



HAL
open science

Reconnaissance des émotions faciales et mémoire sémantique : fonctionnement normal et pathologique dans le syndrome de DiGeorge

Cécile Bonney

► **To cite this version:**

Cécile Bonney. Reconnaissance des émotions faciales et mémoire sémantique : fonctionnement normal et pathologique dans le syndrome de DiGeorge. Psychologie. 2012. dumas-00745988

HAL Id: dumas-00745988

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00745988>

Submitted on 26 Oct 2012

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Mémoire de Master 2 Professionnel

Cécile BONNEY

Psychologie Clinique spécialité Neuropsychologie



**RECONNAISSANCE DES EMOTIONS FACIALES ET
MEMOIRE SEMANTIQUE : FONCTIONNEMENT
NORMAL ET PATHOLOGIQUE DANS LE
SYNDROME DE DIGEORGE**

REMERCIEMENTS

Je remercie en premier lieu toute l'équipe du service de Génétique Médicale qui m'a accueillie durant cette année. Je leur suis reconnaissante de m'avoir laissé m'intégrer, de m'avoir transmis leur passion pour ce domaine peu commun qu'est la génétique et d'avoir eu confiance en mon travail. Merci pour tous ces échanges riches en réflexion éthique ou encore institutionnelle.

Je remercie Mme Taupiac pour m'avoir apporté son expérience et ses connaissances dans le domaine durant mon stage. Merci de m'avoir permise d'ajouter la psychologie du développement à mon bagage de neuropsychologue.

Un grand merci à Mme Guilain et Mme Fraisse, respectivement psychologue et orthophoniste dans le service, pour tous ces échanges d'une grande richesse ! Merci de votre gentillesse, écoute, soutien et j'en passe !

Je tiens également à remercier Mme Delebarre-Spitzer pour son accueil, sa grande gentillesse mais surtout pour sa passion de la neuropsychologie qu'elle transmet magnifiquement bien. Je suis très heureuse d'avoir été sa stagiaire.

Je remercie bien sûr mes camarades de promo Marie, Elsa, Jamila, Valentin, Marion et les autres pour cette année. Moments difficiles ou drôles, discussions, échanges, partages, entraides ... vous avez toujours été là quand chacun en avait besoin.

Je n'oublie pas de remercier ma famille qui m'a toujours fait confiance dans mon parcours d'études aussi bien dans les hauts, que dans les bas. Mes amis pour leur soutien et encouragements. Ainsi que toutes les personnes proches ou éloignées que j'ai pu rencontrer durant mes années d'étude.

Enfin, merci à toutes les personnes qui ont contribué de près ou de loin à la réalisation de ce travail de recherche.

SOMMAIRE

INTRODUCTION GENERALE

5

INTRODUCTION

7

I / LE SYNDROME DE DIGEORGE

7

1 / Généralités

7

2 / Troubles cognitifs généraux

8

II / LA RECONNAISSANCE FACIALE DES EMOTIONS

9

1 / Le système visuel de traitement de l'information

9

2 / Les différents modèles de la reconnaissance des visages et de l'émotion

11

3 / Aspects développementaux

13

4 / Déficiences dans le syndrome de DiGeorge

14

a / arguments comportementaux

14

b / arguments neurophysiologiques

14

III / UNE HYPOTHESE MNESIQUE ?

15

1 / La mémoire : généralités

15

2 / La mémoire à long terme sémantique

17

a / aspects développementaux

18

b / fonctionnement normal du système sémantique

19

3 / Hypothèse mnésique contre hypothèse perceptive

20

IV / POINT SUR LA PROBLEMATIQUE : LES HYPOTHESES

21

EXPERIENCES	23
I / <u>METHODE</u>	23
1 / Participants	23
2 / Matériel	24
<i>a / <u>fluences catégorielles</u></i>	24
<i>b / <u>Faces Test</u></i>	24
3 / Procédures	25
4 / Variables	25
5 / Hypothèses opérationnelles	26
<i>a / <u>expérience 1 : accès au lexique émotionnel</u></i>	26
<i>b / <u>expérience 2 : reconnaissance faciale des émotions</u></i>	26
II / <u>RESULTATS</u>	27
1 / Statistiques descriptives : expérience 1	27
2 / Statistiques descriptives : expérience 2	28
CONCLUSION, DISCUSSION ET PERSPECTIVES	30
BIBLIOGRAPHIE	35
ANNEXES	40

INTRODUCTION GENERALE

Le service de génétique médicale du Centre Hospitalier Universitaire (C.H.U) de Pellegrin à Bordeaux est également Centre de Référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs. Ce service a été labellisé en 2004 et œuvre dans le but d'améliorer le diagnostic, adapter la prise en charge et informer les patients et familles sur les anomalies du développement.

L'équipe pluridisciplinaire est composée de différents membres agissant chacun suivant leur spécialité à différents niveaux au sein du service afin d'accompagner les patients et familles dans leur démarche :

- Les médecins généticiens vont assurer l'évaluation diagnostic, qu'elle soit précoce durant la grossesse, la petite enfance, ou tardive à l'âge adulte. A partir du diagnostic, ils organisent la prise en charge des patients,
- Ensuite, une conseillère en génétique assure l'information aux patients et familles et le conseil génétique en relevant les antécédents familiaux de la maladie.

Suivant la demande et les besoins, différentes consultations spécialisées sont mises en place :

- Une consultation psychologique afin d'une part d'accompagner les patients et leurs familles lorsqu'il y a une demande et d'une autre part d'effectuer des bilans neuropsychologiques et psycho-développementaux dans le cadre de maladies entraînant des troubles des apprentissages et/ou des retards développementaux,
- Une consultation en orthophonie est proposée pour faire le point sur le domaine du langage et de la communication,
- Une consultation odontologique pour le suivi et la prise en charge des problèmes dentaires,
- Et deux infirmières coordinatrices sont également présentes, assurant une multitude de fonctions nécessaires à la coordination des patients et familles et du service.

Les progrès de la génétique ont été fulgurants ces dernières années grâce à l'avancée des nouvelles technologies. Le diagnostic se veut de plus en plus précoce pour prendre en charge dès les premiers jours de vie.

De son côté, la neuropsychologie, dans son versant clinique, est une discipline récente en plein essor. Elle tend à montrer son apport dans une approche multidisciplinaire de la

pathologie que se soit en neurologie, en g erontologie, en psychiatrie, en oncologie, etc. Elle pose des hypoth eses, explore, observe   la lumi ere des informations qu'elle poss ede sur le patient dans sa globalit e.

Il existe un r el apport   attendre de la neuropsychologie clinique dans le domaine de la g en tique. Les  changes pluridisciplinaires et les hypoth eses qui en  mergent sont tr s riches d'informations et permettront dans les ann es   venir une meilleure avanc e de la prise en charge des maladies rares.

L' tude de neuropsychologie clinique pr sent e dans ce m moire, a  t  r alis e au sein de ce service et a pour objectifs d'une part d'appr hender l'acc s au lexique  motionnel en m moire s mantique dans le syndrome de DiGeorge, et d'une autre part d' tudier l'implication de la m moire s mantique dans la reconnaissance faciale des  motions.

INTRODUCTION

I / LE SYNDROME DE DIGEORGE

1 / Généralités (Verloes & Philip, décembre 2006)

Le syndrome de DiGeorge a de multiples appellations : microdélétion 22q11, syndrome vélo-cardio-facial, etc. Il est causé par la perte (délétion) d'un fragment (segment 11) situé dans le bras long (bras q) du chromosome 22 (voir Figure 1).

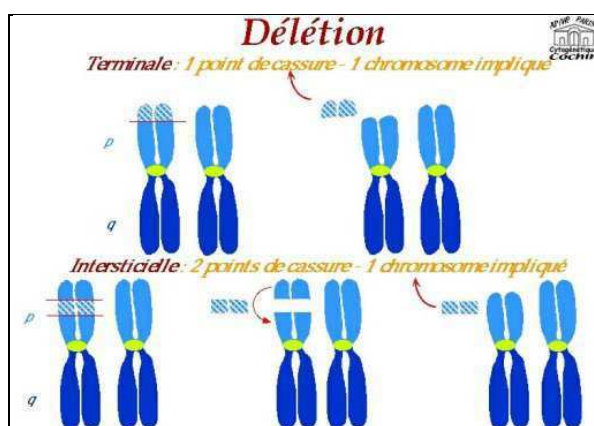


Figure 1. Délétion chromosomique terminale et interstitielle, source Orphanet.

La délétion est due à un accident génétique dans plus de 90% des cas, c'est-à-dire qu'ils sont dits sporadiques et que la famille n'est pas atteinte. Cependant, 10% des cas sont dits familiaux lorsque la délétion est transmise à la descendance.

Ainsi, diverses anomalies peuvent se développer : des malformations cardiaques (70% des cas) et du palais (70% des cas), des caractéristiques particulières du visage, des difficultés d'alimentation et de croissance, des dérèglements endocriniens, des problèmes infectieux et immunitaires, des troubles psycho-moteurs avec des troubles des apprentissages, des troubles du comportements majeurs avec 10 à 15% de cas d'apparition de troubles psychiatriques (bouffées délirantes, schizophrénie, dépression) à l'adolescence ou à l'âge adulte.

A ce jour, peu des gènes responsables de ce tableau clinique sont connus : le gène TBX1 semble être impliqué dans les malformations cardiaques et des vaisseaux sanguins et le gène COMT pourrait avoir un rôle dans les troubles du comportement. Face à ce tableau inquiétant, il est important de notifier aux familles que tous les signes ne seront pas présents chez une même personne.

Les points les plus prégnants dans l'évolution de la maladie concernent les troubles des apprentissages et le fait que la durée de vie n'est pas diminuée, excepté dans certains cas avec de graves malformations. Le diagnostic s'appuie sur des caractéristiques morphologiques typiques et une étude chromosomique. Cependant, le diagnostic différentiel à la naissance peut parfois être compliqué du fait que certaines manifestations cliniques néonatales du syndrome peuvent être retrouvées dans d'autres maladies (délétion du bras p du chromosome 10, diabète sucré maternel ou exposition à l'acide rétinoïque pendant la vie embryonnaire).

Il n'existe pas de traitement des défauts génétiques, cependant un diagnostic précoce est important pour une prise en charge également précoce au niveau des malformations avec un bon suivi médical mais aussi au niveau des troubles des apprentissages qui sont souvent très marqués dans cette maladie. Ainsi, l'enfant peut être placé dans un système éducatif adapté ou bénéficier d'aide pour une scolarisation en milieu ordinaire.

Les troubles des apprentissages et du comportement apparaissent comme étant majeurs dans l'évolution de cette maladie. Ainsi, des recherches psycho-développementales et neuropsychologiques sont nécessaires afin d'établir des profils développementaux et cognitifs de ces enfants dans le but d'améliorer les connaissances et les prises en charge des troubles cognitifs présents dans ce syndrome.

2 / Troubles cognitifs généraux

La réalisation de divers travaux ont permis de mettre en avant une multitude de troubles cognitifs, mais la grande hétérogénéité dans les atteintes de chaque entité cognitive ne permet pas d'établir un profil cognitif précis qui faciliterait l'exploration neuropsychologique et la mise en place de prises en charge.

Parmi ces troubles, ont été retrouvés : des déficits en arithmétiques et numération (Simon, Bearden, McDonald Mc-Ginn & Zackai, 2005), des troubles de la perception des objets (Henry et al., 2002), des déficits mnésiques (Majerus, Van der Linden, Braissand & Eliez, 2007), des déficits des fonctions exécutives (Lewandowski, Shashi, Berry & Kwapil, 2007), et plus particulièrement de la flexibilité et de la planification (Campbell et al., 2010), des déficits attentionnels (Sobin et al., 2004) ainsi que des difficultés de la communication et du langage (Glaser et al., 2002).

