



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>



MEMOIRE présenté pour l'obtention du
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Par

PRADA Clémence
QUINZONI Raphaëlle

**Peut-on améliorer les performances mathématiques
d'enfants porteurs du syndrome de Williams-Beuren ?**
Intervention sur la dimension symbolique

Directeur de Mémoire

Pr. FAYOL Michel

Membres du Jury

ASTIER Jean-Laurent
HILAIRE-DEBOVE Géraldine
VALVERDE Brigitte

Date de Soutenance
25 JUIN 2015

ORGANIGRAMMES

1 Université Claude Bernard Lyon1

Président
Pr. GILLY François-Noël

Vice-président CA
M. BEN HADID Hamda

Vice-président CEVU
M. LALLE Philippe

Vice-président CS
M. GILLET Germain

Directeur Général des Services
M. HELLEU Alain

1.1 Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur Pr. ETIENNE Jérôme

U.F.R de Médecine et de maïeutique -
Lyon-Sud Charles Mérieux
Directeur Pr. BURILLON Carole

Comité de Coordination des Etudes
Médicales (C.C.E.M.)
Pr. GILLY François Noël

U.F.R d'Odontologie
Directeur Pr. BOURGEOIS Denis

Institut des Sciences Pharmaceutiques et
Biologiques

Directeur Pr. VINCIGUERRA Christine

Institut des Sciences et Techniques de la
Réadaptation

Directeur Pr. MATILLON Yves

Département de Formation et Centre de
Recherche en Biologie Humaine

Directeur Pr. SCHOTT Anne-Marie

1.2 Secteur Sciences et Technologies :

U.F.R. de Sciences et Technologies
Directeur M. DE MARCHI Fabien

U.F.R. de Sciences et Techniques des
Activités Physiques et Sportives
(S.T.A.P.S.)

Directeur M. VANPOULLE Yannick

Institut des Sciences Financières et
d'Assurance (I.S.F.A.)

Directeur M. LEBOISNE Nicolas

Observatoire Astronomique de Lyon
Directeur M. GUIDERDONI Bruno

Ecole Supérieure du Professorat et de
l'Education

Directeur M. MOUGNIOTTE Alain

POLYTECH LYON

Directeur M. FOURNIER Pascal

IUT LYON 1

Directeur M. VITON Christophe

2 Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE

Directeur ISTR
Yves MATILLON
Professeur d'épidémiologie clinique

Directeur de la formation
Agnès BO, Professeur Associé

Directeur de la recherche
Agnès WITKO
M.C.U. en Sciences du Langage

Responsables de la formation clinique
Claire GENTIL
Fanny GUILLON

Chargées de l'évaluation des aptitudes aux études
en vue du Certificat de Capacité en Orthophonie
Anne PEILLON, M.C.U. Associé
Solveig CHAPUIS

Secrétariat de direction et de scolarité
Stéphanie BADIOU
Corinne BONNEL
Emmanuelle PICARD

REMERCIEMENTS

Tout d'abord, nous tenons à remercier respectueusement notre maître de mémoire, le Professeur M. Fayol, pour son encadrement. Nous remercions également Guy Chazoule, personne ressource, pour son implication dans notre travail et sa disponibilité.

Nous remercions particulièrement A. Witko, pour son écoute, son soutien, ses conseils et sa disponibilité. Nous remercions également M. Lesourd et N. Kleinsz pour leur encadrement méthodologique et leur disponibilité.

Nous remercions bien sincèrement l'association ASWB69 qui a accueilli notre projet, ainsi que toutes les familles qui nous ont reçues très chaleureusement. Nous remercions tous les enfants qui ont fait preuve d'une collaboration sans faille malgré les évaluations longues et parfois difficiles, et qui n'ont absolument pas été rancuniers en dépit de nos épreuves peu ludiques.

Nous tenons à remercier nos familles pour leur soutien permanent et Anthony, Christophe et Véronique, pour la relecture attentive de notre travail. Nous remercions également nos amies Ludivine, Bénédicte & Bénédicte, pour leurs encouragements. Nous remercions Maxime et Thomas, pour nous avoir supportées tout au long de notre travail, à chaque étape, et pour leurs précieux encouragements.

Nous remercions Corentin, pour son aide technique, sa disponibilité et ses solutions face à nos improbables requêtes informatiques. Nous remercions également Célia pour sa précieuse aide linguistique.

Enfin, nous remercions tous ceux qui ont contribué à l'élaboration de notre travail. Nous remercions nos différents maîtres de stage qui se sont intéressés à notre travail et nous ont encouragées dans les moments difficiles.

Je remercie surtout et tout particulièrement Clémence, ma binôme, qui a été une collaboratrice extrêmement précieuse dans la réalisation de ce mémoire. Merci Clémence pour tous ces moments de soutien, pour ton souci du détail et pour ton implication sans faille dans ce projet.

Je te remercie Raphaëlle pour la confiance que tu m'as accordée durant ces deux années de travail, pour avoir été conciliante et pour ta diplomatie. Merci pour ton calme et ta zenitude en toutes circonstances, qui nous ont permis de garder la tête froide face à toutes les difficultés que l'on a pu rencontrer.

SOMMAIRE

ORGANIGRAMMES.....	2
1 Université Claude Bernard Lyon1.....	2
2 Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE	3
REMERCIEMENTS	4
SOMMAIRE.....	5
INTRODUCTION.....	9
PARTIE THEORIQUE	10
I. Cadre de référence	11
1 Syndrome de Williams Beuren.....	11
2 Modèle du triple code	12
3 Effets de distance, de taille et de rapport	14
II. Etat actuel des connaissances	15
1 Etat des lieux des habiletés mathématiques chez les sujets porteurs du syndrome de Williams-Beuren : redondance des résultats de la littérature et consensus	15
2 Résultats contradictoires de la littérature et débats persistants sur les compétences mathématiques dans le syndrome de Williams-Beuren.....	18
III. Mise en liens.....	19
1 Liens avec le modèle du triple code	19
2 Liens avec les données de la littérature	20
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	22
I. Problématique.....	23
II. Hypothèse générale.....	24
1 Hypothèse opérationnelle n°1	24
2 Hypothèse opérationnelle n°2	24
3 Hypothèse opérationnelle n°3	24
4 Hypothèse opérationnelle n°4	24
5 Hypothèse opérationnelle n°5	24
6 Hypothèse opérationnelle n°6	24
7 Hypothèse opérationnelle n°7	24
8 Hypothèse opérationnelle n°8.....	24
PARTIE EXPERIMENTATION	25
I. Population	26
II. Matériel.....	26

1	Epreuves du logiciel.....	26
2	Evaluation des compétences mathématiques de base	28
3	Evaluation du traitement du nombre et du calcul	28
4	Epreuves complémentaires	28
III.	Procédure	29
1	Déroulement du projet.....	29
2	Adaptation de la cotation et des consignes.....	29
3	Composition des pré et post-tests et ordre de passation	30
4	Entraînement	30
	PRESENTATION DES RESULTATS	32
I.	Analyses statistiques de groupe	33
1	Analyses générales des moyennes des bonnes réponses aux pré et post-test	33
2	Analyse de l'effet de rapport pour les bonnes réponses pour le groupe au pré et au post-test	37
3	Synthèse des analyses statistiques de groupe :	43
II.	Analyses de profils individuels.....	43
1	Profil se rapprochant de celui des tout-venants.....	44
2	Profil partiellement en lien avec la littérature	46
	DISCUSSION DES RESULTATS	50
	Introduction	51
I.	Rappel des principaux résultats et interprétation	51
1	Analyse des moyennes des bonnes réponses.....	51
2	Tâche verbale.....	52
3	Absence de dissociation entre les modalités analogique et symbolique	52
4	Effet de rapport.....	53
5	Variabilité et hétérogénéité des sujets	53
6	Profils.....	53
7	Synthèse des hypothèses testées	54
II.	Limites et regard critique sur notre travail	55
1	Conditions de passation	55
2	Recueil et analyse des données	56
3	Conditions d'entraînement.....	56
4	Hétérogénéité de la population	57
III.	Perspectives, visées cliniques	58

Conclusion.....	59
CONCLUSION.....	60
REFERENCES	62
ANNEXES	68
Annexe I : Graphiques des différences de performances entre le pré-test et le post-test par épreuve	69
1. Sujet 1.....	69
2. Sujet 2.....	70
3. Sujet 3.....	71
4. Sujet 4.....	72
5. Sujet 5.....	73
6. Sujet 6.....	74
7. Sujet 7.....	75
8. Sujet 8.....	76
9. Sujet 9.....	77
10. Sujet 10	78
Annexe II : Réussite aux rapports par individu aux pré et post-tests.....	79
1. Sujets se rapprochant du profil tout-venant	79
2. Sujets dont le profil est partiellement en lien avec la littérature	80
Annexe III : Scores à la tâche de vocabulaire par sujet aux pré et post-tests	81
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	82
TABLE DES MATIERES	83

SUMMARY

As part of the mathematics cognition field, our study refers to the triple code model (Dehaene et Cohen, 1991) which relates the treatment through three modalities: arabic and verbal symbolic representation) and analogic. We have worked with patients carrying the Williams-Beuren syndrome (SWB). Literature shows a specific cognitive profile of these patients with fairly intact language competencies, but severely altered mathematics skills (Mervis & al, 2000). O'hearn and Luna (2009) suggest that a classic development of the analogic representation does not have to be mandatory for the entire discipline of mathematics. For these individuals, other techniques would be efficient in the learning process of mathematics thanks to the verbal and mnesic skills. Therefore, targeting their strengths could help them developing math skills that match their mental age. In our study, we have sought out how a symbolic stimulation that could enhance their analogic and symbolic performances. Therefore, our protocol is organized as follow: there is a pre-test, a practice and a post-test analysis. We established a basic profile and compared the pre and post test performances of the patients with one another. We completed these group analyzes through the description of their individual profiles. The final results are heterogeneous and fairly unexpected. We distinguish two very different profiles: one close to the "all comers", the other having major dissociations with symbolic performances more altered than expected and sometimes inferior to analogic performances. However, these results should be interpreted and used with caution because of the sensitive nature of the study. Moreover, the data was strongly affected and possibly wronged by factors such as attention disorders and fatigue. Therefore our global hypothesis isn't valid and future studies will have to use very sensitive tests in mathematics that are a better fit for this population.

KEY-WORDS

Williams syndrome, analogic representation, symbolic representation, training, triple code, numeric cognition, numerical development, rapport effect.

INTRODUCTION

Notre projet de recherche s'inscrit dans le domaine de la cognition mathématique qui est encore peu explorée en orthophonie. Pour autant, le nombre d'études concernant le développement des habiletés mathématiques, leurs déficits ou encore les remédiations possibles, est en augmentation. Ainsi, les orthophonistes se trouvent au cœur de ces questions : quand le développement mathématique est déficitaire, sur quoi peut-on s'appuyer pour obtenir des compensations ? Comment pourrions-nous rééduquer des troubles développementaux sévères en mathématiques ?

Nous avons choisi de travailler avec des personnes porteuses du syndrome de Williams-Beuren (SWB). En effet, la littérature fait acte d'un profil cognitif particulier chez ces sujets, avec des compétences relativement épargnées (par rapport au profil général) sur le plan du langage mais fortement altérées en ce qui concerne les mathématiques (Mervis et al, 2000). Depuis les années 2000, différentes études s'attachent à décrire le comportement mathématique de sujets porteurs du SWB. Récemment, les chercheurs O'Hearn et Luna (2009) ont suggéré que les prochains travaux devraient s'attacher à savoir si l'apprentissage des mathématiques pourrait être facilité voire compensé par l'alternative des compétences non-mathématiques chez des sujets porteurs du SWB.

Le modèle du triple code (Dehaene et Cohen, 1991) rend compte du traitement du nombre par trois modalités que sont les représentations analogique, arabe et verbale, les deux dernières résultant d'un apprentissage culturel alors que la première serait intuitive et sans doute innée. D'après la littérature, la cognition numérique dans le SWB serait altérée : la représentation analogique et les représentations symboliques correspondantes seraient affectées. Ce profil nous semble intéressant à explorer pour tenter de mieux comprendre la relation entre les représentations analogique et symbolique et nous conduit à nous interroger sur la possibilité d'intervenir sur la dimension symbolique pour compenser ou améliorer les éventuels déficits analogiques.

