèses peuvent être formulées : d'un côté, on peut suggérer que l'amélioration seule des capacités de mémoire de travail, associée aux performances de base en inhibition de Martin a permis une progression des capacités de flexibilité. Cependant, il est également possible que ce soit une amélioration des deux fonctions qui a permis cette progression. Ces hypothèses demanderaient à être testées.

Quoi qu'il en soit, la mise à jour de la mémoire de travail et les capacités d'inhibition sont à dissocier, mais restent relativement interdépendantes. Cette dissociation est mise en évidence par le profil asymétrique des deux enfants : alors que Paul possède des capacités en mémoire de travail supérieures à celles de Martin, celui-ci dispose quant à lui de meilleures capacités en inhibition par rapport à Paul. Toutefois, cette dissociation est relative puisque les résultats montrent que l'épreuve de flexibilité cognitive proposée ici requiert une association des deux fonctions pour être réussie.

De façon générale, le niveau intellectuel et les compétences cognitives des deux enfants, ont pu contribuer aux différences de résultats observées. On sait en effet que les situations faisant appel aux fonctions exécutives mettent nécessairement en jeu d'autres fonctions cognitives, et il est donc difficile de proposer des situations où les fonctions exécutives soient isolées. Les évaluations, de même que les différentes activités effectuées en séances, ont pu mettre en jeu divers processus, même s'il a été tenté d'en réduire leur implication au minimum.

De la même façon, la motivation et l'implication des deux enfants dans les exercices proposés ont pu participer aux variations de résultats. En effet, sur ce dernier point, Martin a pu montrer une implication plus importante, notamment lorsqu'il s'agissait de jeux à deux, qui semblaient davantage l'intéresser. En revanche, il a été plus souvent difficile de trouver des exercices suscitant l'intérêt de Paul.

Que ce soit au niveau de la mémoire de travail, de l'inhibition ou de la flexibilité cognitive, on peut se demander si des résultats similaires auraient été obtenus dans d'autres conditions de passation, au vu de la fluctuation de l'attention de Paul et Martin d'un moment à l'autre. Il aurait été par exemple pertinent de créer un outil permettant d'obtenir une moyenne de performances sur plusieurs temps, plutôt que d'avoir un indicateur sur un moment donné uniquement.

Par ailleurs, les observations cliniques ont pu mettre en avant une progression lorsqu'un même support était utilisé plusieurs séances d'affilée. Cependant, dès lors que celui-ci était changé, il était souvent nécessaire de répéter l'exercice avant d'obtenir un résultat. Néanmoins, les progrès constatés au niveau clinique en mémoire de travail, ont pu être mis en évidence dans l'évaluation alors même qu'aucun entraînement n'a été réalisé sur ce support, mettant en avant une possibilité de transfert.

On sait également que ces enfants rencontrent des difficultés de généralisation. Il aurait donc été intéressant d'effectuer une évaluation écologique des fonctions entraînées. Il est possible qu'une prise en charge de plus longue durée soit nécessaire pour consolider et maintenir les effets dans le temps, et observer une généralisation des progrès obtenus en milieu écologique.

CONCLUSION

Le défaut de flexibilité cognitive, et plus généralement du fonctionnement exécutif, est un point essentiel dans le syndrome de l'X fragile. Ces difficultés semblent, d'après les études sur ce sujet, être en lien avec des états cognitifs, comportementaux et affectifs à plus long terme. Une intervention précoce pourrait éventuellement permettre de modifier la trajectoire développementale des fonctions exécutives, dont on sait qu'elle est impactée à la fois dans le rythme et la qualité dans ce syndrome.

L'intervention effectuée auprès de Paul et Martin, basée sur un entraînement de l'inhibition et de la mise à jour de la mémoire de travail en vue d'accroître les capacités de flexibilité cognitive, a montré une possibilité d'amélioration chez l'un d'entre eux. Ce progrès apparent pourrait néanmoins reposer sur la possession initiale de certaines ressources.

Il est également nécessaire de nuancer ces résultats puisque l'évaluation des différents processus n'a pas été soumise à validation et peut donc sans doute comporter certains biais. Une évaluation différente, ou à un moment différent, pourrait peut-être mettre en avant des résultats contradictoires. Cette remarque souligne l'importante difficulté dans l'évaluation des enfants possédant un faible niveau cognitif général : il existe peu d'outils à notre disposition, et l'adaptation est donc indispensable.