A l'origine de ces différents troubles cognitifs, Semrud-Clikeman et Hynd (1990) parlent d'un dysfonctionnement développemental sur le plan neurologique qui aurait lieu en période

périnatale et durant l'enfance. Les anomalies cardiaques et faciales retrouvées dans le syndrome semblent reliées au développement neural et produisent des anomalies secondaires lors de la prolifération ou de la migration des neurones, ce qui induit une pathologie de la substance blanche (Menkes, 1990).

Une étude (Lajiness-O'Neill et al., 2005) met en évidence chez les patients 22q11 une dichotomie verbale/non-verbale en faveur des épreuves non-verbales, et cela indépendamment des capacités intellectuelles (Bearden et al., 2001).

Une autre étude (Drew et al., 2011) montre une réduction du volume hippocampique dans le 22q11 au travers de modèles animaux. Les auteurs avancent que, d'un point de vue fonctionnel, la mémoire spatiale n'est pas touchée alors que d'un point de vue physiologique, il semble qu'il y aurait une mauvaise activation neuronale. Globalement, ils observent des déficits, à différents degrés, de certaines régions hippocampiques qui pourraient expliquer l'augmentation du risque de développement d'une schizophrénie.

De même, selon Erlenmeyer-Kimling et al. (2000), les déficits attentionnels et mnésiques seraient les premiers prédicteurs dans l'enfance du futur développement d'une psychose.

Dans cette étude, un premier intérêt particulier sera porté au déficit en reconnaissance faciale des émotions chez les enfants atteints du syndrome de DiGeorge.

II / LA RECONNAISSANCE FACIALE DES EMOTIONS

Les processus impliqués dans la perception des visages et des émotions offrent des informations essentielles à l'interaction sociale. En effet, ils permettent d'identifier une personne, de donner son degré de familiarité ou d'extraire des caractéristiques de personnes inconnues, de reconnaître les émotions, mais également les intentions d'autrui. Toutes ces informations sont nécessaires à une bonne interaction sociale et dépendent de processus complexes de traitement de l'information visuelle et émotionnelle.

1 / Le système visuel de traitement de l'information

La vision fait partie des cinq sens que possède l'être humain lui permettant d'avoir une ouverture sur l'environnement qui l'entoure. A l'origine de toute la perception visuelle se situe l'œil, organe qui va capter la lumière pour l'envoyer sur la rétine permettant ainsi l'analyse du stimulus entrant en zones de contraste. L'information est alors envoyée au reste du système visuel en passant par le chiasma optique pour redistribuer l'information de

l'hémichamp gauche à l'hémisphère droit et vice-versa et par le tractus optique qui mène aux corps genouillés latéraux (CGL) qui sont le noyau relais vers le cortex visuel V1. C'est dans l'aire V2 qu'à alors lieu la ségrégation entre voie ventrale et voie dorsale (voir Figure 2).

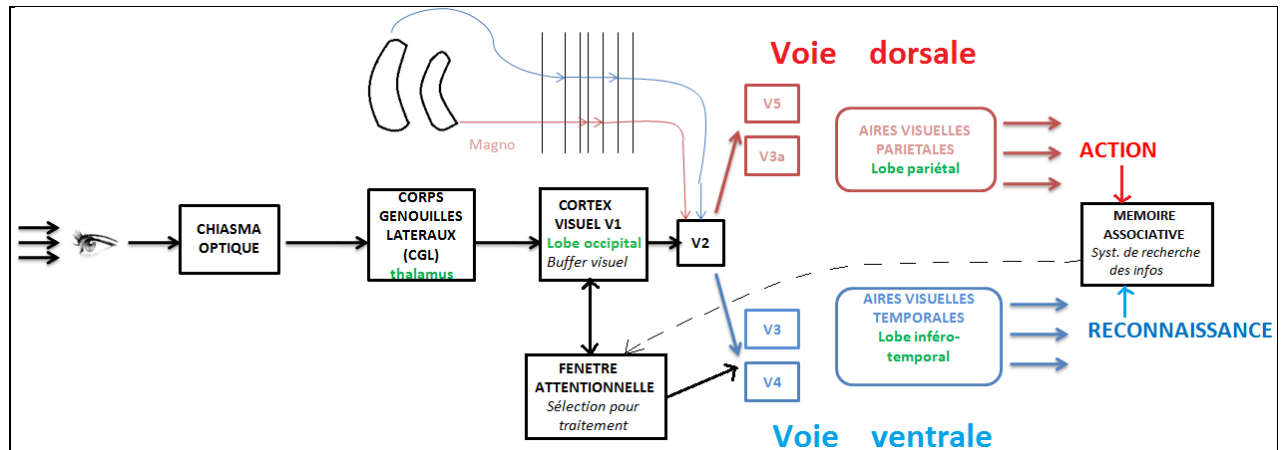


Figure 2. Illustration du système visuel et du traitement de l'information (Kosslyn, 1994).

La voie ventrale relève du conscient et permet la reconnaissance d'objets. Des lésions peuvent entraîner des formes d'agnosies visuelles telles que la prosopagnosie empêchant la reconnaissance de visages. Cette voie est constituée des cellules parvo (P) qui sont des cellules ganglionnaires de la rétine. Elles forment la voie parvo vers le cortex visuel et empruntent la voie ventrale dans V2.

La voie dorsale relève plutôt de l'inconscient et guide les actes. Des lésions dans cette voie peuvent entraîner des difficultés dans le traitement d'objets dans l'espace ce qui donne par exemple des personnes voyant la poignée d'une porte mais n'arrivant pas à l'attraper pour l'ouvrir. Les cellules magno (M) constituent cette voie à partir de V2 également et forment jusqu'alors la voie magno.

Selon Kosslyn (1994), un buffer visuel au niveau du cortex visuel V1 conserve les propriétés des éléments perçus comme le fait le calepin visuo-spatial. Une fenêtre attentionnelle sélectionne alors l'information pertinente parmi tout ce qui est perçu et conservé, puis l'envoie à la voie ventrale qui traite l'information. Les informations issues des deux voies arrivent ensuite en mémoire associative où tout est regroupé afin de donner du sens et ainsi permettre la reconnaissance. Lorsque il y a non-reconnaissance, un système de recherche d'informations se met en place et un feedback est envoyé en direction de la fenêtre attentionnelle afin qu'elle sélectionne à nouveau de l'information pour permettre la reconnaissance.

2 / Les différents modèles de la reconnaissance des visages et de l'émotion

Bruce et Young (1986) ont été les premiers à proposer une modélisation du fonctionnement normal de la reconnaissance des visages chez l'Homme (voir Figure 3).

Ils distinguent deux voies, séparant ainsi la reconnaissance des visages de la reconnaissance des émotions avec cependant une grande interaction de ces deux voies.

Lorsqu'un visage apparaît dans le champ visuel, il va d'abord être classé dans la catégorie « visage humain » grâce à l'encodage structural de caractéristiques propres à l'Homme (expression faciale, lecture labiale, direction du regard, âge, sexe, etc), et cela en interaction avec le système cognitif. Une fois cette catégorisation effectuée, des Unités de Reconnaissances Faciales (URF) vont être activées dans le stock à long terme des représentations de chacun des visages connus permettant ainsi la reconnaissance de la familiarité ou pas d'un visage. Des Nœuds d'Identification des Personnes (NIP) s'activent alors en fonction des informations reçues d'une part, grâce aux URF et d'une autre part, grâce à l'interaction du système cognitif : la personne est alors reconnue. Enfin, le nom de celle-ci peut être généré.

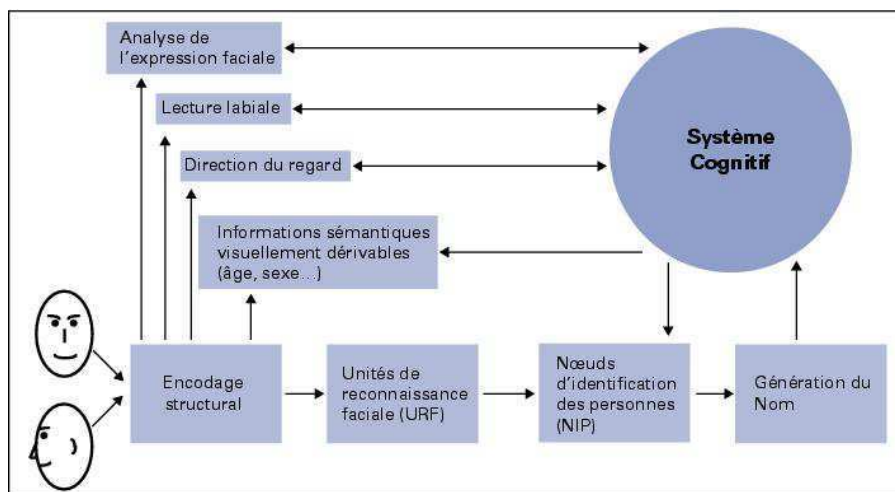


Figure 3. Le modèle de reconnaissance des visages (Bruce & Young, 1986)

Haxby, Hoffman & Gobbini (2000) proposent des années plus tard une base neuroanatomique de la reconnaissance des visages et des émotions, chose manquante dans le modèle de 1986 (voire Figure 4).

La reconnaissance des visages se déroule en trois stades (revue dans Lopez-Ibor et al., 2007) :

- L'information traitée par le système visuel arrive dans les aires ventrales occipito-temporales (Posamentier & Abdi, 2003),

- Le stimulus est ensuite catégorisé comme étant un visage et l'identité est reconnue grâce à deux systèmes parallèles (Haxby, Hoffman & Gobbini, 2000) :
 - Celui percevant les aspects invariants et statiques du visage qui sont intégrées en représentation unitaire de manière bilatérale par le gyrus fusiforme,
 - Celui percevant les aspects variants tels que l'expression, les mouvements de la bouche et des yeux, par la scissure temporale supérieure et les réseaux associatifs, afin d'attribuer une connotation émotionnelle et affective au visage.
- La peur et les autres émotions sont ensuite évaluées en dernière position.

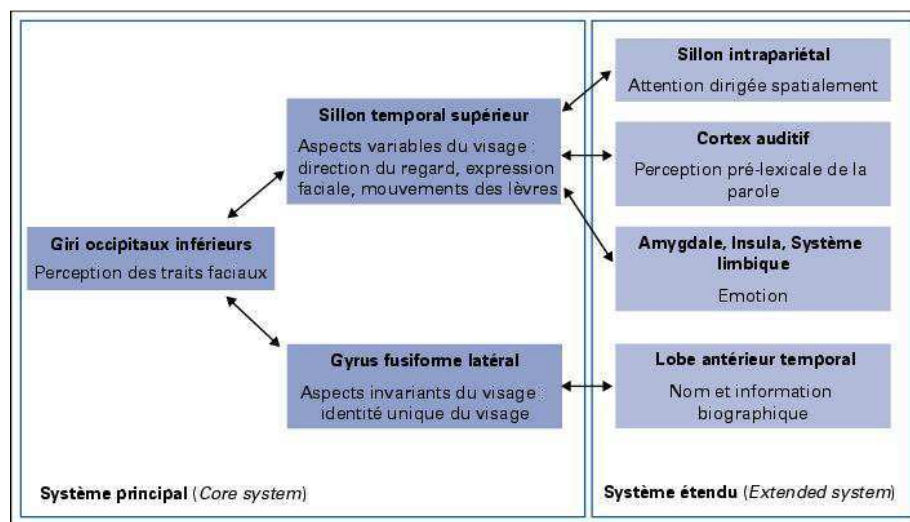


Figure 4. Modèle neuroanatomique de la reconnaissance des visages (Haxby et al., 2000)

A ce jour, le seul modèle de la reconnaissance faciale des émotions existant est celui d'Adolphs (2002). Inspiré du modèle d'Haxby et al. (2000), l'auteur propose une rétroaction de l'amygdale sur les régions corticales : la structure intervient ainsi à un niveau précoce de traitement, puis à un niveau plus tardif de reconnaissance.