Notre recherche s'inscrit donc au cœur de la littérature actuelle. De plus, le travail que nous proposons n'a jamais été réalisé à notre connaissance et rend notre sujet original. Nous cherchons à savoir si les compétences mathématiques dans le SWB peuvent être entraînées, par l'intermédiaire d'un support verbal étant donné que cet aspect apparaît relativement préservé. Pour ce faire, nous proposons d'établir un paradigme d'entraînement de type pré-test / entraînement / post-test. Nous nous attacherons à établir un profil des compétences mathématiques de base chez nos sujets afin de leur proposer une intervention adaptée pour tenter d'entraîner leurs performances. D'autre part, nous proposerons un entraînement basé sur l'activation des compétences symboliques verbales, en vue de renforcer les performances analogiques, ce qui pourrait apporter des perspectives cliniques de remédiation en orthophonie.

Dans un premier temps, nous exposerons notre cadre théorique de référence en présentant le SWB et le modèle du triple code, puis nous définirons les effets de distance, de taille et de rapport. Nous mettrons ces données en lien avec une revue de la littérature détaillant le profil spécifique présent dans le SWB et explicitant le débat actuel quant à l'hypothèse d'un déficit global ou spécifique des mathématiques chez ces individus.

Dans un deuxième temps, nous présenterons notre protocole expérimental qui tentera de répondre à notre question de recherche.

Enfin, après avoir présenté les résultats de notre étude, nous discuterons notre travail afin de proposer une réponse à notre problématique et de nouvelles perspectives de recherche.

Chapitre I

PARTIE THEORIQUE

I. Cadre de référence

1 Syndrome de Williams Beuren

1.1 Origines

Le syndrome de Williams-Beuren (SWB) est une maladie génétique rare, avec une prévalence de 1 / 20000 naissances. C'est en 1961 que le cardiologue Dr Williams décrit les tableaux cliniques de 4 enfants présentant des déficiences cardiaques congénitales (Williams, Barratt-Boyes, Lowe, 1961). Il relève également un retard mental et une dysmorphie faciale typique. Plus tard, le Dr Beuren, cardio-pédiatre, précisera ce profil (Beuren, Apitz, Harmjanz, 1962).

Le diagnostic se fait par la recherche d'une micro délétion chromosomique 7q11.23 entraînant la suppression de plusieurs gènes dont celui de l'élastine. Cette micro-délétion, non visible sur un caryotype standard, est mise en évidence par la technique de FISH (fluorescent in situ hybridization).

1.2 Symptômes

Aujourd'hui, le SWB regroupe différents symptômes dont le plus important est une cardiopathie congénitale. Les personnes porteuses du SWB présentent également une dysmorphie faciale avec un front large et bombant, un tissu périorbitaire gonflé, un hypertélorisme, un épicanthus, un nez épaté, un long philtrum, des lèvres larges et éversées, une bouche large et un menton pointu. Sur le plan sensoriel, les symptômes sont une hyperacousie, ainsi qu'un strabisme et une myopie fréquents. Des troubles cognitifs se manifestant de différentes façons sont également présents, avec de meilleurs résultats aux tests verbaux. Enfin, les individus porteurs du SWB sont qualifiés d'hyper sociables, aussi bien avec des personnes connues qu'inconnues.

Ces symptômes ne sont pas toujours concomitants, mais ne sont pas exclusifs. Au cours du développement de ces enfants, on relève des difficultés de coordination en motricité fine (difficultés graphiques notamment), un retard staturo-pondéral (petite taille à l'âge adulte) et un retard mental plus ou moins important selon les individus.

1.3 Profil cognitif

1.3.1 Singularité du profil cognitif

Le profil cognitif retrouvé chez les personnes atteintes du SWB est singulier. La littérature rapporte un profil de compétences inégales, avec des forces et des faiblesses (Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., 2000). Les personnes porteuses du SWB ont une meilleure mémoire auditive par rapport à leurs habiletés cognitives globales. Le langage semble préservé et apparaît comme une force par rapport aux habiletés cognitives générales. En revanche, les habiletés de construction visuo-spatiale sont nettement inférieures au niveau de l'habileté cognitive générale (Mervis et al. 2000), se traduisant entre autres par un déficit en mathématiques.

Ce profil cognitif n'est pas retrouvé chez toutes les populations déficitaires en mathématiques. Des études démontrent que le profil des performances mathématiques des personnes porteuses du SWB diffère de celui des enfants avec difficultés d'apprentissage des mathématiques. Il ne semble donc pas être simplement le reflet d'habiletés pauvres en mathématiques (Mazzocco and Thompson, 2005). D'autres études montrent que le profil des individus porteurs du SWB diffère de celui de sujets porteurs d'autres maladies

génétiques, comme celui retrouvé dans le syndrome de l'X fragile ou dans le syndrome de Turner (Murphy et al., 2006).

1.3.2 Inégalités des compétences cognitives

Bien que ce profil cognitif semble plus nuancé que celui initialement rapporté par les travaux pionniers de Bellugi et coll. (1990, 1992), les résultats continuent à soutenir la configuration d'un langage relativement préservé et des habiletés spatiales sévèrement altérées (Mervis et al., 2000 ; Bellugi et al., 2001 ; Meyer-Lindenberg et al., 2006). Les habiletés visuospatiales, telles que les constructions de blocs et le dessin, sont significativement défaillantes. Ce déficit s'observe chez des adolescents et des adultes atteints du syndrome ayant des résultats correspondant à ceux d'enfants tout-venant de 3 et 4 ans (Bertrand and Mervis, 1999 ; Farran et al., 2001 ; Hoffman et al., 2003 ; Georgopoulos et al., 2004). Bien que les traitements visuospatiaux soient particulièrement altérés, d'autres habiletés visuelles telles que la reconnaissance des visages et des objets sont relativement préservées, et même souvent au-dessus du niveau attendu par rapport à l'âge mental (Jordan et al., 2002 ; Tager-Flusberg et al., 2003 ; Reiss et al., 2005 ; Landau et al., 2006). La mémoire à court terme serait aussi relativement préservée (Mervis et al., 2000).

Ce pattern comportemental et cognitif est largement cohérent avec l'hypothèse selon laquelle le SWB est associé à un développement déviant de la voie dorsale (Atkinson et al., 1997). Cette voie dorsale (occipito-pariétale) est dédiée à la perception spatiale et permet de déterminer où se trouve ce que nous regardons, afin d'analyser quelle est la configuration spatiale des différents objets d'une scène. C'est ce qui impacterait particulièrement le traitement visuospatial (Mesulam, 1981 ; Ungerleider et Mishkin, 1982). Le lien entre ce dysfonctionnement de la voie dorsale et le déficit du traitement visuospatial peut être mis en évidence dans d'autres troubles génétiques, comme le syndrome de Turner. L'attention spatiale et la compétence verbale sont des habiletés cognitives plus générales qui sont différemment affectées dans le SWB, et les deux sont probablement importantes pour le développement des mathématiques.

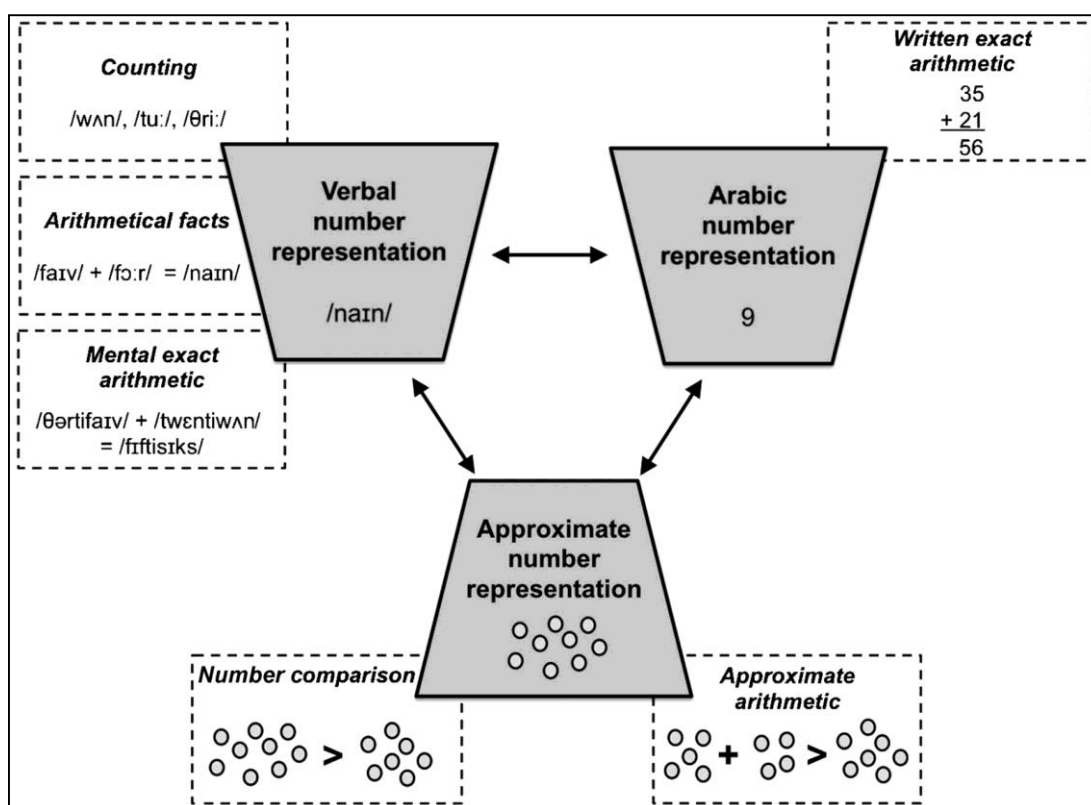
2 Modèle du triple code

2.1 Modèle

Le modèle du triple code a été établi par Dehaene et Cohen en 1991. Il rend compte du traitement du nombre et des quantités. Les auteurs postulent l'existence de trois types de représentations, chacune étant localisée et traitée au sein d'un circuit cérébral spécifique. Chaque représentation peut donc être atteinte spécifiquement.

La première représentation est dite analogique. Elle correspond au sens du nombre, à une compréhension intuitive des grandeurs et des quantités. Elle est biologiquement déterminée et serait transmise depuis le début de l'évolution. Ainsi, d'un point de vue phylogénétique, on retrouverait cette capacité d'évaluation des quantités chez l'humain, comme chez les animaux. Cette représentation analogique correspond au système de représentation de la magnitude. En mathématiques, la magnitude représente la grandeur à laquelle réfère un nombre. La représentation analogique est donc utilisée pour le calcul approximatif, l'estimation et la comparaison des quantités. Elle pourrait se représenter comme une ligne mentale numérique, allant de gauche à droite avec une résolution spatiale diminuée pour les grands nombres, soit une compression sur la droite. Au niveau cérébral, la représentation analogique correspond à une activation du sillon intrapariétal.

Enfin, le modèle postule l'existence de mécanismes de transcodage qui permettraient à chaque représentation de communiquer directement entre elles, sans transiter nécessairement par une interprétation sémantique.



D'après la littérature, la cognition numérique dans le SWB est relativement altérée : la représentation analogique (représentation de la magnitude) et les correspondances symboliques seraient toutes deux affectées.

2.2 Lien avec le syndrome de Williams Beuren

La représentation de la magnitude est à l'origine du traitement de la quantité (ligne numérique mentale). Bien qu'elle soit ultérieurement mise en relation avec le langage, la représentation de la magnitude n'y est pas sensible puisqu'elle est utilisable par les enfants et les animaux. Au niveau cérébral, elle active les aires dorsales bilatérales dans le lobe pariétal (Dehaene et al, 1999, 2003, 2004) et plus spécifiquement le segment horizontal du sulcus intrapariétal, selon Dehaene et al. (2003). Ces aires ainsi que le sulcus intrapariétal sont sensibles à la magnitude. En effet, l'augmentation de la numérosité (sens perceptif de la pluralité, lié à la perception immédiate globale) crée une augmentation de l'activation de ces localisations cérébrales (Piazza et al., 2003). Les études des adultes normo-typiques indiquent que le sulcus intrapariétal et les régions alentours sont utilisés à la fois dans les tâches numériques et les tâches spatiales. Dans le SWB, le développement cérébral est atypique, se manifestant par une diminution de la matière grise, notamment dans le sulcus intrapariétal. L'hypoactivation des aires pariétales peut conduire à un sulcus intrapariétal plus superficiel et plus médial (Van Essen et al., 2006), ce qui peut alors affecter les deux systèmes fondamentaux « how much » (i.e magnitude) et « how many » (i.e nombre d'objets).