On constate tout de même, qu'en dépit du retard de développement et de la déficience intellectuelle, la stimulation cognitive s'avère possible. Les propositions doivent cependant être adaptées aux caractéristiques et fonctionnement propre à chacun. L'évaluation ainsi que la prise en charge d'un enfant porteur du syndrome de l'X fragile se doit d'être spécifique, notamment en raison des différences inter-individuelles importantes dans les manifestations.

Enfin, les prochaines études pourraient se pencher sur les conséquences d'une intervention basée sur les fonctions exécutives dans le cadre du syndrome de l'X fragile : pourrait-elle avoir un impact sur les manifestations comportementales ou affectives ?

Par ailleurs, il serait intéressant de proposer cette rééducation auprès d'enfants présentant un déficit exécutif d'origines différentes, afin d'en évaluer l'efficacité auprès d'autres populations.

BIBLIOGRAPHIE

- American Psychiatric Association. (2015). *DSM-5-Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Elsevier Masson.
- Azouvi, P., Didic-Hamel, C. M., Fluchaire, I., Godefroy, O., Hoclet, E., Le Gall, D., ...Pillon, B. (2001). L'évaluation des fonctions exécutives en pratique clinique : groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives (GREFEX). *Revue de neuropsychologie*, *11*, 383-433.
- Baddeley, A. (2000). The episodic buffer : a new component of working memory? *Trends in Cognitive Sciences*, *4*(11), 417-423
- Baker, S., Hooper, S., Skinner, M., Hatton, D., Schaaf, J., Ornstein, P., & Bailey, D. (2011). Working memory subsystems and task complexity in young boys with fragile X syndrome. *Journal of intellectual disability research : JIDR*, *55*(1), 19-29.
- Bussy, G., Krifi-papoz, S., Ville, D., Lejeune, S., Clement, A., & Des Portes, V. (2010). Syndrome de l'X fragile : fonctionnement cognitif et propositions d'aménagements pédagogiques. *ANAE. Approche neuropsychologique des apprentissages chez l'enfant*, *22*(106), 39-45.
- Bussy, G., De Freminville, B., & Touraine, R. (2016). Rééducation cognitive de la déficience intellectuelle : possibilités et limites. *ANAE. Approche neuropsychologique des apprentissages chez l'enfant*, *28*(141), 1-7.
- Chevalier, N. (2010). Les fonctions exécutives chez l'enfant : concepts et développement. *Canadian Psychology/Psychologie canadienne*, *51*(3), 149-163.
- Chevalier, N., & Blaye, A. (2006). Le développement de la flexibilité cognitive chez l'enfant préscolaire : enjeux théoriques. *L'Année psychologique*, *106*(4), 569-608.

- Cornish, K., Cole, V., Longhi, E., Karmiloff-Smith, A., & Scerif, G. (2012). Does attention constrain developmental trajectories in fragile X syndrome? A 3-year prospective longitudinal study. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 117*(2), 103-120.
- Cornish, K., Sudhalter, V., & Turk, J. (2004). Attention and language in fragile X. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 10*(1), 11-16.
- Cornish, K., Turk, J., & Hagerman, R. (2008). The fragile X continuum : new advances and perspectives. *Journal of Intellectual Disability Research, 52*(6), 469-482.
- Cragg, L., & Chevalier, N. (2012). The processes underlying flexibility in childhood. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology, 65*(2), 209-232.
- Cragg, L., & Nation, K. (2007). Self-ordered pointing as a test of working memory in typically developing children. *Memory, 15*(5), 526-535.
- Diamond, A. (2013). Executive Functions. *Annual Review of Psychology, 64*(1), 135-168.
- Deák, G. O. (2003). The development of cognitive flexibility and language abilities. *Advances in child development and behavior, 31*, 273-328.
- Ecker, U. K. H., Lewandowsky, S., Oberauer, K., & Chee, A. E. H. (2010). The components of working memory updating : an experimental decomposition and individual differences. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory, and Cognition, 36*(1), 170-189.
- Er Rafiqi, M., Roukoz, C., Le Gall, D., & Roy, A. (2017). Fonctions exécutives, environnement et contexte chez l'enfant. In Roy, A., Guillery-Girard, B., Aubin, G., Mayor, C. (Eds.), *Neuropsychologie de l'enfant : approches cliniques, modélisations théoriques et méthodes* (pp. 201-218). Louvain-la-Neuve : De Boeck Supérieur.