Enfin, l'amygdale et le cortex orbito-frontal auraient pour rôle de lier la représentation perceptuelle de l'expression faciale aux connaissances conceptuelles de l'émotion (voir Figure 5).

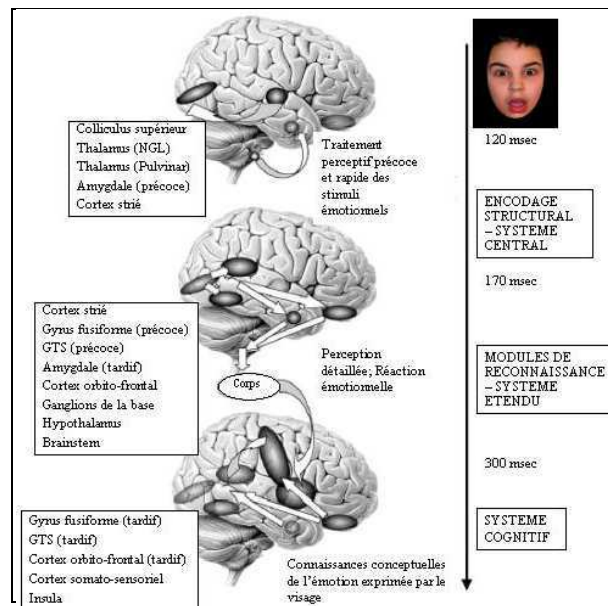


Figure 5. Modèle de la reconnaissance faciale des émotions (Adolphs, 2002)

3 / aspects développementaux

Les processus cognitifs impliqués dans le traitement des émotions commencent à se développer dès la petite enfance.

En effet, avant d'acquérir l'habileté à discriminer toutes les émotions et à les associer à une catégorie, l'enfant développe une compréhension de celles-ci. Il acquiert le savoir qu'il existe des règles régissant « comment » et « quand » les émotions doivent être utilisées (Gnepp & Hess, 1986), et cela entre quatre et dix ans. L'enfant sait donc qu'il y a des facteurs situationnels en fonction desquels les émotions doivent être régulées (Garner, 1999). Il connaît les différentes émotions sur le plan sémantique et peut donner des exemples de situations dans lesquelles il aurait eu telle ou telle expression faciale.

En parallèle, l'acquisition définitive des différentes émotions se fait tout au long de l'enfance jusqu'à l'adolescence (Durand, Gallay, Seigneuric, Robichon & Baudouin, 2007) :

- 5-6 ans : reconnaissance de la joie et de la tristesse,
- 7 ans : reconnaissance de la peur,
- 9 ans : reconnaissance de la colère,
- 13 ans : reconnaissance du dégoût.

Puis, vient une phase plateau à l'adolescence (Jones, Abbey & Cumberland, 1998). En effet, Watling & Bourne (2007) montrent qu'il existe un lien entre les aspects comportementaux et le développement des aspects neuropsychologiques de la reconnaissance des émotions : la compréhension des interactions sociales est corrélée positivement à l'âge, en revanche, la compréhension de la nécessité de réguler les émotions pour de bonnes interactions sociales

semble reliée, et augmenter, avec le développement des processus neuropsychologiques des traitements des émotions.

Ces processus sont latéralisés à l'hémisphère cérébral droit chez l'adulte mais cette latéralisation n'est pas évidente chez l'enfant avant l'âge de dix ans.

Dans le syndrome de DiGeorge, la reconnaissance des visages et/ou des émotions faciales peuvent être altérées.

4 / déficits dans le syndrome de DiGeorge

a / arguments comportementaux

Lajiness-O'Neill et al. (2005) ont montré un déficit en reconnaissance des visages, ce qui peut être mis en lien et appuyée par deux études d'imagerie qui montrent une réduction de la substance blanche dans la région temporale (Kates et al., 2001) et une altération des régions fronto-temporales (Barnea-Goraly et al., 2003). En effet, ces régions font parties de la voie ventrale qui gère l'identification des objets et suggèrent un dysfonctionnement de cette voie dans le syndrome de DiGeorge.

De même, Glaser et al. (2010) montrent que les patients 22q11 auraient une mauvaise exploration du visage lors d'une tâche de reconnaissance faciale. En effet, ils passeraient plus de temps à explorer visuellement la bouche et moins de temps sur les yeux. Une autre étude (McCabe, Rich, Loughland, Schall & Campbell, 2011) ajoute même que les patients auraient, en moyenne, moins de fixations oculaires de longue durée lors de l'analyse visuelle de visages, et que le nombre de ces fixations seraient le même qu'il s'agisse d'analyser un visage ou une scène.

Des difficultés à nommer et reconnaître leurs propres états émotionnels, mais également concernant ceux d'autrui, sont également trouvées dans le syndrome (Vorstman et al., 2006).

b / arguments neurophysiologiques

Une étude d'Imagerie par Résonance Magnétique fonctionnelle (IRMf) montre que les activations cérébrales durant une tâche de reconnaissance faciale chez des patients 22q11 comportent des différences par rapport aux activations chez des sujets sains (Andersson et al., 2008) : le gyrus fusiforme et l'amygdale seraient moins activés. De plus, les yeux, le cortex ventro-occipital-temporal et l'amygdale ont un rôle important dans la reconnaissance des émotions (Senju & Johnson, 2009).

Plusieurs études (Campbell et al., 2010; Glaser et al., 2010) ont émis une hypothèse de déficit des processus perceptifs pour expliquer ces difficultés à reconnaître les émotions faciales. Cependant, la littérature (Campbell, McCabe et al., 2010; Nakamura et al. (2000); Olson, Plotzker & Ezzyat, 2007) tend de plus en plus à montrer que cette hypothèse ne permet pas toujours d'expliquer les troubles.

L'avancée des recherches dans le domaine amène une nouvelle hypothèse, d'ordre mnésique ou plus précisément, concernant l'accès au lexique émotionnel en mémoire sémantique.

II / UNE HYPOTHESE MNESIQUE ?

La mémoire, processus cognitif de haut niveau chez l'Homme, a été très étudiée développant ainsi beaucoup de modèles, d'idées et faisant « beaucoup parler » et débattre la communauté scientifique. Le concept de mémoire est très vague en lui-même car il regroupe de nombreux processus cognitifs pour être effectif. De plus, différentes fonctions et caractéristiques lui sont attribuées suscitant ainsi différents modèles et différentes approches. Cependant, elle peut se définir assez largement comme la capacité à encoder, stocker et restituer l'information, le souvenir.

Au quotidien, les organes sensoriels recueillent les informations externes qui sont triées et maintenues en mémoire pour pouvoir être traitées par le système cognitif. Le terme de mémoire s'applique donc aux structures qui vont assurer l'encodage, le stockage et la conservation de ces informations, mais également aux processus qui vont le permettre.

1 / La mémoire : généralités

La notion même de « mémoire » regroupe différents types de mémoire (Carter, Aldridge, Page & Parker, 2010). Leur différenciation peut se faire sur leurs propriétés neuropsychologiques, fonctionnelles et leur niveau de conscience.

Tout d'abord, trois grandes capacités de mémoire peuvent être décrites :

- **La mémoire à court terme** (MCT) encode les informations uniquement le temps de leur utilité. C'est une mémoire de courte durée et d'une capacité limitée. Elle est utile par exemple lors de la lecture : elle permet d'enregistrer les personnages, l'intrigue, pour garder le fil de l'histoire d'une page à l'autre,
- **La mémoire de travail** (MDT) s'apparente à la MCT mais n'est pas tout à fait la même chose. La MDT manipule et transfère en MCT si besoin. Elle manipule les informations

utiles sur le moment, d'où son nom de « travail » et permet par exemple de garder en tête un numéro de téléphone le temps de le composer sur le clavier. Elle est d'une durée limitée à deux ou trois secondes et d'une capacité limitée à sept plus ou moins deux éléments (Miller, 1956),

- **La mémoire à long terme (MLT)** est dans la prolongation de la MCT, c'est-à-dire qu'elle va ensuite encoder pour des années les informations pertinentes au quotidien ou concernant la vie personnelle.

Une différenciation a été faite sur les types de mémoire par les informations que chacune emmagasine. En effet, chacune d'elle ne traite pas le même type d'information et ne relève pas d'une même activité cérébrale lorsqu'elles sont observées par imagerie fonctionnelle :

- **La mémoire épisodique** concerne les informations datées, un événement de vie qu'il soit historique ou personnel mais placé dans son contexte. Elle va par exemple concerner le souvenir de ce que la personne faisait lorsqu'elle a appris les attentats du 11 septembre 2001 ou encore ce qu'elle a mangé la veille,
- **La mémoire sémantique** concerne les concepts et les représentations acquis au fil de la vie. Elle contient l'ensemble des représentations sur les connaissances générales du monde de manière décontextualisée. Elle va par exemple permettre d'acquérir les concepts « d'animaux » ou les règles de grammaire de notre langue,
- **La mémoire procédurale** concerne les procédures, les habiletés acquises au fil du temps. Ces procédures apprises passent en mémoire procédurale lorsqu'elles sont utilisées de manière experte, c'est-à-dire lorsqu'elles relèvent de l'automatisme après beaucoup de pratique. C'est cette mémoire qui fait que la capacité à faire du vélo reste toute notre vie même si elle n'est pas pratiquée pendant un long moment, de même pour la conduite ou la pratique de la musique chez les experts dans ce domaine,
- **La mémoire autobiographique** se rapproche beaucoup de la mémoire épisodique mais avec la particularité qu'elle concerne les informations de vie personnelle depuis la naissance. Elle permet de se remémorer par exemple les premières vacances ou le passage du baccalauréat.

Enfin une troisième distinction peut se faire sur leur niveau de conscience à l'encodage et à la récupération :

- **La mémoire explicite** concerne la capacité à encoder et restituer l'information de manière consciente. C'est par exemple apprendre une poésie et la restituer ensuite,

- **La mémoire implicite** concerne à l'inverse la capacité à encoder et restituer l'information de manière inconsciente. C'est par exemple l'histoire de « la madeleine de Proust » où une odeur va raviver des souvenirs d'enfance.

Malgré que ces distinctions soient faites, la mémoire reste un concept unitaire et complexe dont tous les recoins ne sont pas connus. Les théories et les différents modèles ne s'accordent pas toujours (MCT différente de la MDT ?) mais ici n'est pas le débat. Le modèle MNESIS (Figure 6) d'après Eustache et Desgranges (2008) semble être celui qui prend le mieux en compte tous ces différents aspects.