Les déficits mathématiques observés chez les personnes porteuses du SWB sont en accord avec ces données neurologiques. En effet, ces aires sont impliquées dans les traitements mathématiques aussi bien que dans les habiletés visuospatiales et l'attention visuelle (Reiss et al., 2004 ; Meyer-Lindenberg et al., 2005).

Ainsi, le déficit mathématique chez les personnes porteuses du SWB serait en lien avec les anomalies des aires pariétales, entraînant un déficit de la ligne mentale numérique, et donc de la représentation analogique.

3 Effets de distance, de taille et de rapport

L'effet de distance désigne la capacité à discriminer plus rapidement des quantités numériquement éloignées que proches. Lorsqu'il est symbolique, l'effet de distance porte sur des données symboliques. Selon le modèle du triple code, la représentation analogique est responsable de cet effet de distance symbolique. Il se mesure par l'exactitude ou la différence significative des temps de réaction entre la comparaison de deux nombres proches et la comparaison de deux nombres éloignés.

L'effet de taille seul est le fait qu'il est plus facile et plus rapide de comparer des petites quantités à distance égale (par exemple : il est plus aisé de comparer 2 vs. 8 que 122 vs. 128).

L'opérationnalisation de l'effet de distance est l'effet de rapport ou de ratio : il est la synthèse de l'effet de distance et de l'effet de taille. L'effet de rapport implique qu'il est plus facile et plus rapide de comparer des quantités éloignées numériquement (effet de distance). En effet, quand le rapport entre deux numérosités se rapproche de « 1 », la capacité à comparer ces deux numérosités diminue car elle est moins exacte et moins rapide (par exemple : comparer 5 vs. 20 est plus aisé et rapide que de comparer 10 vs. 20).

Dans les recherches, l'effet de rapport a été employé dans diverses études. Xu et Spelke (2000) ont trouvé que des enfants de 6 mois étaient capables de discriminer des patterns de points selon un rapport 1/2 mais n'étaient pas capables de discriminer selon un rapport de 1/3. Dans une autre étude, Huntley-Fenner et Cannon (2000) ont proposé des comparaisons selon les effets de rapport 1/2 et 2/3 à des enfants âgés de 3 à 5 ans. Les résultats montrent que le taux d'erreurs augmente quand le rapport des grandeurs présentées se rapproche de 1 (c'est-à-dire quand la distance entre les collections est faible).

II. Etat actuel des connaissances

1 Etat des lieux des habiletés mathématiques chez les sujets porteurs du syndrome de Williams-Beuren : redondance des résultats de la littérature et consensus

1.1 Préambule

Les premières études s'intéressant au profil cognitif des sujets porteurs du SWB ont révélé la difficulté de tester leurs compétences mathématiques. En effet, le syndrome inclut un trouble du développement, qui conduit à une déficience intellectuelle plus ou moins importante. Par conséquent, les sujets porteurs du SWB peuvent sembler faibles en mathématiques par rapport à leurs pairs appariés en âge chronologique, alors qu'ils peuvent réussir au niveau attendu par rapport à leur âge mental.

Le profil le plus fréquemment rapporté concernant les compétences mathématiques de ces sujets inclut une représentation analogique altérée, un processus d'estimation des grandeurs numériques défaillant, et une mémoire des faits arithmétiques relativement préservée.

En plus de ces altérations, les déficits visuo-spatiaux généraux sont prégnants et spécifiques dans ce syndrome, ce qui pourrait contribuer à expliquer ces déficits mathématiques particuliers.

1.2 Effet de distance dans le syndrome de Williams-Beuren

Selon Krajcsi et al. (2008), un effet de distance symbolique altéré peut être considéré comme un symptôme d'un déficit du système des grandeurs analogiques. Par ailleurs, cet effet altéré est fréquemment mentionné dans la littérature comme étant la cause possible de dysfonctionnements numériques.

Paterson et coll. (2006) se sont intéressés à l'effet de distance symbolique dans les syndromes de Williams-Beuren et de Down, avec un appariement sur l'âge mental. Les résultats indiquent la présence d'un effet de distance symbolique pour les sujets trisomiques et le groupe contrôle, tandis qu'il n'est pas présent chez les sujets porteurs du SWB. Toutefois, cet effet devient significatif pour les porteurs du SWB lorsque les différences globales des temps de réaction ont été contrôlées. Par ailleurs, Krajcsi et coll. (2008) rapportent un effet de distance symbolique normal pour les sujets porteurs du SWB dans leur tâche de comparaison.

Les sujets porteurs du SWB pourraient donc montrer un effet de distance symbolique dans certaines conditions sans pour autant être aussi précis que chez les sujets contrôles appariés sur l'âge mental et les sujets appariés porteurs de trisomie 21. Il serait alors possible de traiter d'un effet de distance symbolique diminué dans certains cas, selon les études. Néanmoins, les travaux rapportent d'importantes différences interindividuelles.

1.3 Représentations des grandeurs analogiques et compréhension de ce système

1.3.1 Contribution de la représentation analogique en mathématiques

La représentation analogique est une habileté fondamentale supportant le raisonnement mathématique. Ansari et Karmiloff-Smith (2002) suggèrent qu'une altération de cette représentation pourrait avoir un effet cascade sur le développement des habiletés mathématiques. En effet, cela pourrait mener à des déficits particuliers en mathématiques, comme chez les sujets porteurs du SWB.

Cependant, dans l'étude menée par O'Hearn et Luna en 2009, certains résultats démontrent que les individus porteurs du SWB seraient capables de comprendre partiellement la représentation analogique.

Généralement, il est admis que la représentation analogique sous-tend différentes habiletés dont celle à estimer des grandeurs numériques, celle à comparer la valeur absolue de quantités numériques et celle à estimer la position d'un nombre sur une ligne numérique. Par ailleurs, la performance à ces tâches est corrélée positivement avec la performance générale en mathématiques.

1.3.2 Preuves d'un déficit de la représentation analogique dans le syndrome de Williams-Beuren

Premièrement, la discrimination entre de grands patterns de points (8 vs. 16 points) est plus difficile pour les enfants de 3 ans atteints du syndrome que pour les enfants normo-typiques de 6 mois, selon Van Herwegen et al. (2008). En effet, les enfants atteints du SWB peuvent se représenter logarithmiquement la ligne numérique de 1 à 16 (où 8 et 16 sont proches), tandis que les enfants normo-typiques se représentent cette ligne de façon linéaire (où 8 est éloigné de 16). La distance entre deux nombres donnés est différente entre une ligne numérique logarithmique et une ligne numérique linéaire.

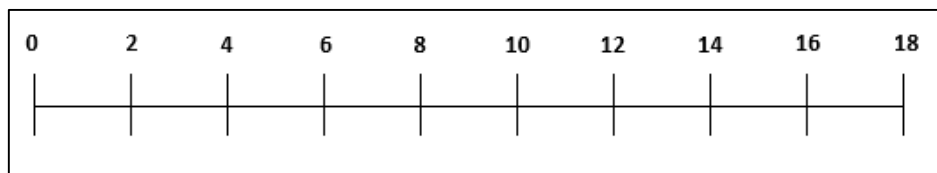


Figure 2 : Illustration d'une échelle numérique linéaire

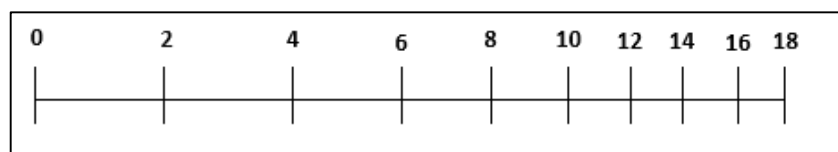


Figure 3 : Illustration d'une échelle numérique logarithmique

Deuxièmement, selon O'Hearn et Landau en 2007, les adolescents et adultes atteints du syndrome ont plus de difficultés que les enfants normo-typiques de 6 ans à comparer deux nombres à un chiffre par rapport à un autre nombre cible. Selon ces mêmes auteurs, les sujets atteints du syndrome ont des performances faibles sur les tâches qui requièrent une bonne articulation de la ligne numérique mentale, comme lorsqu'il s'agit de déterminer entre deux nombres lequel est le plus proche de la cible. Enfin, la précision de l'estimation est meilleure pour les enfants normo-typiques que pour les enfants porteurs du SWB. Selon Ansari et al. (2007), les adultes atteints ont une précision de l'estimation de grandeurs numériques équivalente au niveau de la précision d'enfants normo-typiques de 6 à 7 ans.

Pour résumer, à travers différentes études, les chercheurs ont relevé des représentations des grandeurs analogiques inappropriées et immatures chez les sujets atteints, au vu de leurs âges mental et chronologique.

1.4 Compétences mathématiques dans le syndrome de Williams-Beuren

1.4.1 Opérations, comparaisons et âge de développement

Plusieurs travaux menés récemment (Krajcsi et coll., 2008 ; O'Hearn et Landau, 2007) conduisent à une configuration de forces et de faiblesses concernant les compétences mathématiques dans ce syndrome. En effet, les tâches d'addition et de multiplication sont significativement mieux réussies que les tâches de comparaison. Cela peut s'expliquer par le fait que les additions et multiplications sont probablement lourdement sous-tendues par les processus de mémorisation (verbale notamment). A l'inverse, la comparaison de nombres sollicite la ligne numérique mentale, processus potentiellement altéré dans le SWB. Ces résultats sont consistants avec l'hypothèse selon laquelle la représentation analogique est altérée dans le SWB.

Dans une étude de Howlin et al. (1998), les auteurs utilisent le subtest arithmétique du WISC-III pour calculer l'âge mental équivalent en arithmétique, pour 23 sujets adultes atteints (âge moyen = 26.49 ans). Le subtest arithmétique de la WAIS-R n'a pas été utilisé car il s'est avéré trop difficile pour ces sujets. De cette étude ressort que seulement 16 sujets atteints ont été capables d'avoir un score égal ou au-dessus du niveau de base (6 ans 2 mois) pour ce subtest. Par ailleurs, d'autres travaux plus récents confortent ce résultat. En effet, O'Hearn et Luna (2009) trouvent que les résultats des porteurs de ce syndrome à un test d'habiletés mathématiques de base (TEMA-2) plafonnent à un niveau normo-typique de 6 à 8 ans.

1.4.2 Estimation de grandeurs numériques et ligne numérique

Tout d'abord, les études portant sur la représentation de la ligne numérique chez ces sujets suggèrent qu'elle est atypique tout au long de leur développement. Selon O'Hearn et Luna (2009), les déficits mathématiques observés pourraient en partie s'expliquer par le fait que la ligne numérique est un aspect fondamental des mathématiques. Par ailleurs, ces auteurs précisent que la ligne numérique mentale des enfants atteints aurait une résolution spatiale amoindrie, c'est-à-dire une exactitude plus faible, par rapport aux enfants normo-typiques. Cette précision moindre de la ligne numérique permettrait néanmoins une compréhension du nombre qui fournirait une base suffisante pour maîtriser certains aspects mathématiques, mais pas les plus élaborés.

Parallèlement, Opfer et Martens (2012) se sont intéressés au développement de l'estimation numérique chez les enfants porteurs du syndrome et chez des enfants normo-typiques contrôles. Les résultats montrent que la précision des estimations numériques augmente avec l'âge et l'expérience, comme chez les enfants normo-typiques. Cependant, les changements opérant chez les enfants atteints suivent une trajectoire développementale atypique. En effet, chez les enfants normo-typiques, il y a une augmentation de la précision de l'estimation des grandeurs numériques au cours du développement. Cette meilleure précision s'accompagne d'un changement logarithmique-à-linéaire du pattern général d'estimation. Ce changement d'allure logarithmique-à-linéaire prédit une meilleure précision de la comparaison numérique. Au contraire, pour les enfants porteurs du syndrome, la précision augmente mais le pattern d'estimation logarithmique persiste jusqu'à l'âge adulte, et ce, même après un entraînement intensif avec feedbacks. Ces résultats suggèrent que le développement de l'estimation numérique chez les sujets atteints est à la fois atypique et tronqué.

2 Résultats contradictoires de la littérature et débats persistants sur les compétences mathématiques dans le syndrome de Williams-Beuren

2.1 Débat entre un déficit global ou un déficit spécifique des compétences mathématiques

Au regard des compétences mathématiques des sujets atteints ainsi que des données neurologiques sur le syndrome, les scientifiques présentent deux hypothèses pour expliquer ce profil neurocognitif particulier.