- Fournier, M., & Albaret, J. M. (2014). Étalonnage des blocs de Corsi sur une population d'enfants scolarisés du CP à la 6e. *Developpements*, (3), 76-82.
- Friedman, N. P., & Miyake, A. (2004). The relations among inhibition and interference control functions : a latent-variable analysis. *Journal of experimental psychology : General*, 133(1), 101.
- Garber, K. B., Visootsak, J., & Warren, S. T. (2008). Fragile X syndrome. *European journal of human genetics : EJHG*, 16(6), 666-672.
- Garon, N., Bryson, S. E., & Smith, I. M. (2008). Executive function in preschoolers : a review using an integrative framework. *Psychological Bulletin*, 134(1), 31-60.
- Gerstadt, C. L., Hong, Y. J., & Diamond, A. (1994). The relationship between cognition and action : performance of children 3½–7 years old on a stroop- like day-night test. *Cognition*, 53(2), 129-153.
- Hagerman, R. J., Berry-Kravis, E., Kaufmann, W. E., Ono, M. Y., Tartaglia, N., Lachiewicz, A., ...Tranfaglia, M. (2009). Advances in the treatment of fragile X syndrome. *Pediatrics*, 123(1), 378-390.
- Hagerman, R., & Hagerman, P. (2013). Advances in clinical and molecular understanding of the FMR1 premutation and fragile X-associated tremor/ataxia syndrome. *The Lancet Neurology*, 12(8), 786-798.
- Hooper, S. R., Hatton, D., Sideris, J., Sullivan, K., Hammer, J., Schaaf, J., ...Bailey Jr, D. B. (2008). Executive functions in young males with fragile X syndrome in comparison to mental age-matched controls : baseline findings from a longitudinal study. *Neuropsychology*, 22(1), 36-47.

- Hooper, S. R., Hatton, D., Sideris, J., Sullivan, K., Ornstein, P. A., & Bailey, D. B. (2018). Developmental trajectories of executive functions in young males with fragile X syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 81*, 73-88.
- Huddleston, L. B., Visoosak, J., & Sherman, S. L. (2014). Cognitive aspects of fragile X syndrome. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Cognitive Science, 5*(4), 501-508.
- Huizinga, M., Dolan, C. V., & van der Molen, M. W. (2006). Age-related change in executive function : developmental trends and a latent variable analysis. *Neuropsychologia, 44*(11), 2017-2036.
- Kirk, H. E., Gray, K., Riby, D. M., & Cornish, K. M. (2015). Cognitive training as a resolution for early executive function difficulties in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 38*, 145-160.
- Kirkham, N. Z., Cruess, L., & Diamond, A. (2003). Helping children apply their knowledge to their behavior on a dimension-switching task. *Developmental Science, 6*(5), 449-467.
- Lanfranchi, S., Cornoldi, C., Drigo, S., & Vianello, R. (2009). Working memory in individuals with fragile X syndrome. *Child Neuropsychology, 15*(2), 105-119.
- Miyake, A., Friedman, N. P., Emerson, M. J., Witzki, A. H., Howerter, A., & Wager, T. D. (2000). The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex “frontal lobe” tasks : a latent variable analysis. *Cognitive psychology, 41*(1), 49-100.
- Monette, S., & Bigras, M. (2008). La mesure des fonctions exécutives chez les enfants d'âge préscolaire. *Canadian Psychology/Psychologie canadienne, 49*(4), 323-341.
- Munir, F., Cornish, K. M., & Wilding, J. (2000a). A neuropsychological profile of attention deficits in young males with fragile X syndrome. *Neuropsychologia, 38*(9), 1261-1270.