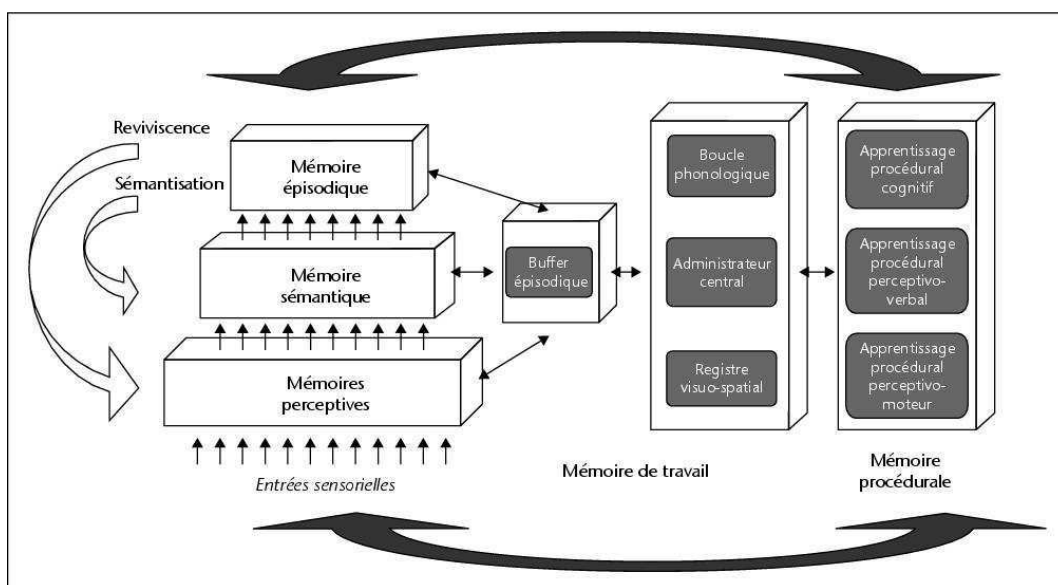


Figure 6. Modèle MNESIS, d'après Eustache et Desgranges (2008).

L'affectation d'une de ces mémoires ou d'un de leurs processus peut avoir des répercussions sur d'autres, tout comme elle peut ne pas en avoir. L'étude en est d'autant plus importante pour aider à l'évaluation et à la prise en charge des patients souffrant de déficits des processus mnésiques.

Dans cette étude, un second intérêt plus particulier est porté à la mémoire sémantique, composante de la MLT, et à ses processus sous-jacents.

2 / La Mémoire à Long Terme sémantique

L'expression « mémoire sémantique » a été employée la première fois par Minsky (1968). Elle est composée des connaissances générales sur le monde et peut être définie comme :

L'ensemble des représentations non-verbales d'un individu relatives aux objets, aux évènements, aux actions, aux états physiques ou mentaux qu'il perçoit, réalise ou ressent (p 11).

a / aspects développementaux

La mémoire sémantique peut être imagée comme un pont entre les représentations des connaissances verbales et celles des connaissances non-verbales. Toute production verbale ayant un sens, c'est-à-dire tout discours exprimant une représentation cognitive (concept, affect, percept) implique le fonctionnement d'une partie de la mémoire sémantique.

C'est vers la fin de la première année, lors du début de l'acquisition du langage, que l'enfant commence à produire des groupes sonores parmi lesquels l'adulte va discerner des « mots » signifiants, mais c'est aux alentours des 18 mois que l'enfant découvre la possibilité d'exprimer verbalement certaines relations entre les représentations d'objets, d'actions et d'états : se sont les premières relations sémantiques. Elles apparaissent en même temps que les premières représentations mentales, à la fin du stade sensori-moteur de Piaget (1946).

L'enfant va alors être capable de prononcer deux mots qu'il se représente comme deux entités reliées. Cette relation entre les entités apparaît souvent avant même la prononciation des mots. Cette période des énoncés de deux mots permet une diversification petit à petit des représentations sémantiques, c'est le début des acquisitions sémantiques. Selon Howe (1976), trois types de relations sémantiques vont être acquises à cette période :

- L'**action** d'un **objet** concret : par exemple un **chien** qui **mange**,
- L'**état** (lieu, attribut ou possession) d'un **objet** concret : par exemple un **chien** est **doux**,
- Le **nom** d'un **objet** concret : par exemple un **chien** nommé **Alf**.

McNeill (1973), dans son modèle des traits sémantiques, nomme cela le développement horizontal : l'enfant apprend un mot et lui associe d'abord un trait ou une courte liste de traits. Le mot a alors une vaste signification (« chien-doux », tous les animaux qui vont être doux seront nommés « chien »), puis de nouveaux traits viennent s'ajouter, restreignant ainsi la signification du mot (« chien » associé à « doux », « museau », « poil », etc). Les représentations sémantiques se complexifient. En parallèle, un développement vertical s'effectue : quand un mot est appris, il l'est avec une signification qui sera définitive mais la représentation sémantique associée ne restera pas figée. L'enfant est alors inconscient des similitudes de sens entre certains mots, il les découvrira par la suite.

Cette complexification des représentations sémantiques amène une complexification du réseau sémantique en organisant les informations en mémoire. Les capacités de l'enfant à organiser un matériel verbal en mémoire augmentent entre trois et sept ans, pour cela une organisation catégorielle en mémoire sémantique va se faire. Cela permettra une économie dans le codage de l'information de manière à ce que les propriétés générales ne soient représentées qu'une seule fois en mémoire.

A l'âge de cinq – six ans, il y a une diminution de l'animisme, c'est-à-dire que les objets ne sont plus perçus comme des êtres vivants, doués d'intention et de conscience. Cependant, cet animisme peut être retrouvé à l'âge adulte dans certaines pathologies comme la schizophrénie.

La mémoire sémantique est donc dotée de trois étapes de transformation :

- L'association entre représentations verbales et représentations de situation : c'est la sémantisation,
- Puis il y a formation de représentations prototypiques d'objets, d'actions, d'états,
- Enfin, l'enfant possède des représentations sémantiques analytiques et abstraites.

b / fonctionnement normal du système sémantique

Les représentations sémantiques en mémoire sont donc associées à des représentations lexicales (mots connus par l'individu) ou à des unités lexico-prosodiques (patterns prosodiques associés aux représentations lexicales). De ce fait, la transformation d'une structure sémantique en séquence verbale est un processus automatique. Durant sa maturation, le système sémantique va voir apparaître des spécificateurs qui sont des représentations sémantiques spécifiant le rôle d'un élément à l'intérieur d'une structure sémantique. Ces spécificateurs se différencient afin d'acquérir une autonomie, c'est-à-dire devenir une catégorie sémantique avec une certaine modalité.

Différents modèles de cette organisation du système sémantique ont été énoncés mais le plus utilisé et abouti est celui de Collins et Loftus (1975). Ils ont proposé une modélisation de la mémoire sémantique comme un réseau de relation entre concepts. Le système sémantique (voir Figure 7) serait donc constitué de nœuds interconnectés où chaque nœud correspondrait à un concept ou à une représentation sémantique. Il existerait deux types de liens : celui reliant un concept à ses propriétés (ex. : l'oiseau vole) et celui reliant les concepts entre eux (ex. : concept de « chat » relié à celui de « chien »). Il y aurait une diffusion de

l'activation qui se ferait de manière automatique à partir du concept activé allant aux autres concepts de proche en proche.



Figure 7. Exemple de schématisation du réseau sémantique, d'après Collins et Loftus (1975).

3 / Hypothèse mnésique contre hypothèse perceptive

Campbell et al. (2010) ont montré que les difficultés mnésiques chez les patients 22q11 sont plus retrouvées sur le versant visuel que sur le versant verbal, et que le subtest « Reconnaissance de Visages » de la Children Memory Scale est particulièrement échoué. Ce résultat peut être mis en relation avec les observations de Glaser et al. (2010) concernant la mauvaise exploration oculaire des patients dans une tâche de reconnaissance de visages ce qui, associés, amène à une hypothèse perceptive permettant d'expliquer les troubles de reconnaissance des émotions dans le syndrome de DiGeorge. Cependant, les auteurs ont également mis en avant l'existence d'une corrélation entre une forte anxiété émotionnelle et le fait de moins passer de temps sur les yeux lors d'une exploration de visages. Il semblerait que ce qui apparaît comme un trouble de la perception visuelle soit plutôt du à la forte anxiété sociale qui jouerait un rôle sur l'orientation du regard des patients, fixer une personne dans les yeux serait anxiogène pour ces patients. L'étude d'Andersson et al. (2008) souligne également que les déficits sont spécifiques aux visages et ne sont pas un déficit perceptif visuel général. L'hypothèse perceptive ne suffit plus à expliquer ces troubles de reconnaissance des émotions.

Les jeunes adultes 22q11 ont des stratégies atypiques d'exploration visuelle de photos de visages avec des émotions. Campbell, McCabe et al. (2010) montrent que ces stratégies particulières sont associées à une faible performance en dénomination des émotions vues. Or,

le processus d'identification des individus et le processus de perception des émotions sont deux processus bien distincts. Le seul lien pouvant être effectué entre eux est la mémoire sémantique. En effet, c'est elle qui permet l'accès aux concepts permettant de reconnaître un visage connu ou une émotion. Nakamura et al. (2000) montrent d'ailleurs que l'aire temporale gauche, impliquée dans la reconnaissance des visages, travaille en parallèle avec la mémoire sémantique dans le but d'attribuer une signification au visage. L'aire temporale droite, également impliquée dans cette reconnaissance, traite quant à elle avec la mémoire épisodique et crée un lien entre les représentations sensorielles du visage et la réponse émotionnelle attribuée (Olson, Plotzker & Ezzyat, 2007).

Dans une pathologie comme la schizophrénie, le réseau sémantique est intact en mémoire sémantique mais son activation, mesurée à l'aide de l'onde N400, lors d'une tâche d'amorçage sémantique est subnormale. Ce dysfonctionnement peut être normalisé par une tâche sémantique explicite en favorisant une influence top-down qui activera les liens sémantiques nécessaires à la production d'une réponse verbale (Kiang, Christensen & Zipursky, 2011). En d'autres termes, l'accès au lexique sémantique et le réseau sémantique seraient intacts, le déficit se situerait au niveau des processus top-down. Cette étude amène ainsi des pistes de recherche pour la rééducation de ces patients.

Marsh & Green (2010) ont réalisé une étude portant sur la remédiation de la reconnaissance des émotions faciales dans la schizophrénie. Leur principe repose sur le « Micro-Expression Training Tool » (METT) d'Eckman (2003) où une série de vidéos d'expressions faciales est présentée aux patients. Pendant la présentation, des commentaires verbaux attirent l'attention sur des indices favorisant la reconnaissance. La tâche sémantique d'accès au lexique émotionnel est ainsi explicite et permet un meilleur fonctionnement des processus top-down. En effet, Combs et al. (2008) montrent que le plus important dans l'entraînement est d'attirer l'attention sur les indices. Cet entraînement va alors modifier la manière d'observer les visages, l'analyse visuelle est ainsi plus fine (Russel, Green, Simpson & Coltheart, 2008). En revanche, les bénéfices ne durent qu'une semaine. Par ailleurs, Mathersul et al. (2008) montrent l'existence d'un lien fort entre un déficit en MDT et en reconnaissance des émotions.

III / POINT SUR LA PROBLEMATIQUE : NOS HYPOTHESES

Pour rappel, les objectifs de cette étude sont d'une part d'appréhender l'accès au lexique émotionnel en mémoire sémantique chez des patients 22q11, et d'une autre part,

d'étudier l'implication de la mémoire sémantique dans la reconnaissance faciale des émotions.

Les capacités intellectuelles des patients ont été évaluées en premier lieu afin d'écartier tout retard mental pouvant biaiser nos résultats. De même, le subtest « Reconnaissance des visages » de la CMS a servi à écartier d'éventuelles difficultés à reconnaître les visages, comme ont pu le décrire Lajiness-O'Neill et al. (2005), afin de s'assurer que les difficultés de reconnaissance concernaient seulement les expressions faciales émotionnelles.

Une adaptation du Faces Test a été réalisée pour évaluer la reconnaissance faciale des émotions. Les visages d'adultes ont été remplacés par des visages d'enfants afin qu'ils soient plus parlant pour les sujets. Le recueil des réponses se fait ensuite en évocation libre, puis en évocation indicée : cela permet de faire la part entre une difficulté d'accès au lexique (dans le cas où l'indice aide à récupérer le concept en mémoire sémantique) et une difficulté perceptive (dans le cas où l'indice n'aide pas plus à reconnaître l'émotion). En effet, l'étude de Nakamura et al. (2000) montre que la mémoire sémantique joue un rôle dans l'attribution d'une signification émotionnelle à un visage et de bonnes capacités perceptives seules ne suffisent pas.