La première hypothèse prend en compte les déficits visuospatiaux ainsi que les éventuelles altérations du système fondamental de la représentation analogique des grandeurs dans le lobe pariétal. Ces défaillances, combinées avec le retard mental global du syndrome, mèneraient à un déficit général des mathématiques. Cette hypothèse a été soutenue dans les travaux de Paterson et al. (2006), sur lesquels nous reviendrons ensuite.

La seconde hypothèse différencie certaines compétences mathématiques et traite d'une éventuelle compensation. En effet, les compétences mathématiques sollicitant les habiletés verbales et les processus de mémorisation à court terme seraient relativement épargnées. De fait, ces compétences permettraient de nuancer le déficit mathématique. En effet, cette alternative est en faveur d'un pattern inégal des compétences mathématiques.

D'après les travaux menés par O'Hearn et Luna (2009), qui se sont attachés à développer ce débat, il n'est actuellement pas possible de valider une des hypothèses présentées ci-dessus.

2.2 Les compétences mathématiques générales

Les chercheurs O'Hearn et Landau (2007) ont proposé la batterie standardisée du TEMA-2 (Test of Early Mathematical Abilities, Ginsburg, H., Baroody, A., 1990) afin d'investiguer les différentes compétences mathématiques chez les sujets atteints. Ce test présente l'avantage d'être standardisé, et permet de tester de nombreuses habiletés mathématiques de base, chez les enfants âgés de 2 à 8 ans, ce qui correspond à l'âge mental de la plupart des adolescents et adultes porteurs du syndrome.

Cette étude a permis de tester 14 sujets porteurs du syndrome et 14 sujets contrôles appariés sur l'âge mental. Les résultats de cette étude révèlent des scores similaires pour les deux groupes. Les données de cette étude soutiennent l'hypothèse selon laquelle les habiletés mathématiques sont reliées à l'habileté intellectuelle dans le SWB, et non spécifiquement endommagées par les anomalies pariétales.

Nous pouvons confronter une seconde étude à ces résultats, menée par Paterson et al. (2006). En effet, ces chercheurs proposent une batterie expérimentale mathématique incluant des subtests sollicitant les habiletés verbales. Ils trouvent que les sujets atteints du SWB ont des performances faibles lorsqu'ils sont comparés à des individus contrôles appariés en âge mental.

La différence entre ces deux résultats peut s'expliquer par plusieurs facteurs. D'abord, la batterie expérimentale proposée par Paterson et al. est relativement complète, et plus sensible que la batterie standardisée du TEMA-2. Cependant, elle n'est pas standardisée, et cela limite l'interprétation des données. Par ailleurs, l'échantillon de l'étude de Paterson et al. est relativement restreint et limite également la portée des résultats. Ensuite, les sujets contrôles appariés en âge mental aux sujets atteints sont légèrement plus âgés dans l'étude conduite par Paterson et al. que dans celle menée par O'Hearn et Landau.

En résumé, tandis que les chercheurs O'Hearn et Landau (2007) trouvent que les sujets atteints réussissent au niveau attendu par rapport à leur âge mental sur une batterie

standardisée, Paterson et al. rapportent que les sujets atteints peuvent présenter des performances significativement plus faibles que celles attendues pour leur âge mental, sur une batterie expérimentale sensible.

2.3 Les cas des compétences mathématiques reliées au verbal : le principe de cardinalité

O'Hearn et Luna (2009) affirment que malgré un appariement basé sur le subtest verbal du KBIT (Kaufman Brief Intelligence Test), les sujets atteints du SWB réussissent mieux en lecture de nombres que les sujets contrôles. Par ailleurs, les sujets atteints sont plus précis que les sujets contrôles appariés en âge mental pour la lecture de nombres à 3 chiffres, et ont tendance à être meilleurs pour la lecture de nombres à 2 chiffres pour les adolescents et adultes, ainsi que pour l'écriture de nombres à 2 chiffres. Ces auteurs affirment que **les aspects verbaux des mathématiques peuvent être une ressource relativement préservée dans ce syndrome et que cela pourrait fournir une alternative** pour acquérir certaines compétences mathématiques.

Le principe de cardinalité établit que le nombre qui désigne le dernier élément d'une collection représente le nombre total d'éléments. Il est par ailleurs un bon prédicteur des habiletés mathématiques (Stock et al., 2009).

Ansari et al. (2003) ont mené des travaux pour déterminer les contributions respectives des habiletés verbales et de la cognition visuo-spatiale dans le développement du nombre dans le SWB. L'analyse des résultats suggère que les sujets porteurs du syndrome peuvent s'appuyer davantage sur leurs capacités verbales (relativement épargnées) pour amorcer et étayer la compréhension du principe de cardinalité. Chez les enfants normo-typiques, la cognition visuo-spatiale est reliée à la compréhension du principe de cardinalité. En revanche, chez les enfants atteints, la capacité verbale est liée de façon significative à la compréhension du principe de cardinalité alors que la cognition visuo-spatiale ne l'est pas. Toutefois, les résultats montrent que même si le langage apparaît comme une force dans le SWB, il ne permet pas aux sujets atteints d'accéder à une représentation exacte du nombre comme dans le développement normo-typique.

En conclusion, le système verbal pourrait être la base de mécanismes compensatoires, voire de substitution. Cependant, l'efficacité d'un tel processus de substitution dans différentes tâches numériques reste encore inconnue à ce jour.

III. Mise en liens

1 Liens avec le modèle du triple code

1.1 Transcodage

Le modèle du triple code de Dehaene et Cohen (1991) propose des liens entre les différentes représentations. En effet, selon les auteurs il serait possible de passer d'une représentation à une autre via le transcodage. Ainsi, les trois codes verbal, indo-arabe et analogique pourraient «communiquer» entre eux. Partant de ce postulat, les personnes porteuses du SWB pourraient enrichir leurs habiletés mathématiques. Les compétences verbales sont mieux préservées : les entraîner pourrait permettre une amélioration des performances analogiques, via le transcodage.

1.2 Pertinence d'un entraînement : la course aux nombres

« La course aux nombres » est un logiciel développé par Wilson et Dehaene (2004) au sein de l'Unité INSERM-CEA de Neuroimagerie Cognitive. Ce jeu a pour objectif de renforcer les trois représentations mentales du nombre. Le logiciel propose les items aux enfants en fonction de leurs réponses ; le jeu s'adapte au niveau de l'enfant afin qu'il réussisse et ait un sentiment positif sur l'entraînement. Selon l'étude de Wilson et al. (2009) sur l'efficacité du logiciel, les performances symboliques sont améliorées chez les sujets normo-typiques. D'autres études attestent de l'effet positif d'un entraînement avec « La course aux nombres », comme celle de Wilson et al. (2006) au cours de laquelle un entraînement de 2 heures par semaine pendant 5 semaines a été proposé. Les enfants avaient notamment progressé dans la perception et la comparaison des petits nombres.

Notre population regroupe 10 sujets extrêmement hétérogènes, âgés de 9 à 19 ans. De plus, le syndrome et ses répercussions sont extrêmement variables d'un individu à l'autre. Chaque sujet présente donc un profil spécifique, variant selon l'âge chronologique mais aussi selon la sévérité de l'atteinte du syndrome.

Enfin, l'âge mental varie aussi énormément selon les individus. Ainsi, la littérature montre une extrême hétérogénéité entre les sujets, aussi bien du point de vue de l'âge mental quasiment toujours différent de l'âge chronologique, que des compétences mathématiques qui sont très variables d'un sujet à l'autre, que de la sévérité du syndrome. « La course aux nombres » nous apparaît largement pertinente en vue d'un entraînement étant donné qu'il y a différents niveaux de difficulté proposés, que son efficacité a été prouvée et que le logiciel agit sur les trois représentations mentales avec une prédominance en ce qui concerne les performances symboliques. De plus, ce logiciel nous paraît d'autant plus approprié en raison des conditions pratiques pour un entraînement quotidien.

2 Liens avec les données de la littérature

2.1 Nécessité d'établir une ligne de base

Après avoir effectué une revue de la littérature, il apparaît qu'il y a actuellement un nombre restreint de travaux sur la cognition numérique des personnes porteuses du SWB, bien que le nombre de ces études augmente. Par ailleurs, nous avons constaté que les résultats des deux principales études récentes sont contradictoires. Il nous est donc impossible d'établir un profil détaillé des compétences mathématiques chez ces sujets d'après les seules données de la littérature.

Dans cette même perspective, les chercheurs O'Hearn et Luna (2009) affirment que les prochains travaux sur ce sujet devront s'attacher à mieux préciser si la représentation analogique chez les sujets atteints est qualitativement ou quantitativement différente de celle observée dans le développement normo-typique.

C'est pourquoi nous nous proposons d'effectuer un bilan relativement complet des compétences mathématiques des sujets porteurs du SWB, afin d'établir une ligne de base. Nous nous attacherons à utiliser des tests à la fois standardisés et sensibles, afin d'éviter les deux biais mis en évidence dans les études de O'Hearn et Landau (2007) (batterie standardisée mais peu sensible) et Paterson et al. (2006) (batterie très sensible mais non standardisée).

2.2 Les ressources des personnes porteuses du syndrome de Williams-Beuren : compétences potentiellement épargnées

D'après l'état actuel des connaissances sur le profil cognitif dans ce syndrome, il ressort que les habiletés verbales et la mémoire verbale à court terme seraient potentiellement épargnées. En effet, ces habiletés semblent moins altérées que les habiletés visuo-spatiales ou mathématiques. A partir de ce pattern cognitif de forces et de faiblesses fréquemment rapporté, certains auteurs se sont récemment demandé s'il était possible d'utiliser ces compétences afin d'améliorer les habiletés plus déficitaires.

Ainsi, O'Hearn et Luna (2009) s'interrogent sur une question connexe mais encore inexplorée : les compétences verbales, potentiellement épargnées dans le syndrome, pourraient-elles permettre aux sujets porteurs du SWB d'apprendre des connaissances mathématiques d'une manière différente ? Ces mêmes auteurs avancent qu'il pourrait y avoir des alternatives pour acquérir les compétences mathématiques dans ces pathologies développementales (comme le SWB), dans lesquelles les résultats montrent des forces relatives dans certaines tâches mathématiques malgré les déficits. Ces chercheurs postulent que les stratégies d'apprentissage ciblant les habiletés verbales et la mémoire verbale à court terme pourraient aider ces sujets à acquérir les compétences mathématiques adéquates par rapport à leur âge mental. Enfin, O'Hearn et Luna (2009) suggèrent que « *les prochaines études devront s'attacher à savoir si ces compétences sont entraînables chez ces personnes avec un trouble du développement (i. e. Wilson et al., 2006), ce qui pourrait fournir un moyen pour améliorer ces compétences mathématiques (1) »*.

(1) *Further evidence on whether these skills are trainable in persons with developmental disorders (e.g. Wilson et al., 2006) might provide another instructional pathway to improve math skills. (O'Hearn et Luna, 2009).*

Dans cette même perspective, G. Chazoule (2012) a réalisé des travaux chez des sujets porteurs du syndrome de Down dans le cadre de sa thèse. Cette pathologie développementale, due à une anomalie génétique comme le SWB, implique fréquemment une déficience intellectuelle légère à modérée ainsi que des compétences mathématiques et verbales faibles. Un entraînement basé sur les performances symboliques verbales a entraîné une amélioration significative.

Pour résumer, si l'hétérogénéité de cette population est souvent rapportée dans la littérature, les différences interindividuelles sont rarement étudiées dans les travaux publiés. Par ailleurs, de très faibles effets d'apprentissage sont rapportés (Opfer, J.E., & Martens, M.A., 2012), mais certains auteurs postulent actuellement qu'une compensation notamment basée sur les capacités verbales serait possible. Enfin, l'atteinte des capacités analogiques qui pourrait être partielle ou non systématique comme le rapportent O'Hearn et Luna (2009) motive l'intérêt de l'étude des profils individuels en fonction de l'effet de rapport sous différentes épreuves (analogiques et symboliques).

Chapitre II

PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

Nous avons mené une étude longitudinale avec pré-test, entraînement et post-test afin d'observer les éventuels effets d'un entraînement sur les mathématiques chez une population de sujets porteurs du SWB.