- Munir, F., Cornish, K. M., & Wilding, J. (2000b). Nature of the working memory deficit in fragile X syndrome. *Brain and cognition*, 44(3), 387-401.
- Norman, D. A., & Shallice, T. (1986). Attention to action. In *Consciousness and self-regulation* (pp. 1-18). Springer, Boston, MA.
- Raspa, M., Wheeler, A. C., & Riley, C. (2017). Public health literature review of fragile X syndrome. *Pediatrics*, 139(Suppl 3), S153.
- Roy, A., Lodenos, V., Fournet, N., Le Gall, D., & Roulin, J. L. (2017). Le syndrome dysexécutif chez l'enfant : entre avancées scientifiques et questionnement. *ANAE. Approche neuropsychologique des apprentissages chez l'enfant*, 29(146), 27- 38.
- Schwarte, A. R. (2008). Fragile X syndrome. *School Psychology Quarterly*, 23(2), 290-300.
- Seron, X., Van der Linden, M., & Andrés, P. (1999). Le lobe frontal, à la recherche de ses spécificités fonctionnelles. In Van der Linden, M., Seron, X., Le Galle, D., Andrés, P. (Eds.), *Neuropsychologie des lobes frontaux* (pp. 33-88). Marseille : Solal Editeur.
- Seron, X. (2007). La mémoire de travail : du modèle initial au buffer épisodique. In Aubin, G., Coyette, F., Pradat-Diehl, P., Vallat-Azouvi, C. (Eds.), *Neuropsychologie de la mémoire de travail* (pp. 13-33). Marseille : Solal Editeur.
- Seron, X. (2009). L'individualisation des fonctions exécutives : historique et repères. *Revue de neuropsychologie*, 1(1), 16.
- Speth, A., & Ivanoiu, A. (2007). Mémoire de travail et contrôle exécutif. In Aubin, G., Coyette, F., Pradat-Diehl, P., Vallat-Azouvi, C. (Eds.), *Neuropsychologie de la mémoire de travail* (pp. 115-134). Marseille : Solal Editeur.
- Stahl, L., & Pry, R. (2005). Attentional flexibility and perseveration : developmental aspects in young children. *Child Neuropsychology*, 11(2), 175-189.

- Sullivan, K., Hatton, D. D., Hammer, J., Sideris, J., Hooper, S., Ornstein, P. A., & Bailey, D. B. (2007). Sustained attention and response inhibition in boys with fragile X syndrome : measures of continuous performance. *American Journal of Medical Genetics Part B: Neuropsychiatric Genetics*, *144B*(4), 517-532.
- Van der Molen, M. J. W., Van der Molen, M. W., Ridderinkhof, K. R., Hamel, B. C. J., Curfs, L. M. G., & Ramakers, G. J. A. (2012). Attentional set-shifting in fragile X syndrome. *Brain and Cognition*, *78*(3), 206-217.
- Velazquez-Dominguez, J., & Des Portes, V. (2017). Déficience intellectuelle et handicap fonctionnel : l'exemple de l'X Fragile. In Roy, A., Guillery-Girard, B., Aubin, G., Mayor, C. (Eds.), *Neuropsychologie de l'enfant : approches cliniques, modélisations théoriques et méthodes* (pp. 287-303). Louvain-la-Neuve : De Boeck Supérieur.
- Wilding, J., Cornish, K., & Munir, F. (2002). Further delineation of the executive deficit in males with fragile-X syndrome. *Neuropsychologia*, *40*(8), 1343-1349.
- Woodcock, K. A., Oliver, C., & Humphreys, G. W. (2009). Task-switching deficits and repetitive behaviour in genetic neurodevelopmental disorders : data from children with Prader–Willi syndrome chromosome 15 q11–q13 deletion and boys with Fragile X syndrome. *Cognitive Neuropsychology*, *26*(2), 172-194.
- Zelazo, P. D. (2006). The Dimensional Change Card Sort (DCCS): A method of assessing executive function in children. *Nature protocols*, *1*(1), 297.

RÉSUMÉ

Le syndrome de l'X fragile, pathologie génétique, est la première cause de déficience intellectuelle d'origine héréditaire. Parmi les manifestations comportementales, affectives et cognitives, d'importantes faiblesses dans le fonctionnement exécutif sont retrouvées. Plus spécifiquement, la capacité de s'adapter avec flexibilité aux exigences changeantes de l'environnement est souvent décrite comme un déficit fondamental. Ce mémoire expose le cas de deux jeunes enfants porteurs du syndrome de l'X fragile, et retrace la réflexion d'une intervention basée sur l'inhibition et la mise à jour de la mémoire de travail, deux fonctions exécutives supposées être en lien avec la flexibilité cognitive.

***Mots-clés :** Syndrome de l'X fragile, Fonctions exécutives, Flexibilité cognitive, Inhibition, Mémoire de travail, Mise à jour de la mémoire de travail.*

ABSTRACT

The genetic pathology, fragile X syndrome, is the leading cause of hereditary intellectual disability. Among its behavioural, affective and cognitive manifestations, considerable weaknesses in executive functioning are found. More specifically, the ability to adapt flexibly to the changing demands of the environment is often reported as a core deficit. This study treats the case of two young children with fragile X syndrome, and sets out the findings of an intervention based on inhibition and updating of working memory, two executive functions thought to be related to mental flexibility.

***Keywords :** Fragile X syndrome, Executive functions, Mental flexibility, Inhibition, Working memory, Working memory updating.*