Afin de s'assurer que la difficulté est donc bien de l'ordre de l'accès au lexique sémantique et non de l'étendu du stock lexical, une tâche de Fluences Catégorielles portant d'une part sur les animaux et d'une autre part sur les émotions a été réalisée pour être comparée avec les résultats des enfants sains.

Plusieurs hypothèses ont ainsi été posées concernant l'accès au lexique émotionnel : On s'attend à ce que les performances des sujets 22q11 soient significativement moins bonnes à la tâche de Fluences Catégorielles sur les émotions par rapport à celle sur les animaux. De même, on s'attend à ce que les performances des sujets 22q11 soient significativement moins bonnes que celles des sujets sains à la tâche de Fluences Catégorielles sur les émotions.

Plusieurs hypothèses ont aussi été posées concernant la reconnaissance faciale des émotions :

On s'attend à ce que les performances des sujets 22q11 soient significativement moins bonnes en évocation libre par rapport à l'évocation indicée lors du Faces Test. De même, on s'attend à ce que les performances des sujets 22q11 soient significativement moins bonnes que celles des sujets sains en évocation libre au Faces Test.

EXPERIENCES

I / METHODE

1 / Participants

En ce qui concerne les sujets 22q11, l'échantillon était constitué de quatre enfants dont une fille et trois garçons. Ils ont été recrutés au sein du Service de Génétique Médicale parmi les patients ayant été diagnostiqués « 22q11 » et ayant un rendez-vous programmé avec une des psychologues du service. Les parents ont été ainsi informés au préalable par téléphone de cette étude à laquelle ils acceptaient ou refusaient de participer.

Ces enfants avaient entre 7 ans 8 mois et 13 ans 8 mois avec une moyenne d'âge de 11 ans 7 mois et un écart-type de 2 ans 6 mois. Afin d'optimiser les conditions de passation, leurs capacités intellectuelles ont été vérifiées à l'aide de l'échelle d'intelligence pour enfants de Wechsler, WISC-IV. Leurs Quotients Intellectuels (QI) se situaient entre 72 et 105 avec une moyenne à 90 et un écart-type de 14,3 témoignant bien de la grande hétérogénéité des profils cognitifs de ces enfants. De même, le soin a été pris de vérifier leurs capacités à reconnaître les visages à l'aide du subtest « Reconnaissance des Visages » de l'échelle de mémoire pour enfants de Wechsler, CMS. Leurs notes standards (NS) en Reconnaissance Immédiate (RI) se situaient entre 8 et 11 avec une moyenne à 9 et un écart-type de 1,4. Les données sont présentées dans le Tableau 1 ci-dessous.

		Statistiques		
		Age	QI	Reconnaiss visages
N	Valide	4	4	4
	Manquante	0	0	0
Moyenne		11,7000	90,5000	9,0000
Ecart-type		2,69196	14,38749	1,41421

Tableau 1. Moyennes et écarts-types en fonction de l'âge, du QI et de la NS au RI de « Reconnaissance des Visages » pour les sujets 22q11.

En ce qui concerne le groupe contrôle, l'échantillon était constitué de quatre enfants dont deux filles et deux garçons. Ils ont été recrutés parmi une population de tout-venant avec pour condition de n'avoir jamais eu de trouble neuro-développemental diagnostiqué, une lésion cérébrale acquise ou encore toute maladie pouvant affecter la cognition. Ils ont

également été appariés approximativement en âge avec les sujets 22q11. Les parents étaient informés du contenu de l'étude et acceptaient ou refusaient de participer à celle-ci.

Ces enfants avaient entre 8 ans 1 mois et 13 ans 5 mois avec une moyenne d'âge de 12 ans et un écart-type de 2 ans 6 mois.

2 / Matériel

Le protocole expérimental se décomposait en deux épreuves : une tâche de Fluences Catégorielles et une épreuve de Faces Test.

a / Fluences Catégorielles

La tâche était une tâche classique de fluences catégorielles (voire Annexe 1) avec une feuille de passation à disposition de l'expérimentatrice afin de recueillir les données.

b / Faces Test

Le matériel déjà existant (version de Bordeaux 2011 de Baron-Cohen, Wheelwright & Jolliffe, 1997) a été repris et des modifications nécessaires à l'étude y ont été apportées.

Tout d'abord, les photos des visages d'adultes ont été remplacées par vingt photos de visages d'enfants (dix de filles et dix de garçons). Ces derniers ont été piochés parmi les photos du NIMH-chEFS Picture Set (Egger et al., 2011). Il est constitué de photos de visages d'enfants exprimant diverses émotions (effrayé, en colère, neutre, triste et heureux) et ayant été validés auprès d'une population d'enfants anglais. Ces photos de visages ont été prises de deux manières : de face ou avec le regard en biais. Dans cette étude, les photos prises de face ont été utilisées.

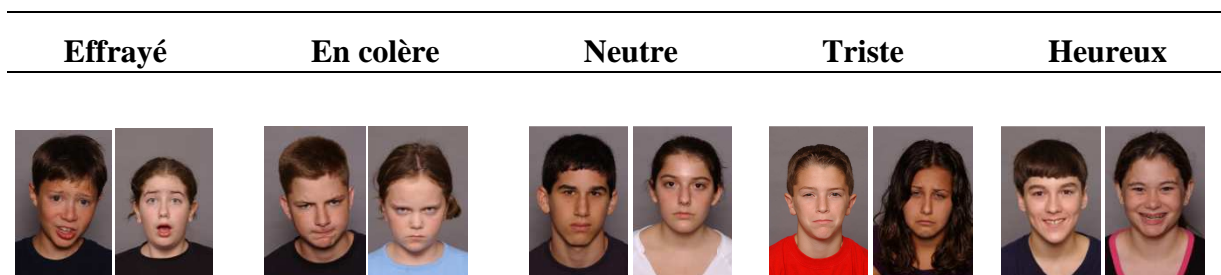


Figure 8. Exemple de visages d'enfants filles et garçons exprimant différentes émotions.

Les photos ont été imprimées au format A4 en couleur sur fond gris. Le recueil des données se faisait à l'aide de deux feuilles de cotation : une pour l'évocation libre et une pour l'évocation indicée (voire Annexe 2). La présentation des visages était contrebalancée d'une part entre les différentes émotions, et d'une autre part entre le sexe des enfants sur les photos.

3 / Procédure

Les enfants 22q11 étaient vus sur deux demi-journées. La première demi-journée était consacrée à la passation des subtests obligatoires de la WISC-IV afin d'écartier toute déficience intellectuelle. La seconde demi-journée, les enfants réalisaient le subtest de « Reconnaissances des Visages » afin de s'assurer qu'ils n'avaient pas de difficultés de la reconnaissance des visages, puis il passait le protocole expérimental. Le groupe contrôle ne passait que le protocole expérimental.

La tâche de Fluences Catégorielles consistait dans un premier temps à donner, en une minute, le maximum de nom d'animaux qu'ils connaissaient. Ces animaux devaient être le plus possible différents des autres en évitant ceux de la même famille (ex. : « vache », « veau », « taureau »), les races d'une même espèce (ex. : « chihuahua », « boxer », « caniche ») et les grandes catégories (ex. : « poisson », « oiseau », « insecte »). Dans un deuxième temps, les enfants devaient donner, toujours en une minute, le maximum d'émotions qu'ils connaissaient. Les émotions leur étaient définies comme « ce qu'ils ressentent dans certaines situations, certains évènements comme par exemple, la peur ». Chaque bonne réponse était cotée un point.

La tâche de Faces Test se déroulait en deux temps. Les photos leur étaient présentées une à une et dans un premier temps, en évocation libre, les enfants devaient dire d'après eux ce que la personne pensait ou ressentait d'après l'expression du visage. Les réponses devaient être le plus spontanées possible et l'épreuve n'était pas chronométrée.

Dans un deuxième temps, les mêmes photos leur étaient re-présentées en évocation indicée, c'est-à-dire que sous chaque photo de visages, quatre expressions émotionnelles étaient proposées. Ils devaient en choisir une représentant le mieux l'expression du visage de l'enfant. A chaque fois, chaque bonne réponse était cotée un point.

4 / Variables

Variable dépendante :

Le nombre de réponses correctes.

Variables indépendantes :

✚ Sujets (S_2) :

- Sains
- 22q11

✚ Type de catégories aux fluences (C_2) :

- Animaux
- Emotions

✚ Type d'évocation au Faces Test (E₂) :

- Libre
- Indicée

5 / Hypothèses opérationnelles

a / expérience 1 : accès au lexique émotionnel

Hypothèse pour la comparaison de moyennes de la fluence catégorielle « animaux » avec le facteur « Sujets » : La moyenne des réponses correctes à la fluence catégorielle « animaux » chez les sujets sains ne semblera pas différente de celle des sujets 22q11.

Hypothèse pour la comparaison de moyennes de la fluence catégorielle « émotions » avec le facteur « Sujets » : La moyenne des réponses correctes à la fluence catégorielle « émotions » chez les sujets 22q11 semblera moins bonne que celle des sujets sains.

Hypothèse pour la comparaison de moyennes des sujets sains pour le facteur « Type de catégorie aux fluences » : La moyenne des réponses correctes chez les sujets sains à la fluence catégorielle « animaux » ne semblera pas différente de celle de la fluence catégorielle « émotions ».

Hypothèse pour la comparaison de moyennes des sujets 22q11 pour le facteur « Type de catégorie aux fluences » : La moyenne des réponses correctes chez les sujets 22q11 à la fluence catégorielle « émotions » semblera moins bonne que celle de la fluence catégorielle « animaux ».

b / expérience 2 : reconnaissance faciale des émotions

Hypothèse pour la comparaison de moyennes de l'évocation libre avec le facteur « Sujets » : La moyenne des réponses correctes en évocation libre au Faces Test chez les sujets 22q11 semblera moins bonne que celle des sujets sains.

Hypothèse pour la comparaison de moyennes de l'évocation indicée avec le facteur « Sujets » : La moyenne des réponses correctes en évocation indicée au Faces Test chez les sujets 22q11 ne semblera pas différente de celle des sujets sains.

Hypothèse pour la comparaison de moyennes des sujets sains pour le facteur « Type d'évocation au Faces Test » : La moyenne des réponses correctes chez les sujets sains en évocation libre au Faces Test ne semblera pas différente de celle en évocation indicée.

Hypothèse pour la comparaison de moyennes des sujets 22q11 pour le facteur « Type d'évocation au Faces Test » : La moyenne des réponses correctes chez les sujets 22q11 en évocation libre semblera moins bonne que celle en évocation indicée.

II / RESULTATS

Les données ont été traitées avec le logiciel SPSS 17.0. Les moyennes et les écart-type des résultats bruts (voir Annexe 3) ont été établis afin de procéder à une description. L'échantillon était trop restreint pour pouvoir effectuer une comparaison de moyennes à l'aide d'un t de Student. Une différence significative se présente entre les variances au test de Levene, les variances ne sont donc pas homogènes.

1 / Statistiques descriptives : expérience 1

Les sujets sains ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé à la fluence catégorielle « animaux » (15.8 ; 1.5ET) que les sujets 22q11 (13.3 ; 4.5ET).

De même, les sujets sains ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé à la fluence catégorielle « émotions » (10.5 ; 3.7ET) que les sujets 22q11 (4 ; 1.6ET).

Les moyennes montrent également que les sujets sains ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé à la fluence catégorielle « animaux » (15.8 ; 1.5ET) qu'à la fluence catégorielle « émotions » (10.5 ; 3.7ET).