I. Problématique

Parmi les auteurs de référence, O'Hearn et Luna (2009) formulent plusieurs suggestions concernant les performances mathématiques des individus porteurs du SWB. Ils établissent une synthèse des différents travaux sur le sujet, pointant les résultats contradictoires de la littérature sur le profil mathématique de ces sujets. D'abord, la représentation analogique serait déficitaire dans ce syndrome. Ensuite, ils postulent que les compétences verbales, relativement épargnées, pourraient fournir un autre moyen d'apprentissage pour certaines compétences mathématiques. Enfin, ils suggèrent que les futurs travaux devront s'attacher à déterminer si les compétences mathématiques sont entraînables chez cette population. Plus particulièrement, les performances symboliques (verbales notamment), relativement préservées, pourraient, si elles étaient mobilisées systématiquement, influencer sur les performances analogiques relativement déficitaires.

Notre travail s'inscrit dans ces perspectives. Nous avons proposé un entraînement à partir du logiciel « La course aux nombres », élaboré par Dehaene et Wilson (2004). Ce jeu a pour objectif de renforcer les trois représentations mentales du nombre (analogique, verbale et arabe). Ce logiciel a fait l'objet d'une étude par Wilson et al. (2009) démontrant qu'il sollicite l'accès au sens du nombre et soutient la représentation symbolique verbale.

Concernant le bilan des performances, O'Hearn et Landau (2007) rapportent que les sujets atteints du SWB ont des résultats en adéquation avec leur âge mental à une batterie standardisée mais peu sensible (TEMA-2). Par contraste, Paterson et al. (2006) montrent que les sujets atteints peuvent avoir des performances très pauvres sur l'ensemble des compétences mathématiques, testées par une batterie expérimentale sensible. Pour tenter de lever ces contradictions qui peuvent tenir à la diversité des instruments utilisés, nous avons soumis notre population à une série d'épreuves testant en premier lieu l'ensemble des compétences mathématiques afin d'établir une ligne de base et un profil des performances mathématiques. Afin d'éviter les différents écueils de la littérature, nous veillerons à utiliser des tests à la fois standardisés et sensibles (Tedi-Math et Zareki). Nous avons également utilisé un logiciel conçu sur Psyscope [Chazoule, G., (2012)] et permettant de tester les composantes du modèle du triple code, afin de déterminer si les sujets porteurs du SWB présentent des troubles du système analogique et/ou du système symbolique de traitement des quantités. Une tâche verbale contrôle tirée de batteries neuropsychologiques (WISC III, WAIS III) a été ajoutée afin d'évaluer le niveau de vocabulaire et la spécificité de l'entraînement proposé. Nous comparerons les données recueillies en pré et post-test afin d'évaluer les effets de l'entraînement.

II. Hypothèse générale

Les sujets porteurs du SWB, qui auront suivi un entraînement basé sur le renforcement des performances symboliques arabes et verbales à raison de 5 fois par semaine pendant 3 semaines, auront de meilleurs scores aux épreuves testant les performances symboliques et analogiques en T1 (post-test) qu'en T0 (pré-test).

1 Hypothèse opérationnelle n°1

Au bilan en T0 (pré-test), les performances symboliques des sujets porteurs du SWB seront moins altérées que les performances analogiques.

2 Hypothèse opérationnelle n°2

Le bilan en T1 (post-test) montrera une meilleure réussite aux épreuves testant les performances symboliques qu'aux épreuves testant les compétences analogiques, après entraînement des compétences symboliques.

3 Hypothèse opérationnelle n°3

Après entraînement des performances symboliques arabes et verbales, les sujets porteurs du SWB auront de meilleurs scores aux épreuves symboliques en T1 (post-test) par rapport au bilan en T0 (pré-test).

4 Hypothèse opérationnelle n°4

Après entraînement, les sujets porteurs du syndrome de Williams Beuren réussiront mieux aux épreuves analogiques qu'avant l'entraînement.

5 Hypothèse opérationnelle n°5

Après entraînement, en lien avec les hypothèses n°3 et n°4, non seulement les performances symboliques mais aussi les performances analogiques seront mieux réussies qu'en pré-test (T0).

6 Hypothèse opérationnelle n°6

En T0 (pré-test), l'effet de rapport sera majoritairement absent dans les épreuves symboliques et analogiques.

7 Hypothèse opérationnelle n°7

Après entraînement, en T1 (post-test), l'effet de rapport sera majoritairement présent dans les épreuves symboliques et analogiques.

8 Hypothèse opérationnelle n°8

Pour l'effet de rapport, les rapports 1 vs. 2 (par exemple, comparer 6 vs. 12) seront mieux réussis que 2 vs.3 (par exemple, comparer 6 vs. 10), eux-mêmes mieux réussis que 3 vs. 4 (par exemple, comparer 6 vs.8).

Chapitre III

PARTIE EXPERIMENTATION

I. Population

Nous avons mené une étude longitudinale auprès de jeunes porteurs du SWB. Tous les jeunes ont été recrutés via l'association de parents d'enfants porteurs du syndrome de Williams-Beuren en Rhône-Alpes (ASWB69).

Tous les participants sont porteurs du SWB, âgés de 9 à 19 ans et résident dans la région Rhône-Alpes ou à proximité. Les diagnostics de SWB ont été confirmés par les familles pour tous les participants. Les expérimentations ont eu lieu une fois que les formulaires de consentement éclairé ont été signés par le responsable légal. La participation à une étude parallèle constituait un critère d'exclusion. Enfin, les participants à l'étude devaient respecter le protocole (passation des pré et post tests et réalisation de l'entraînement).

Après la présentation de notre projet à l'association ASWB69, nous avons obtenu la participation de 15 familles. Cependant, au cours de notre projet, nous avons dû exclure 3 participants : soit parce qu'ils n'avaient pas réalisé l'entraînement, soit parce que nous n'avions plus de nouvelles de la famille. Nous avons également exclu 2 sujets dont l'âge était nettement inférieur à celui des autres (5 et 7 ans), afin de mener une analyse plus cohérente. En effet, compte-tenu de leur âge, l'évaluation de ces sujets a été majoritairement basée sur le test Tedimaths, contre Zareki pour le reste du groupe. Il nous a donc paru complexe de les intégrer dans notre étude de groupe. L'échantillon final est donc de 10 participants.

Le tableau suivant présente la répartition de notre population selon l'âge et le sexe.

Echantillon	Age			Sexe			
Effectif	Moyenne	Max.	Min.	Filles	Pourcentage	Garçons	Pourcentage
10	13,14	19,33	9,58	6	60,00	4	40,00

Figure 4 : Tableau des âges et sexe des sujets

II. Matériel

Nous avons utilisé quatre types d'épreuves lors des pré et post tests : un logiciel, deux tests orthophoniques, et des épreuves complémentaires. Ces épreuves sont détaillées ci-dessous.

1 Epreuves du logiciel

Pour l'évaluation pré et post-test, nous avons utilisé des épreuves conçues sur Psyscope (Cohen, Mac Whinney, Flatt & Provost, 1993) par G. Chazoule dans le cadre d'une thèse (Chazoule, 2012). Chaque épreuve du logiciel a été présentée sur ordinateur dans l'ordre suivant : mesure du temps de réaction simple, comparaison de réglettes, comparaison de cercles, comparaison d'ensembles de jetons, comparaison de surfaces rectangles, comparaison de quantités présentées sous forme de numéraux oraux, et comparaisons de quantités présentées en chiffres arabes.

Pour chaque comparaison, le sujet devait choisir entre les touches « s » et « l » du clavier, repérées par des gommettes, pour désigner la quantité la plus importante qu'a un des deux enfants à l'écran. Le participant doit aller le plus vite possible sans faire d'erreurs. Les items sont présentés de façon aléatoire et les deux enfants sont un garçon et une fille. Le logiciel permet de retirer de chaque épreuve un total de bonnes réponses et des temps de réaction. Les différentes épreuves de ce logiciel sont présentées en détails ci-après.

1.1 Mesure des temps de réaction simples

Une étoile apparaît à l'écran, le sujet doit appuyer le plus rapidement possible sur la barre d'espace. L'étoile est présentée 5 fois. Cela permet de recueillir le temps de réaction simple de référence. Ainsi, cette mesure peut être mise en relation avec les autres résultats au logiciel.

1.2 Comparaison de réglettes

Deux réglettes verticales apparaissent à l'écran, le sujet doit choisir la plus grande en appuyant sur la touche du clavier correspondante. Cette épreuve permet au sujet d'appréhender le matériel informatique ainsi que le format des épreuves. Douze items sont proposés de façon aléatoire.

1.3 Comparaison de cercles

Deux cercles de tailles différentes apparaissent à l'écran, le sujet doit choisir le plus grand en appuyant sur la touche du clavier correspondante. Elle évalue la représentation analogique du nombre selon le modèle du triple code. Cette épreuve comporte trente-six items.

1.4 Comparaison d'ensembles de jetons

Deux enfants apparaissent à l'écran, avec devant chacun d'eux un cercle rempli de points. Il s'agit de comparer des quantités analogiques discontinues. Comme précédemment, le sujet doit choisir l'enfant qui a le plus de jetons, sans les compter, en appuyant sur la touche du clavier correspondante. Il s'agit donc d'une évaluation de la représentation analogique du sujet. L'épreuve compte quarante-quatre items.

1.5 Comparaison de surfaces rectangulaires

Deux enfants apparaissent à l'écran avec deux rectangles de même surface devant eux. Chaque rectangle est découpé en parts régulières. Le sujet doit choisir là où il y a le plus de parts en appuyant sur la touche du clavier correspondante. Cette épreuve fait appel aux connaissances des représentations du code analogique. L'épreuve compte quarante-quatre items.

1.6 Comparaison de quantités présentées sous forme de numéraux oraux

L'écran présente les deux enfants, avec un cercle placé devant eux. Une voix féminine énonce deux nombres, le premier correspondant à l'enfant de gauche et le second à l'enfant de droite. Le sujet doit choisir le plus grand chiffre en appuyant sur la touche du clavier correspondante. L'épreuve se compose de quarante-quatre items. Cette épreuve verbale évalue donc le code verbal, lié à la représentation symbolique.

1.7 Comparaison de quantités présentées sous forme de chiffres arabes

Deux enfants apparaissent à l'écran avec un cercle devant eux dans lequel figure un chiffre arabe. Le participant doit choisir le plus grand en appuyant sur la touche du clavier correspondante. Il y a quarante-quatre items. Cette épreuve évalue la représentation symbolique sur son versant arabe.

2 Evaluation des compétences mathématiques de base

Nous avons proposé le test Tedi-Math (Van Nieuwenhoven, C., Grégoire, J., et Noël, M-P. (2001)). Tedi-Math est construit sur les principes de la théorie piagétienne du nombre. Il permet le diagnostic des compétences de base en mathématiques de la fin de la 2ème année de maternelle (MSM) à la fin du CE2.

Six domaines de compétences numériques sont abordés : le comptage, le dénombrement, la compréhension du système numérique, les opérations logiques piagésiennes, les opérations d'addition, soustraction et multiplication, et l'estimation de la grandeur. Nous avons exclu les épreuves d'opérations logiques piagésiennes.

3 Evaluation du traitement du nombre et du calcul

Nous avons proposé la batterie Zareki (Von Aster, M. 2006) testant le traitement des nombres et du calcul chez l'enfant. Cette batterie comporte douze épreuves détaillées dans le tableau ci-dessous. Dans la mesure du possible, toutes les épreuves ont été administrées aux participants.

Epreuves	Type de représentations sollicitées
- Dénombrement de points	Code verbal
- Comptage oral à rebours	Code arabe
- Dictée de nombres	Transcodage du code verbal vers le code arabe
- Calcul mental : Additions, Soustractions, Multiplications	Code verbal
- Lecture de nombres	Transcodage du code arabe vers le code verbal
- Positionnement de nombres sur une échelle	Code analogique
- Répétition de chiffres	Code verbal (et mémoire verbale à court terme)
- Comparaison de deux nombres présentés oralement	Non effectuée
- Estimation visuelle de quantités	Code analogique
- Estimation qualitative de quantités en contexte	Code analogique
- Problèmes arithmétiques présentés oralement	Codes analogique et verbal
- Comparaison de deux nombres écrits	Code analogique via le code arabe

Figure 5 : Epreuves du test du Zareki en fonction du modèle du Triple Code

4 Epreuves complémentaires

Les épreuves complémentaires sont : une épreuve de jugement visuel numérique rapide et une épreuve verbale.