Même chose pour les sujets 22q11 qui ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé à la fluence catégorielle « animaux » (13.3 ; 4.5ET) qu'à celle sur les émotions (4.5 ; 2.5ET).

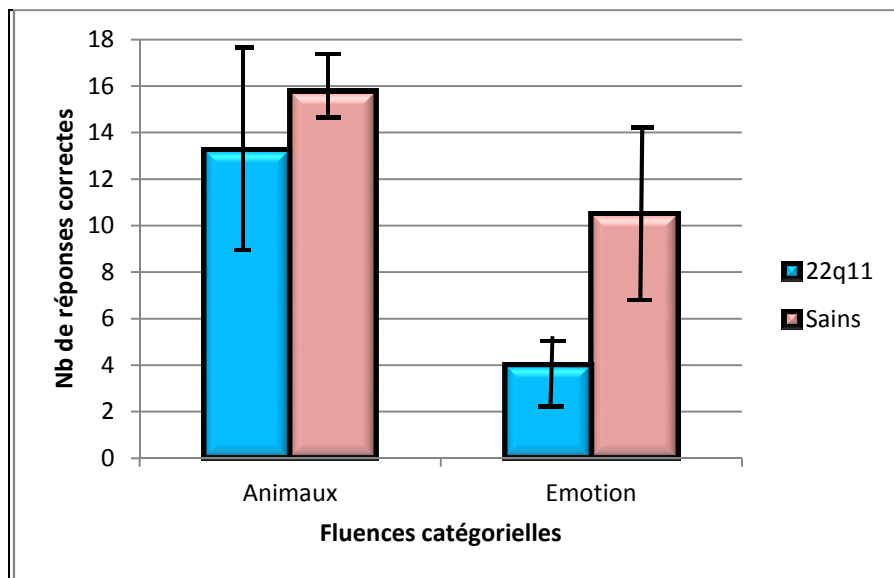


Figure 9. Nombre de réponses correctes en fonction du type de sujets et du type de catégorie aux fluences.

Le calcul des intervalles de confiance (IC) à 95% nous montre :

- ❖ Qu'il ne semble pas y avoir de différence entre la moyenne des réponses correctes à la fluence catégorielle « animaux » chez les sujets sains (IC = 14.3-17.3) et celle chez les sujets 22q11 (IC = 8.8-17.8). Il semble donc que les sujets 22q11 (moyenne=13.3) aient des performances équivalentes à celles des sujets sains (moyenne=15.8) sur cette tâche,
- ❖ Qu'il semble y avoir une différence entre la moyenne des réponses correctes à la fluence catégorielle « émotions » chez les sujets sains (IC = 6.8-14.2) et celle chez les sujets 22q11 (IC = 2.4-5.6). Il semble donc que les sujets 22q11 réussissent moins bien la tâche (moyenne=4) que les sujets sains (moyenne=10.5),
- ❖ Qu'il semble y avoir une différence entre la moyenne des réponses correctes à la fluence catégorielle « animaux » (IC = 14.3-17.3) et celle sur « émotions » (IC = 6.8-14.2) chez les sujets sains. Il semble donc que leurs performances sont légèrement meilleures à la fluence catégorielle « animaux » (moyenne=15.8) par rapport à celle sur les émotions (moyenne=10.5),
- ❖ Qu'il semble y avoir une différence entre la moyenne des réponses correctes à la fluence catégorielle « animaux » (IC = 8.8-17.8) et celle sur « émotions » (IC = 2.4-5.6) chez les sujets 22q11. Il semble donc qu'ils réussissent mieux la fluence catégorielle « animaux » (moyenne=13.3) par rapport à celle sur les émotions (moyenne=4).

2 / Statistiques descriptives : expérience 2

Les sujets sains ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé en évocation libre au Faces Test (14 ; 2.2ET) que les sujets 22q11 (9.3 ; 1.3ET).

De même, les sujets sains ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé en évocation indicée au Faces Test (17.3 ; 1.5ET) que les sujets 22q11 (13 ; 1.4ET).

Les moyennes au Faces Test montrent également que les sujets sains ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé en évocation indicée (17.3 ; 1.5ET) qu'en évocation libre (14 ; 2.2ET).

Même chose pour les sujets 22q11 qui ont un nombre de réponses correctes en moyenne plus élevé en évocation indicée (13 ; 1.4ET) qu'en évocation libre (9.3 ; 1.3ET).

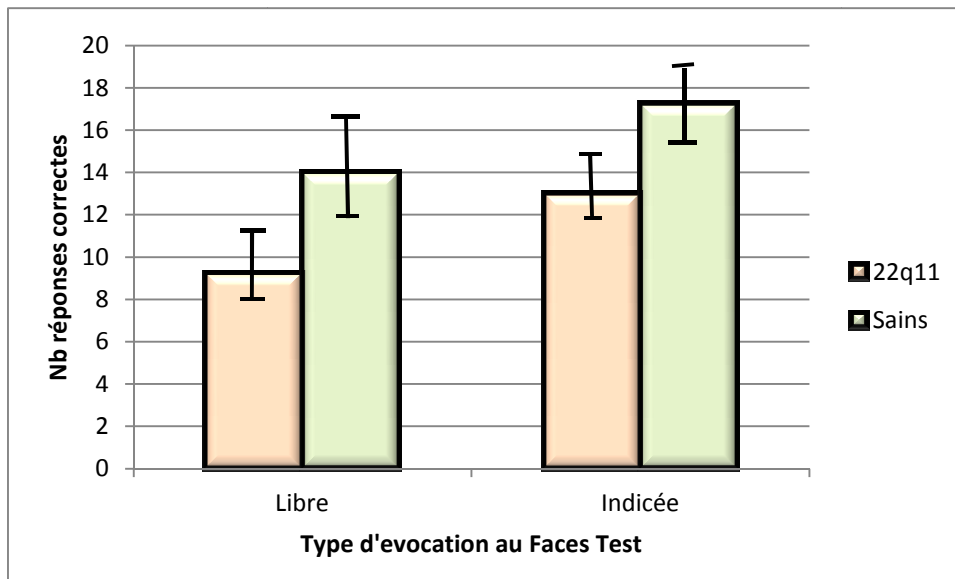


Figure 10. Nombre de réponses correctes en fonction du type de sujets et du type d'évocation au Faces Test.

Le calcul des intervalles de confiance (IC) à 95% nous montre :

- ❖ Qu'il semble y avoir une différence entre la moyenne des réponses correctes en évocation libre au Faces Test chez les sujets sains (IC = 11.8-16.2) et celle chez les sujets 22q11 (IC = 8-10.6). Il semble donc que les sujets 22q11 (moyenne=9.3) aient de moins bonnes performances que celles des sujets sains (moyenne=14) sur cette tâche,
- ❖ Qu'il semble y avoir une différence entre la moyenne des réponses correctes en évocation indiquée au Faces Test chez les sujets sains (IC = 15.8-18.8) et celle chez les sujets 22q11 (IC = 11.6-14.4). Il semble donc que les sujets 22q11 réussissent moins bien la tâche (moyenne=13) que les sujets sains (moyenne=17.3),
- ❖ Qu'il ne semble pas y avoir de différence entre la moyenne des réponses correctes en évocation libre (IC = 11.8-16.2) et celle en évocation indiquée (IC = 15.8-18.8) chez les sujets sains. Il semble donc que leurs performances équivalentes en évocation libre (moyenne=14) et indiquée (moyenne=17.3),
- ❖ Qu'il semble y avoir une différence entre la moyenne des réponses correctes en évocation libre (IC = 8-10.6) et celle en évocation indiquée (IC = 11.6-14.4) chez les sujets 22q11. Il semble donc qu'ils réussissent mieux en évocation indiquée (moyenne=13) par rapport à l'évocation libre (moyenne=9.3).

CONCLUSION, DISCUSSION ET PERSPECTIVES

Avant tout, il est important de souligner une des grandes limites de cette étude qui est le faible nombre de sujets. En effet, l'hétérogénéité des profils cognitifs, notamment dans le syndrome de DiGeorge, crée des variances intra-groupes importantes jouant ainsi sur les écart-type. Une grande prudence est donc nécessaire dans l'interprétation des résultats et l'émission d'hypothèses explicatives.

Le premier objectif de cette étude était donc d'appréhender l'accès au lexique émotionnel en mémoire sémantique chez des patients 22q11. Comme attendu, les patients obtiennent donc des résultats comparables aux sujets sains pour la fluence catégorielle sur les animaux. En revanche, une différence de performances inter-groupe pour la fluence catégorielle sur les émotions est mise en avant. Elle semble indiquer une difficulté sur cette catégorie chez les patients 22q11. A ce stade, il est impossible de distinguer un problème de l'ordre de l'accès au lexique émotionnel ou de l'ordre de la nomination des émotions, mais il peut être écarté un trouble d'ordre exécutif, de type altération de la flexibilité spontanée.

Les résultats montrent ensuite une différence de performances entre les deux types de fluences catégorielles et cela pour les deux groupes de sujets. Or, ce résultat n'était attendu que pour les patients DiGeorge. La différence est certes peu importante chez les sujets sains mais elle existe. Il est donc difficile de parler de difficulté d'accès au lexique émotionnel chez les patients 22q11 mais, tout comme Vorstman et al. (2006), une difficulté à nommer les émotions semble être retrouvée. Ainsi, les résultats semblent aller dans le sens d'une hypothèse de dysfonctionnement des processus descendants (« top-down ») entrant en jeu dans la nomination, plutôt que des processus ascendants (« bottom-up ») intervenant dans l'accès au lexique. Cette hypothèse rejoint les travaux de Krang, Christensen & Zipursky (2011) qui ont montré les mêmes résultats dans la schizophrénie en mesurant l'onde N400. Il se pourrait que l'accès au lexique et le réseau sémantique soient intacts mais que la diffusion de l'activation, comme expliquée au travers le modèle de Collins et Loftus (1975), soit défaillante concernant le concept « émotion ».

Le deuxième objectif était d'étudier l'implication de la mémoire sémantique dans la reconnaissance faciale des émotions. Comme attendu, les résultats semblent mettre en avant une différence inter-groupe concernant l'évocation libre au Faces Test. Ceci va dans le sens

des résultats précédents et montre une difficulté évidente pour les patients 22q11 à dénommer les émotions vues (Vorstman et al., 2006).

En revanche, les performances en évocation indicée sont plus mauvaises pour les patients que ce qui était attendu. En effet, un trouble d'accès au lexique émotionnel observé dans les fluences catégorielles aurait été ici compensé par l'indiciage. Celui-ci aurait activé le concept en mémoire sémantique par le biais des processus « bottom-up » et aurait permis de meilleures performances. Or, il est constaté qu'il y a certes une amélioration des performances grâce à l'indiciage par rapport à l'évocation libre, mais que cette performance n'atteint pas celle d'un sujet sain. Plusieurs hypothèses explicatives peuvent être émises quant à ces résultats.

La première est là encore la grande hétérogénéité des patients. Le syndrome de DiGeorge étant une maladie rare, les modalités de recrutement doivent s'adapter aux patients consultant dans le service et donc être assouplies. Les travaux de Durand et al. (2007) montrent que l'acquisition des émotions se fait de l'enfance jusqu'à l'adolescence. Les patients choisis pour l'étude étaient peut-être trop hétérogènes quant à ces acquisitions.

La seconde concerne la question d'un stock lexical restreint concernant les émotions. Cependant, l'étude de Gnepp et Hess (1996) met en évidence qu'une sémantisation des émotions pré-existe à leur utilisation. Ainsi, les enfants sont capables d'associer un type d'évènement à un type d'émotion faciale vu ou de donner des exemples dans lesquels ils auraient pu exprimer la même émotion faciale que le visage présenté. Dans l'étude, l'indiciage permet de pallier à cette question de l'étendue du stock lexical car les mots inconnus par les enfants leur étaient définis.