4.1 Jugement numérique rapide d'un stimulus visuel

Nous avons proposé une épreuve d'estimation de points. Il s'agit de montrer une quantité au sujet, pendant une courte durée, inférieure à deux secondes. Nous avons créé 19 cartes sur lesquelles figurent de petites quantités de points allant de 1 à 10. Pour chaque quantité, il existe deux représentations : une canonique et une aléatoire. Seule la carte 10, sous forme aléatoire, n'a pas été présentée. La consigne était la suivante : « Je vais te montrer des cartes avec des points, tu me dis combien il y en a. Si tu ne sais pas, ce n'est pas grave tu dis comme tu penses. Attention ça va aller très vite ».

4.2 Tâche verbale

La tâche verbale proposée est une épreuve de vocabulaire, issue de batteries neuropsychologiques. Elle constitue une tâche contrôle. Il s'agit de la WISC-III pour les sujets de 6 ans à 16 ans 11 mois et de la WAIS-III pour les sujets plus âgés.

Cette épreuve était la dernière dans l'ordre de passation et consistait à donner la définition de différents mots.

III. Procédure

1 Déroulement du projet

Nous avons réalisé une étude longitudinale qui s'inscrit dans une approche clinico-expérimentale. Pour réaliser notre projet, nous avons déterminé différents moments-clés dans notre travail : un pré-test en T0, un entraînement de 3 semaines à raison de 5 fois par semaine, et un post-test en T1. Notre travail s'est déroulé selon le calendrier ci-après.

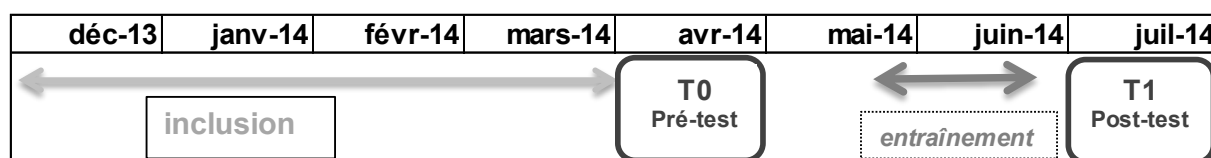


Figure 6 : Calendrier du protocole expérimental

Les pré et post-tests sont composés des mêmes épreuves, à partir du logiciel conçu sur Psyscope, des tests orthophoniques Tedi-Math et Zareki et des tâches complémentaires (vocabulaire et jugement visuel rapide). Nous avons d'emblée proposé l'épreuve qui correspondait le plus à l'âge chronologique du sujet. En cas d'échec, nous proposons le même type d'épreuve établi pour un âge inférieur. Toutes les épreuves passées au pré-test ont été présentées à nouveau au post-test. En ce qui concerne le logiciel, nous avons pu administrer la totalité des épreuves aux sujets. Il n'y a donc pas eu d'adaptations importantes concernant ces dernières épreuves.

2 Adaptation de la cotation et des consignes

Lors des passations des épreuves des tests orthophoniques, nous avons dû reprendre plusieurs fois les consignes. Pour les épreuves dont la cotation était de l'ordre de : « 0 point si échoué, 1 point si réussi avec répétition de l'énoncé, 2 points si réussi », nous n'avons pas pris en compte le critère de répétition et nous sommes basées sur une cotation d'ordre « 0 point si échoué, 2 points si réussi ». Pour toutes les autres épreuves, nous avons coté selon les critères de cotation établis dans le test Tedi-Math, la batterie Zareki et les batteries neuropsychologiques. En ce qui concerne l'épreuve de jugement numérique rapide d'un stimulus visuel, nous avons attribué 1 point en cas de réussite.

3 Composition des pré et post-tests et ordre de passation

Notre protocole inclut deux temps d'évaluation que sont le pré-test et le post-test. Chacune de ces évaluations a été réalisée dans les mêmes conditions. Les expérimentations se sont déroulées au domicile des familles, ou bien à défaut dans une salle de réunion. Cependant, quels que soient les lieux de passation, nous avons veillé à ce qu'ils soient identiques au pré-test et au post-test. De même, l'expérimentateur est resté le même pour les deux temps de bilan.

A chaque évaluation, les épreuves ont été passées dans le même ordre. Nous avons à chaque fois commencé par les épreuves sur ordinateur. Les différents subtests du logiciel ont été administrés selon l'ordre suivant : épreuve de temps de réaction simple, épreuve de comparaison de réglettes, épreuve de comparaison de cercles, épreuve de comparaison d'ensembles de jetons, épreuve de comparaison de quantités présentées sous forme de numéraux oraux, épreuve de comparaison de quantités présentées sous forme de chiffres arabes.

Nous avons, dans notre évaluation, complété ces épreuves informatisées par des outils orthophoniques étalonnés que sont le test Tedi-Math et la batterie Zareki. Selon l'âge et le niveau des sujets, nous avons administré différentes épreuves.

4 Entraînement

4.1 Manipulation des 3 représentations mentales du nombre

Le logiciel « la course aux nombres » manipule les 3 représentations mentales du nombre, selon le modèle du triple code. Dans ce jeu, les nombres sont exposés sous différentes formes : écrits en chiffres arabes (code indo-arabe), oralement (code verbal), ou encore présentés sous forme de quantité ou d'ensemble d'éléments rangés sur une ligne (représentation analogique). Nous détaillerons ci-après les différentes compétences travaillées par le logiciel.

4.2 Progression adaptée du logiciel

Le jeu comporte une progression intéressante : la représentation analogique est sollicitée en premier puis interviennent les représentations symboliques, ce qui suit l'ordre d'installation développemental de ces représentations. Ainsi, le joueur doit d'abord choisir le plus grand parmi deux nombres, initialement représentés par des ensembles concrets. Progressivement les nombres sont présentés en modalités écrite et orale simultanément, pour enfin arriver à une présentation uniquement écrite des nombres. La progression suit donc un continuum entre la représentation concrète et la représentation abstraite.

De plus, le jeu ajuste automatiquement le niveau de difficulté proposée en fonction de la performance du joueur. Le taux moyen de succès est maintenu à 75%. Cette progression adéquate du logiciel se fait grâce à un algorithme adaptatif. Ce dernier permet au logiciel d'ajuster automatiquement ses propositions d'items en fonction du comportement du joueur, pour atteindre des performances optimales. Ainsi, la distance numérique entre les quantités à comparer s'ajuste en fonction du délai des réponses. Enfin, les représentations (verbale, indo-arabe, ou analogique) du nombre lors des comparaisons sont proposées en fonction des bonnes réponses précédentes.

4.3 Comparaison de nombres dans les 3 modalités

La comparaison de nombres favorise le traitement de la quantité ainsi que le transcodage, c'est-à-dire la transposition d'un nombre dans la représentation symbolique (indo-arabe ou verbale) en sa représentation analogique (quantitative). Lorsque le sujet a répondu à la comparaison de nombres, les trois représentations mentales sont renforcées et sont mises en correspondance les unes avec les autres.

4.4 Ligne numérique

Au fil du jeu, les participants obtiennent des jetons qui servent à faire progresser leur joueur sur un plateau linéaire dont les cases sont numérotées de 1 à 40. De plus, des travaux de recherche ont démontré que des jeux de plateau linéaire ont un effet extrêmement bénéfique sur l'établissement de la ligne numérique mentale (Ramani et Siegler, 2008).

4.5 Additions et soustractions : apprentissage et entraînement

Le logiciel « la course aux nombres » aborde les additions et les soustractions via des ensembles d'éléments concrets (code analogique), et insiste sur le sens de ces opérations. De plus, le jeu renforce les additions les plus fréquentes : par exemple, si le joueur se trouve sur la case 6 et qu'il gagne 4 jetons, le jeu annonce « $6+4=10$ » en même temps que le joueur avance.

Il y a une réelle progression avec une difficulté graduelle dans le logiciel. En effet, les premiers niveaux sont les plus simples. Ils sollicitent le sujet sur la comparaison de deux nombres, exposés sous forme d'ensembles d'éléments concrets (code analogique) ou sous forme de deux nombres (code verbal et indo-arabe), allant de 1 à 10. Dans les niveaux plus élaborés, chaque ensemble à comparer est représenté sous forme d'une addition ou d'une soustraction (par exemple : choisir entre $7-3$ ou $2+1$). Afin de progresser, le joueur doit résoudre les opérations. Le logiciel insiste sur les nombres compris entre 1 et 10, afin que les additions et soustractions concernées par ces nombres soient automatisées.

Chapitre IV

PRESENTATION DES RESULTATS

Dans cette partie, nous présenterons les résultats de notre travail. Nous aborderons en premier les analyses statistiques de groupe que nous compléterons ensuite par des analyses de profils individuels.

I. Analyses statistiques de groupe

Les analyses ont été réalisées avec le logiciel SPSS 21 et ont porté sur les bonnes réponses. Nous avons effectué des comparaisons de moyennes, avec un test t de student pour échantillons appariés. Nous avons également cherché des corrélations entre les résultats aux pré et post-test. Enfin, pour les comparaisons issues du modèle du triple code, nous avons effectué des ANOVAs à 3 facteurs (rapports « 1/2 », « 2/3 », « 3/4 ») avec mesures répétées.

Tout d'abord, nous traiterons des moyennes des bonnes réponses aux différentes épreuves symboliques et analogiques, au pré et post-test. Dans une deuxième partie, nous aborderons les performances en fonction des types de rapport et des épreuves, au pré et post-test.

1 Analyses générales des moyennes des bonnes réponses aux pré et post-test

Afin d'établir une ligne de base et de pouvoir observer les effets de l'entraînement, nous avons conduit une analyse comparant les moyennes des bonnes réponses aux pré et post-test, en fonction des différents subtests du logiciel (Cercles, Jetons, Surfaces, Verbal et Arabe). Cette analyse nous permet d'observer d'éventuelles dissociations entre les modalités symbolique et analogique. En effet, au regard des données de la littérature, nous postulons que les performances symboliques seraient plus épargnées que les performances analogiques.

Pour ce faire, nous aborderons tout d'abord les variations entre les performances au pré-test et celles au post-test, afin d'observer les effets de l'entraînement. Nous étudierons ensuite plus en détail les performances au pré-test puis celles au post-test.

1.1 Analyse de la variation des moyennes des bonnes réponses entre le pré et le post-test

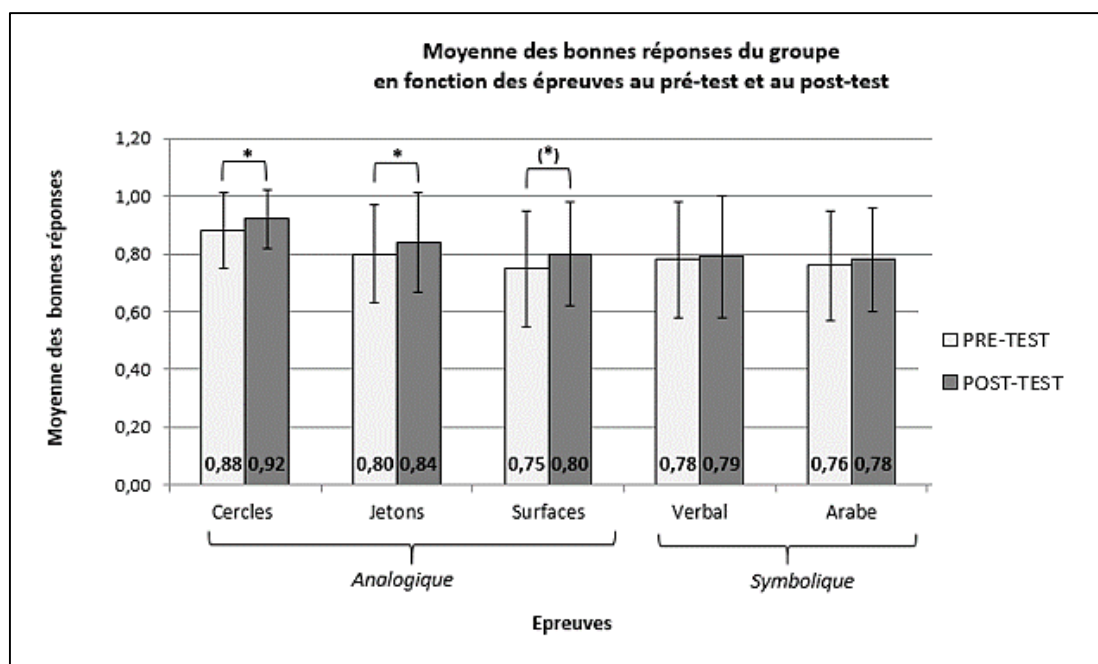


Figure 7 : Moyennes des performances du groupe en pré et post-test

Deux progressions sont significatives entre le pré-test et le post test : celle de l'épreuve « cercles », $t(9) = -2,81$; $p = .03$, et celle de l'épreuve « jetons », $t(9) = -1,91$; $p = .04$. Parallèlement, la progression pour l'épreuve « surfaces » est tendancielle, $t(9) = -1,54$; $p = .08$.

De manière inattendue, les performances à la tâche contrôle de vocabulaire chutent de manière significative entre le pré et le post-test, $t(9) = 2,13$; $p = .03$. La corrélation de la tâche vocabulaire entre le pré-test et le post-test n'est pas significative, $r = .55$; $p = .10$.

Les comparaisons des moyennes des autres épreuves n'offrent pas de résultats significatifs. En effet, la progression de la tâche de jugement visuel rapide entre le pré et le post-test n'est pas significative, $t(9) = -0,76$; $p = .23$. En revanche, la corrélation de la tâche de jugement visuel rapide entre le pré et le post-test est significative, $r = .79$; $p = .01$. Nous pouvons donc conclure que les résultats sont stables entre le pré et le post-test pour la tâche de jugement visuel rapide. Les progressions pour les épreuves « verbal » et « arabe » ne sont pas significatives, respectivement $t(9) = -0,25$; $p = 0.41$ et $t(9) = -0,36$; $p = 0.37$. De la même manière, les comparaisons entre les scores aux tests « Tedi-Math » et « Zareki » entre les pré et post-tests n'offrent pas de résultats significatifs, respectivement $t(9) = 0,40$; $p = 0.35$ et $t(9) = -0,33$; $p = 0.38$.

1.2 Analyse générale des moyennes des bonnes réponses au pré-test

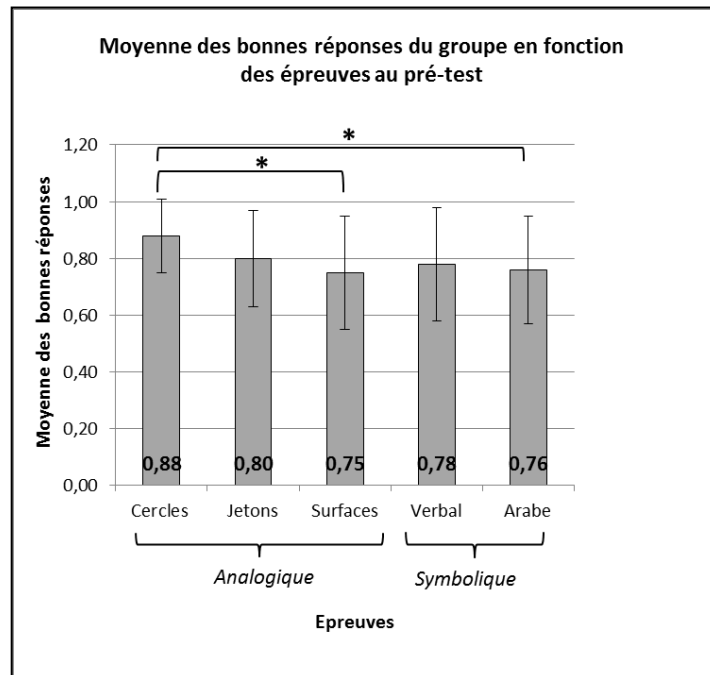


Figure 8 : Moyenne des performances du groupe en pré-test

Les comparaisons de cercles ($M=.88$; $ET=.13$) sont significativement mieux réussies que les comparaisons de surfaces ($M=.75$; $ET=.20$) et les comparaisons en chiffres arabes ($M=.76$; $ET=.19$), respectivement $t(9) = 3,09$; $p = .02$ et $t(9) = 2,50$; $p = .04$.

Les comparaisons de cercles sont tendancielllement mieux réussies que les comparaisons de jetons ($M=.80$; $ET=.17$) et les comparaisons verbales ($M=.78$; $ET=.20$), respectivement $t(9) = 1,99$; $p = .08$ et $t(9) = 2,24$; $p = .06$.

Les comparaisons d'ensembles de jetons sont tendancielllement mieux réussies que les comparaisons de surfaces, $t(9) = 2,01$; $p = .08$. Les autres comparaisons n'offrent pas de résultats significatifs.

Il n'y a donc pas de dissociation très marquée entre les performances symboliques et les performances analogiques, à l'inverse de ce que nous avons postulé. Au contraire, les performances à l'épreuve symbolique « arabe » sont significativement moins bonnes que celles à l'épreuve analogique « jetons ».

1.3 Analyse générale des moyennes des bonnes réponses au post-test

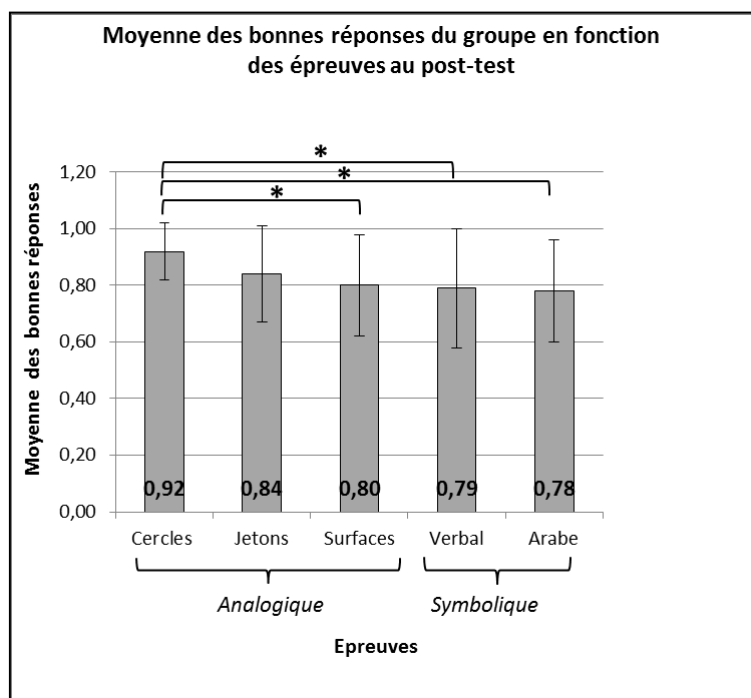


Figure 9 : Moyennes des performances du groupe en post-test

Les comparaisons de cercles ($M=.92$; $ET=.10$) sont significativement mieux réussies que les comparaisons de surfaces ($M=.80$; $ET=.18$), les comparaisons verbales ($M=.79$; $ET=.21$) et les comparaisons en chiffres arabes ($M=.78$; $ET=.18$), respectivement $t(9) = 2,44$; $p = .04$, $t(9) = 2,59$; $p = .03$ et $t(9) = 3,13$; $p = .02$.

Les comparaisons de cercles sont tendanciellement mieux réussies que les comparaisons de jetons ($M=.84$; $ET=.17$), $t(9) = 1,85$; $p = .09$.

Les comparaisons de jetons sont tendanciellement mieux réussies que les comparaisons en chiffres arabes, $t(9) = 1,98$; $p = .08$. Les autres comparaisons de moyenne n'offrent pas de résultats significatifs.

Premièrement, nous n'observons pas de véritable changement en ce qui concerne la tendance des réussites en fonction des épreuves entre le pré et le post-test. Deuxièmement, les résultats du post-test vont à l'encontre de ce que nous avons postulé. En effet, les performances aux épreuves symboliques « arabe » et « verbal » sont significativement moins bien réussies que l'épreuve analogique « cercles ». Ces données infirment notre postulat et nous amènent à constater que sur ces épreuves, les sujets atteints du SWB réussissent mieux les épreuves analogiques que symboliques. Par ailleurs, comme au pré-test, l'épreuve « surfaces » est significativement moins bien réussie que l'épreuve « cercles ».

2 Analyse de l'effet de rapport pour les bonnes réponses pour le groupe au pré et au post-test

Les données de la littérature rapportent que les sujets tout-venants manifestent un effet de distance dans toutes les modalités de comparaisons de grandeurs et de quantités, qui s'opérationnalise par un effet de rapport. De plus, ces effets de distance et de rapport seraient le reflet d'un bon fonctionnement de la représentation des grandeurs et des quantités. Or, différents travaux rapportent que la représentation des quantités serait altérée chez les sujets atteints du SWB. De fait, l'effet de rapport pourrait être absent ou diminué. Par conséquent, nous avons comparé les moyennes des bonnes réponses en fonction des types de rapport au sein de chaque subtest, en pré et post-test.

Cette analyse nous permet également d'observer la présence ou l'absence d'un effet de rapport, et d'observer son aspect (conforme ou atypique) et cela en fonction des différentes épreuves. Au vu des données de la littérature, nous nous attendons à une absence de l'effet de rapport en pré-test ou à un effet diminué. Nous avons également postulé l'apparition ou l'affinement de l'effet de rapport en post-test, en conséquence de l'amélioration des performances analogiques.

Cette même analyse nous permettrait également d'observer d'éventuelles dissociations concernant l'effet de rapport entre les modalités analogiques et symboliques. En effet, au regard des différents résultats de la littérature, nous postulons que les performances symboliques seraient plus épargnées que les performances analogiques. De plus, il se pourrait que les effets de rapport soient plus marqués ou plus présents dans les modalités symboliques, donc dans les épreuves « verbal » et « arabe », et ce d'autant plus après l'entraînement, en post-test.

Pour le pré-test et le post-test, nous cherchons à savoir si un effet de rapport ($1/2 > 2/3 > 3/4$) apparaît dans les performances des participants. La présence d'un effet de rapport attesterait d'une meilleure acuité de discrimination. Les bonnes réponses ont été étudiées avec une ANOVA à 3 facteurs (rapport : $1/2$, $2/3$ et $3/4$) avec mesures répétées.

2.1 Epreuve « Cercles »

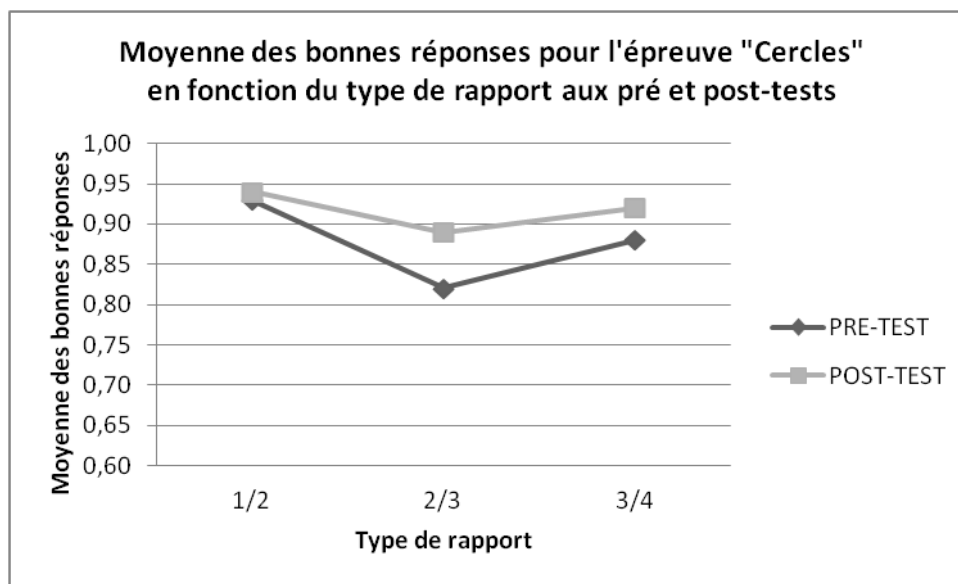


Figure 10 : Epreuve "cercles" - moyennes des performances selon le type de rapport

2.1.1 Effet de rapport au pré-test

Un effet principal du facteur type de rapport est présent pour les comparaisons de cercles, $F(2,18) = 5,50$; $p = .02$ mais il ne correspond que partiellement au profil attendu. Le rapport 1/2 ($M=.93$; $ET=.09$) est mieux réussi que le rapport 2/3 ($M=.82$; $ET=.17$), $t(9) = 3,28$; $p = .02$, mais la différence avec le rapport 3/4 ($M=.88$; $ET=.17$) n'est pas significative, $t(9) = 1,33$; $p = .22$. La différence entre les rapports 2/3 et 3/4 est tendancielle, $t(9) = -2,06$; $p = .08$.