Les résultats mettent également en avant que les sujets sains ne présentent pas de différence de performances entre l'évocation libre et indicée, l'indicée les aide cependant à améliorer leurs performances. Pour les 22q11, la différence est présente entre les deux types d'évocation. L'accès au lexique émotionnel est favorisé par l'indiciage, les performances sont certes améliorées, mais ne sont pas « normalisées ». Ainsi, si le problème n'était que d'ordre sémantique, l'indiciage normaliserait leurs performances et s'il n'était que perceptif, comme suggéré dans la littérature (Glaser et al., 2010), l'indiciage n'aiderait pas du tout. Or, il améliore sensiblement les performances.

Les résultats appuient ainsi ceux obtenus par Campbell, McCabe et al. (2010) qui montrent que les stratégies particulières d'observation des visages dans le syndrome de DiGeorge sont associées à une faible performance en dénomination des émotions vues. Ainsi, l'hypothèse concernant l'existence d'un lien entre la mémoire sémantique et la reconnaissance faciale des

émotions est une piste intéressante dans la compréhension de ce déficit dans le syndrome. En effet, en regroupant les données de la littérature, un modèle explicatif (voir Figure 11) peut être proposé quant au fonctionnement pathologique de la reconnaissance faciale des émotions dans le syndrome de DiGeorge.

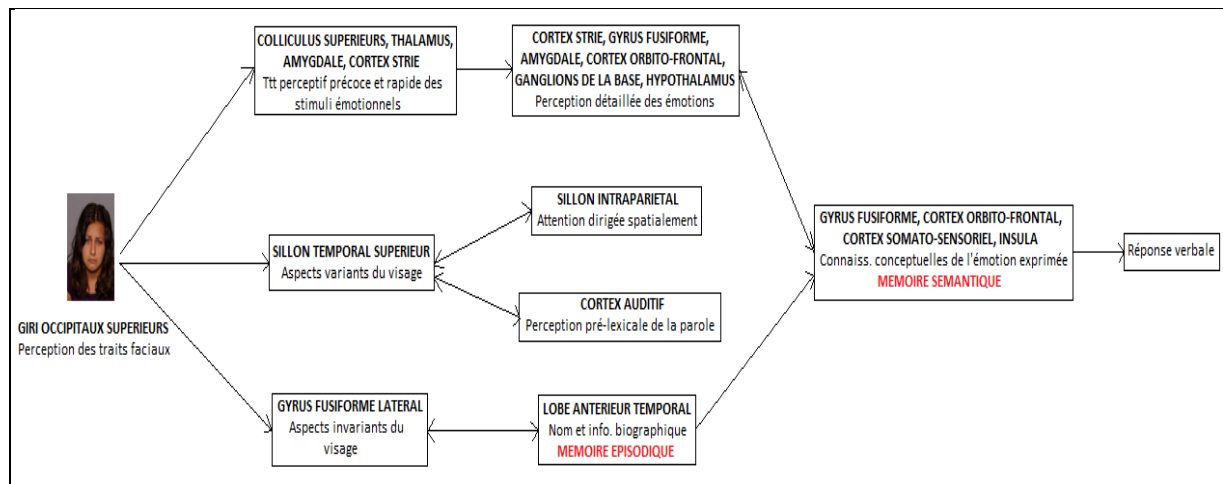


Figure 11. Modèle explicatif du fonctionnement normal de la reconnaissance faciale des émotions, d'après les modèles d'Haxby et al. (2000) et d' Adolphs, (2002).

Lorsqu'un visage exprimant une émotion se présente face à un individu, deux processus de traitement s'activent en parallèle : le processus de traitement des visages et le processus de traitement des émotions.

Le traitement des visages débute par la perception des traits faciaux. Cette perception est dysfonctionnelle chez les patients 22q11 qui ont une mauvaise exploration visuelle des visages (Glaser et al., 2010). Ces traits sont ensuite analysés en traitant ce qui relève des aspects invariants et variants du visage dans deux structures cérébrales distinctes, elles-mêmes sous-tendues par différentes structures. Le manque d'activation du gyrus fusiforme (Andersson et al., 2008), impliqué dans le traitement des aspects invariants, peut également participer à expliquer leurs difficultés perceptives. Les informations non-variables du visage sont ensuite envoyées dans le lobe antérieur temporal, structure de la mémoire épisodique, afin d'aller rechercher en mémoire le nom et les informations biographiques sur la personne vue.

Le traitement des émotions débute quant à lui par un traitement perceptif précoce et rapide des stimuli émotionnels. Ces informations sont alors envoyées à d'autres structures permettant alors une perception détaillée des émotions. Le manque d'activation du gyrus fusiforme mais

également de l'amygdale (Andersson et al., 2008) peut expliquer ici aussi les difficultés perceptives.

Ces deux processus bien distincts jusqu'à ce stade vont alors se rejoindre en mémoire sémantique. En ce qui concerne le traitement des émotions, toutes les informations recueillies perceptuellement y sont envoyées afin d'activer les connaissances conceptuelles de l'émotion exprimée par le visage pour mettre une signification sur l'émotion vue. En ce qui concerne le traitement des visages, une connexion se fait entre la mémoire épisodique et la mémoire sémantique afin de mettre une signification au visage vu.

Dans le syndrome de DiGeorge, la diffusion de l'activation d'un concept à un autre au sein de la mémoire sémantique ne se ferait pas de manière appropriée. L'accès au lexique ainsi que le réseau sémantique seraient préservés comme observé dans la schizophrénie (Krang, Christensen & Zipursky, 2011). C'est cette mauvaise diffusion qui empêcherait les processus « top-down » de fonctionner correctement et ainsi, une bonne reconnaissance de l'émotion n'est pas toujours possible.

De plus, les données de la littérature concernant la remédiation du déficit de reconnaissance des émotions faciales dans la schizophrénie (Marsh & Green, 2010) peuvent être expliquées par ce modèle. En effet, Combs et al. (2008) montrent que le plus important dans leur entraînement est d'attirer l'attention sur les indices. Ainsi, les indices sont explicites et favorisent l'activation des processus « top-down » durant la tâche. La diffusion de l'activation étant mauvaise au sein de la mémoire sémantique lors du traitement des émotions, le fait d'insister sur des traits faciaux particuliers (inclinaison des sourcils, forme de la bouche, etc) activent différentes propriétés associées à l'émotion vue. Par exemple, dans le cas d'un visage exprimant l'effroi, le rééducateur peut insister sur l'orientation des sourcils vers le haut, les yeux grands ouverts et la bouche ouverte. Ces indices, qui sont également des propriétés du concept « effroi », s'activent en mémoire sémantique et favorisent la diffusion de l'activation afin de reconnaître l'émotion.

Cependant, malgré que cet entraînement modifie la manière d'observer les visages et rend l'analyse visuelle plus fine (Russel, Green, Simpson & Coltheart, 2008), les bénéfices ne durent qu'une semaine. Ainsi, les troubles perceptifs peuvent être réduqués mais le dysfonctionnement en mémoire sémantique ne peut l'être. En effet, si les bénéfices se développent au travers de tâches explicites, les patients ne peuvent que difficilement transposer leurs nouvelles compétences en vie quotidienne car les interactions sociales demandent beaucoup de compréhension de règles implicites. Ainsi, une personne exprimant

de la tristesse face à un patient schizophrène ne pourrait lui donner des indices explicites quant à son état afin que ce dernier l'intègre !

Ainsi de multiples perspectives d'étude s'ouvrent face à cette problématique de la reconnaissance des émotions :

- ❖ Des questionnements concernant le fonctionnement de ces deux processus émergent : Peut-on complètement écarter l'hypothèse d'une difficulté d'accès au lexique émotionnel ? Quelles est la part d'importance de chacun des deux processus dans la reconnaissance faciale des émotions ?
- ❖ Mais également concernant les retombées quant à la remédiation : Comment pallier à ce dysfonctionnement d'activation en mémoire sémantique ? Pourquoi les bénéfices ne durent pas au-delà d'une semaine ? Est-ce qu'une prise en charge précoce dans l'enfance favoriserait dans le temps les capacités en reconnaissance des émotions ?
- ❖ Et concernant les parallèles pouvant être effectués entre la délétion 22q11 et la schizophrénie : Ce dysfonctionnement peut-il en partie expliquer le basculement d'un enfant atteint du syndrome de DiGeorge vers un mode de fonctionnement schizophrénique ? Est-il présent avant la décompensation ou se met-il en place avec le temps ? Est-ce que repérer ces difficultés permettrait de prévenir un risque de décompensation ?

BIBLIOGRAPHIE

- Adolphs, R. (2002). Recognizing emotion from facial expressions: psychological and neurological mechanisms. *Behavioral and Cognitive Neuroscience Review*, 1, 21-61.
- Andersson, F., Glaser, B., Spiridon, M., Debbané, M., Vuilleumier, P. & Eliez, S. (2008). Impaired activation of face processing networks revealed by fMRI in 22q11.2 deletion syndrome. *Biological Psychiatry*, 63 (1), 49-57.
- Barnea-Goraly, N., Menon V., Krasnow, B., Ko, A., Reiss, A. & Eliez, S. (2003). Investigation of white matter structure in velocardiofacial syndrome: A diffusion tensor imaging study. *American Journal of Psychiatry*, 160, 1863-1869.
- Baron-Cohen, S., Wheelwright, S. & Jolliffe, T. (1997). Is there a “language of the eyes”? Evidence from normal adults and adults with autism or Asperger syndrome. *Visual Cognition*, 4, 311-331.
- Bramaud Du Boucheron, G. (1981). *La Mémoire sémantique de l'enfant*. Paris : Presses Universitaires de France.
- Bruce, V. & Young, A. (1986). Understanding face recognition. *British Journal of Psychology*, 77, 305-327.
- Campbell, L. E., Azuma, R., Ambery, F., Stevens, A., Smith, A., Morris, R. G., Murphy, D. G. M. & Murphy, K. C. (2010). Executive functions and memory abilities in children with 22q11.2 deletion syndrome. *Australian and New Zealand Journal of Psychiatric*, 44, 364-371.
- Campbell, L., McCabe, K., Leadbeater, K., Schall, U., Loughland, C. & Rich, D. (2010). Visual scanning of faces in 22q11.2 deletion syndrome: attention to the mouth or the eyes? *Psychiatry Research*, 177 (12), 211-215.
- Carter, R. (2010). Mémoire. In Carter, R., Aldridge, S., Page, M. & Parker, S. (Ed. Larousse). *Le Grand Larousse du cerveau* (pp. 152-162). Paris : Larousse.
- Collins, A. M. & Loftus, E. F. (1975). A Spreading-activation theory of semantic processing. *Psychological Review*, 82 (6), 407-428.
- Combs, D. R., Tosheva, A., Penn, D. L., Basso, M. R., Wanner, J. L. & Laib, K. (2008). Attentional-shaping as a means to improve emotion perception deficits in schizophrenia. *Schizophrenia Research*, 105 (1-3), 68-77.

- Drew, L. J., Stark, K. L., Fénelon, K., Karayiorgou, M., MacDermott, A. B. & Gogos, J. A. (2001). Evidence for altered hippocampal function in a mouse model of the human 22q11.2 microdeletion. *Molecular and Cellular Neuroscience*, *47*, 293-305.
- Durand, K., Gallay, M., Seigneuric, A., Robichon, F. & Baudouin, J.-Y. (2007). The development of facial emotion recognition: The role of configural information. *Journal of Experimental Child Psychology*, *97*, 14-27.
- Egger, H. L., Pine, D. S., Nelson, E., Leibenluft, E., Ernst, M., Towbin, K. E. & Angold, A. (2011). The NIMH Child Emotional Faces Picture Set (NIMH-ChEFS): A new set of children's facial emotion. *International Journal of Methods in Psychiatric Research*, *20* (3), 145-156.
- Ekman, P. (2003). *Emotions revealed: recognizing faces and feelings to improve communication and emotional life*. (2nd Ed.). New York : Henry Holt and Company, LLC.
- Erlenmeyer-Kimling, L., Rock, D., Roberts, S. A., Janal, M., Kestenbaum, C., Cornblatt, B., Adamo, U. H. & Gottesman, I. I. (2000). Attention, memory, and motor skills as childhood predictors of schizophrenia-related psychoses: The New-York high-risk project. *American Journal of Psychiatry*, *157* (9), 1416-1422.
- Eustache, F. & Desgranges, B. (2008). MNESIS: Towards the integration of current multisystem models of memory. *Neuropsychology Review*, *18*, 53-69.
- Garner, P. W. (1999). Continuity in emotion knowledge from preschool to middle-childhood and relation to emotion socialization. *Motivation and Emotion*, *23* (4), 247 -266.
- Glaser, B., Debban, M., Ottet, M.-C., Vuilleumier, P., Zesiger, P., Antonarakis, S. E. & Eliez, S. (2010). Eye gaze during face processing in children and adolescents with 22q11.2 deletion syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, *49* (7), 665-674.
- Glaser, B., Mumme, D. L., Blasey, C., Morris, M. A., Dahoun, S. P., Antonarakis, S. E., Reiss, A. L. & Eliez, S. (2002). Language skills in children with velocardiofacial syndrome (deletion 22q11.2). *Journal of Pediatrics*, *140* (6), 753-758.
- Gnepp, J. & Hess, D. L. R. (1986). Children's understanding of verbal and facial display rules. *Developmental Psychology*, *22* (1), 103-108.
- Haxby, J., Hoffman, E. & Gobbini, I. (2000). The distributed human neural system for face perception. *Trends Cognitive Science*, *4*, 223-233.

- Henry, J. C., Van Amelsvoort, T., Morris, R. G., Owen, M. J., Murphy, D. G. M. & Murphy, K. C. (2002). An investigation of the neuropsychological profile in adults with velocardio-facial syndrome (VCFS). *Neuropsychologia*, *40* (5), 471-478.
- Jones, D. C., Abbey, B. B. & Cumberland, A. (1998). The development of display rule knowledge: linkages with family expressiveness and social competence. *Child Development*, *69* (4), 1209-1222.
- Kates, W. R., Burnette, C. P., Jabs, E. W., Rutberg, J., Murphy, A. M., Grados, M., Geraghty, M., Kaufmann, W. E. & Pearlson, G. D. (2001). Regional cortical white matter reductions in velocardiofacial syndrome: a volumetric MRI analysis. *Society of Biological Psychiatry*, *49*, 677-684.
- Kiang, M., Christensen, B. K. & Zipursky, R. B. (2011). Depth-of-processing effects on semantic activation deficits in schizophrenia : an electrophysiological investigation. *Schizophrenia Research*, *133*, 91-98.
- Kosslyn, S. M. (1994). *Image and brain: the resolution of the imagery debate*. Cambridge : MIT Press.
- Lajiness-O'Neill, R. R., Beaulieu, I., Titus, J. B., Asamoah, A., Bigler, E. D., Bawle, E. V. & Pollack, R. (2005). Memory and learning in children with 22q11.2 deletion syndrome: evidence for ventral and dorsal stream disruption? *Child Neuropsychology*, *11*, 55-71.
- Lewandowski, K. E., Shashi, V., Berry, P. M. & Kwapil, T. R. (2007). Schizophrenic-like neurocognitive deficits in children and adolescents with 22q11 deletion syndrome. *American Journal of Medical Genetics, Part B: Neuropsychiatric Genetics*, *144* (1), 27-36.
- Lopez-Ibor, J. J., Lopez-Ibor, M.-I., Mendez, M.-A., Moron, M.-D., Ortiz-Teran, L., Fernandez, A., Diaz-Marsa, M. & Otiz, T. (2007). The perception of emotion-free faces in schizophrenia: a magneto-encephalography study. *Schizophrenia Research*, *98*, 278-286.
- Majerus, S., Van der Linden, M., Braissand, V. & Eliez, S. (2007). Verbal short-term memory in individuals with chromosome 22q11.2 deletion: specific deficit in serial order retention capacities ? *American Journal on Mental Retardation*, *112* (2), 79-93.
- Marsh, P. J. & Green, M. J. (2010). Remediation of facial emotion recognition in schizophrenia: functional predictors, generalizability, and durability. *American Journal of Psychiatric Rehabilitation*, *13*, 143-170.
- Mathersul, D., Palmer, D. M., Gur, R. C., Gur, R. E., Cooper, N., Gordon, E. & Williams, L. M. (2008). Explicit identification and implicit recognition of facial emotions: II.

- core domains and relationships with general cognition. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 31 (3), 278-291.
- McCabe, K., Rich D., Loughland, C. M., Schall, U. & Campbell, L. E. (2001). Visual scanpath abnormalities in 22q11.2 deletion syndrome: is this a face specific deficit?. *Psychiatry Research*, 189, 292-298.
- Menkes, J. H. (1990). *Textbook of child neurology* (4th Ed.). Philadelphia : Lea & Febiger.
- Posamentier, M. & Abdi, H. (2003). Processing faces and facial expressions. *Neuropsychology Review*, 13(3), 113-43.
- Nakamura, K., Kawashima, R., Sato, N., Nakamura, A., Sugiura, M., Kato, T., Hatano, K., Ito, K., Fukuda, H., Schormann, T. & Zilles, K. (2000). Functional delineation of the human occipito-temporal areas related to face and scene processing: a PET study. *Brain*, 123, 1903-1912.
- Olson, I., Plotzker, A. & Ezzyat, Y. (2007). The enigmatic temporal pole: a review of findings on social and emotional processing. *Brain*, 130 (7), 1718-1731.
- Russell, T. A., Green, M. J., Simpson, I. & Coltheart, M. (2008). Remediation of facial emotion perception in schizophrenia: concomitant changes in visual attention. *Schizophrenia Research*, 103 (1-3), 248-256.
- Semrud-Clikeman, M. & Hynd, G. W. (1990). Right hemisphere dysfunction in nonverbal learning disabilities: social, academic, and adaptative functioning in adults and children. *Psychological Bulletin*, 107, 196-209.
- Senju, A & Johnson, M. H. (2009). Atypical eye contact in autism: models, mechanisms and development. *Neuroscience and biobehavioural review*, 33 (8), 1204-1214.
- Simon, T. J., Bearden, C. E., McDonald Mc-Ginn, D. & Zackai, E. (2005). Visuospatial and numerical cognitive deficits in children with chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *Cortex*, 41 (2), 145-155.
- Sobin, C., Kiley-Brabeck, K., Daniels, S., Blundell, M., Anyane-Yeboah, K. & Karayiorgou, M. (2004). Networks of attention in children with the 22q11 deletion syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 26 (2), 611-626.
- Verloes, A. & Philip, N. (Décembre 2006). La Délétion 22q11 [Page Web]. Accès: <http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Deletion22q11-FRfrPub126v01.pdf>
- Vorstman, J. A., Morcus, M. E., Duijff, S. N., Klaassen, P. W., Heineman-de Boer, J. A., Beemer, F. A., Swaab, H., Kahn, R. S. & van Engeland, H. (2006). The 22q11.2

deletion in children: high rate of autistic disorders and early onset psychotic symptoms. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 45 (9), 1104-1113.

Watling, D. & Bourne, V. J. (2007). Linking children's neuropsychological processing of emotion with their knowledge of emotion expression regulation. *Laterality*, 12 (5), 381-396.

ANNEXES

ANNEXE 1

FLUENCES CATEGORIELLES

Fluence catégorielle “Animaux”

Consigne : « Peux-tu me dire en une minute le plus possible de noms d’animaux que tu connais. Ces animaux doivent être le plus possible différents les uns des autres en évitant ceux de la même famille, les races d’une même espèce et les grandes catégories. »

-	-	-
-	-	-
-	-	-
-	-	-
-	-	-
-	-	-

Nombre de bonnes réponses :

Erreurs :

Score :

Fluence catégorielle « Emotions »

Consigne : « Peux-tu me dire en une minute le plus possible d’émotions que tu connais. Les émotions sont ce que tu ressens dans certaines situations, certains évènements comme par exemple, la peur ».

-	-	-
-	-	-
-	-	-
-	-	-
-	-	-
-	-	-

Nombre de bonnes réponses :

Erreurs :

Score :

ANNEXE 2

Consigne : « Je vais te présenter des photographies de visages. Tu dois décrire, d'après toi, ce que la personne de la photo pense ou ressent, en utilisant tes mots. Tu essaieras de répondre le plus spontanément possible mais tu n'es pas chronométré(e). »

<u>Evocations libres</u>		Note (0,1)
1		
2		
3		
4		
5		
6		
7		
8		
9		
10		
11		
12		
13		
14		
15		
16		
17		
18		
19		
20		
Score total		

Consigne : « Je vais te présenter des photographies de visages. Autour de ces photos tu as quatre mots. Dans un premier temps, tu liras les quatre mots à haute voix. Ensuite, tu devras choisir quel mot décrit le mieux d'après toi ce que la personne sur la photo pense ou ressent. Il est possible que tu hésites entre plusieurs propositions mais ne choisis seulement qu'un mot, celui qui te semble aller le mieux. Tu essaieras de répondre le plus spontanément possible mais tu n'es pas chronométré(e). Si tu ne connais pas un mot, n'hésites pas à demander, j'ai les définitions. »

Evocation indiquée					Note (0,1)
1	surprise	heureuse	perplexe	triste	
2	en colère	désespéré	coupable	effrayé	
3	heureuse	neutre	effrayée	séduite	
4	dégouté	perplexe	triste	surprise	
5	en colère	arrogante	désespérée	neutre	
6	heureux	séduit	en colère	arrogant	
7	triste	neutre	effrayée	désintéressée	
8	désespéré	en colère	désintéressé	heureux	
9	arrogante	effrayée	fautive	triste	
10	coupable	effrayé	séduit	dégouté	
11	triste	coupable	heureuse	en colère	
12	effrayé	surprise	triste	perplexe	
13	séduite	désintéressée	heureuse	coupable	
14	effrayé	triste	sceptique	neutre	
15	perplexe	dégoutée	surprise	en colère	
16	neutre	en colère	arrogant	fautif	
17	neutre	sceptique	dégoutée	effrayée	
18	désintéressé	triste	neutre	heureux	
19	sceptique	fautive	en colère	désespérée	
20	fautif	heureux	neutre	sceptique	
Score total					

ANNEXE 3

TABLEAU DES RESULTATS BRUTS

	Age	QI	RI Reconnaissance visages	Fluences		Faces Test	
				Animaux	Emotions	Libre	Indicé
22q11							
1	12 ;10	105	11	13	4	11	12
2	7 ;8	72	8	16	4	9	15
3	13 ;1	87	9	7	2	9	12
4	13 ;8	98	8	17	6	8	13
				M=13.3	M=4	M=9.3	M=13
				ET=4.5	ET=1.6	ET=1.3	ET=1.4
Sains							
1	13 ;3			17	12	15	18
2	13 ;5			15	8	14	16
3	13 ;1			17	15	16	19
4	8 ;1			14	7	11	16
				M=15.8	M=10.5	M=14	M=17.3
				ET=1.5	ET=3.7	ET=2.2	ET=1.5