2.1.2 Effet de rapport au post-test

Lors du post-test, l'effet principal du facteur type de rapport constaté au pré-test n'est plus présent, $F(2,18) < 1$.

2.1.3 Effet d'interaction

Nous observons un effet de rapport, $F(2,36) = 4,09$; $p = .03$, mais il ne va pas dans le sens attendu. Le rapport 1/2 ($M=.94$; $ET=.07$) est tendanciellement mieux réussi que le rapport 2/3 ($M=.85$; $ET=.15$), $t(9) = 2,05$; $p = .08$. Les différences entre les rapports 1/2 et 3/4 ainsi qu'entre les rapports 2/3 et 3/4 ne sont pas significatives. Il n'y a pas d'interaction entre période et rapports, $F(2,36) < 1$. Il n'y a pas de différence de performances entre les périodes, $F(1,18) < 1$, attestant d'une stabilité des performances. Pour autant, les courbes font apparaître une amélioration, même si elle n'est pas significative.

2.2 Epreuve « Jetons »

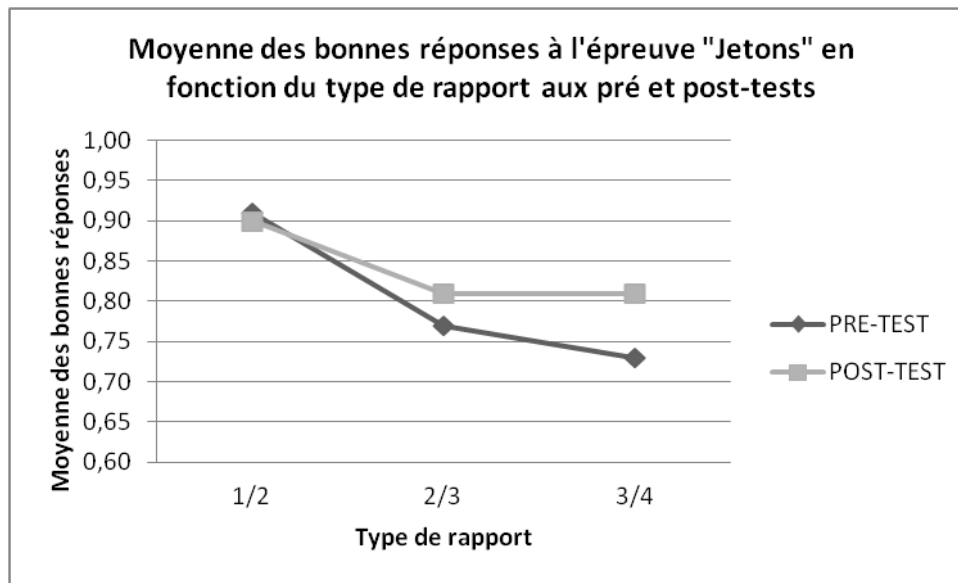


Figure 11 : Epreuve "jetons" - moyennes des performances selon le type de rapport

2.2.1 Effet de rapport au pré-test

L'effet principal du facteur type de rapport est présent pour les comparaisons de jetons, $F(2,18) = 5,69$; $p = .02$. Les résultats entre les rapports 1/2 ($M = .91$; $ET = .15$) et 2/3 ($M = .77$; $ET = .23$) ainsi qu'entre le rapport 1/2 et 3/4 ($M = .73$; $ET = .21$) sont significativement différents, respectivement $t(9) = 2,61$; $p = .03$, et $t(9) = 3,24$; $p = .02$. Par contre, la différence entre les rapports 2/3 et 3/4 n'est pas significative, $t(9) = .70$; $p = .50$.

2.2.2 Effet de rapport au post-test

Lors du post-test, l'effet principal du facteur type de rapport constaté au pré-test n'est plus présent, $F(2,18) = 1,91$; $p = .18$.

2.2.3 Effet d'interaction

Un effet de rapport existe $F(2,36) = 7,17$; $p = .03$. Le rapport 1/2 ($M = .90$; $ET = .15$) est significativement mieux réussi que les rapports 2/3 ($M = .79$; $ET = .23$) et 3/4 ($M = .77$; $ET = .18$), respectivement $t(9) = 2,49$; $p = .04$ et $t(9) = 2,61$; $p = .03$. La différence entre les rapports 2/3 et 3/4 n'est pas significative. Il n'y a pas d'effet d'interaction entre période et rapports, $F(2,36) < 1$. Il n'y a pas de différence de performances entre les périodes, $F(1,18) < 1$, attestant d'une stabilité des performances, malgré une légère amélioration d'un point de vue descriptif.

2.3 Epreuve « Surfaces »

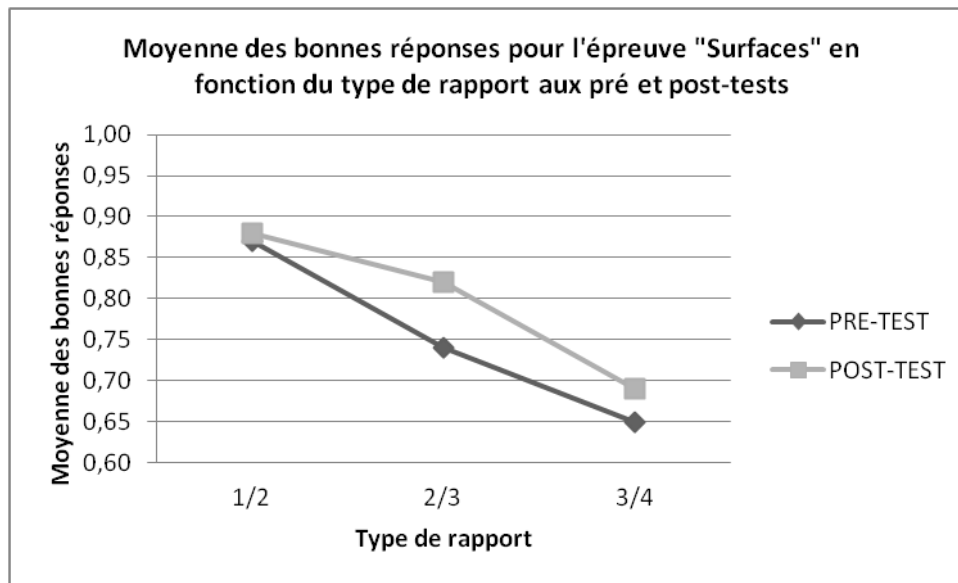


Figure 12 : Epreuve "surfaces" - moyennes des performances selon le type de rapport

2.3.1 Effet de rapport au pré-test

Nous observons un effet principal du facteur type de rapport pour les comparaisons de surfaces, $F(2,18) = 7,68$; $p = .005$. Les résultats entre les rapports 1/2 ($M=.87$; $ET=.17$) et 2/3 ($M=.74$; $ET=.27$) ne sont pas significativement différents, $t(9) = 1,72$; $p = .12$. Par contre, les rapports 1/2 et 2/3 sont significativement mieux réussis que le rapport 3/4 ($M=.65$; $ET=.21$), respectivement $t(9) = 4,21$; $p = .003$, et $t(9) = 2,54$; $p = .04$.

2.3.2 Effet de rapport au post-test

L'effet de rapport est tendanciel avec les comparaisons de surfaces rectangles, $F(2,18) = 2,96$; $p = .08$. Les résultats entre les rapports 1/2 ($M=.88$; $ET=.16$) et 2/3 ($M=.74$; $ET=.24$) sont significativement différents, $t(9) = 1,72$; $p = .04$. La différence entre le rapport 1/2 et 3/4 ($M=.77$; $ET=.19$) est tendancielle, $t(9) = 2,11$; $p < .07$. La différence entre les rapports 2/3 et 3/4 n'est pas significative, $t(9) = -0,14$; $p = .89$.

2.3.3 Effet d'interaction

Nous notons un effet de rapport, $F(2,36) = 9,71$; $p = .001$. La différence entre rapport 1/2 ($M=.87$; $ET=.16$) et 2/3 ($M=.79$; $ET=.23$) est tendancielle, $t(9) = 2,00$; $p = .08$, celle entre rapport 1/2 et 3/4 ($M=.77$; $ET=.16$) est significative, $t(9) = 2,34$; $p = .05$. La différence entre rapport 2/3 et 3/4 n'est pas significative. Il n'y a pas d'effet d'interaction entre période et rapports, $F(2,36) = 1,26$; $p = .29$. Il n'y a pas de différence de performances entre les périodes, $F(1,18) < 1$. Les performances sont globalement stables, même si nous observons descriptivement une légère amélioration au post-test.

2.4 Epreuve « Verbal »

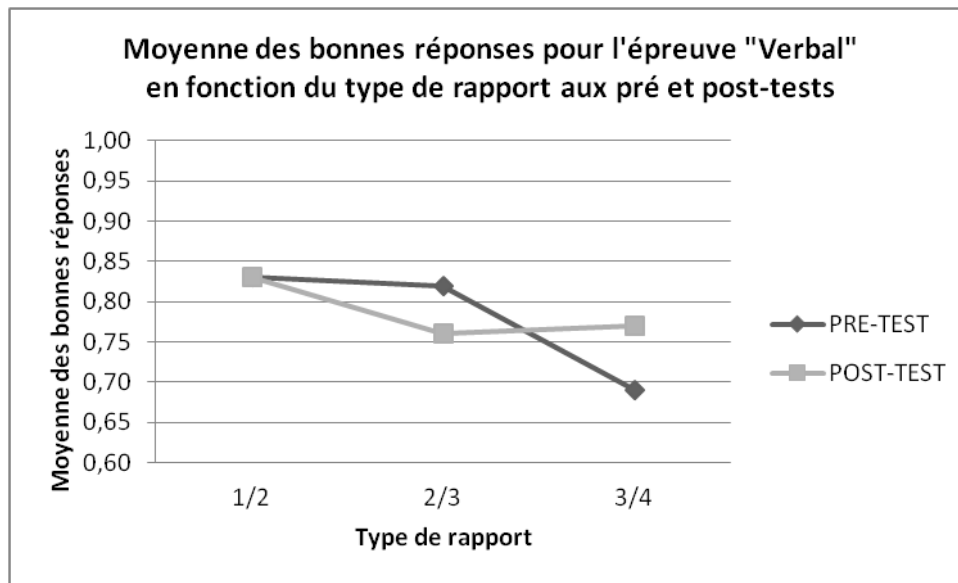


Figure 13 : Epreuve "verbal" - moyennes des performances selon le type de rapport

2.4.1 Effet de rapport au pré-test

Il existe un effet principal du facteur type de rapport pour le subtest « verbal » au pré-test, $F(2,18) = 4.23$; $p = .04$. Les résultats entre les rapports 1/2 ($M=.83$; $ET=.21$) et 2/3 ($M=.82$; $ET=.16$) ne sont pas significativement différents, $t(9) = 2.47$; $p = .04$, alors que la différence entre le rapport 2/3 et 3/4 est tendancielle, $t(9) = 2.13$; $p = .07$.

2.4.2 Effet de rapport au post-test

Il n'y a pas d'effet du facteur type de rapport au subtest « verbal » au post-test, $F(2,18) = 2.01$; $p = .16$. Le rapport 1/2 ($M=.83$; $ET=.18$) est tendanciellement mieux réussi que le rapport 2/3 ($M=.76$; $ET=.25$), $t(9) = 2.08$; $p < .07$.

2.4.3 Effet d'interaction

Nous notons l'existence d'un effet de rapport attendu, $F(2,36) = 4.94$; $p = .02$. La différence entre rapport 1/2 ($M=.83$; $ET=.18$) et 2/3 ($M=.79$; $ET=.19$) n'est pas significative. Par contre, la différence entre rapport 1/2 et 3/4 ($M=.73$; $ET=.26$) est significative, $t(9) = 2.71$; $p = .03$ tandis que la différence entre rapport 2/3 et 3/4 est tendancielle, $t(9) = 2.20$; $p = .06$. Il n'y a pas d'effet d'interaction entre période et rapports, $F(2,36) = 2.03$, $p = .15$. Il n'y a pas de différence significative de performances entre les périodes, $F(1,18) < 1$, attestant d'une relative stabilité.

2.5 Epreuve « Arabe »

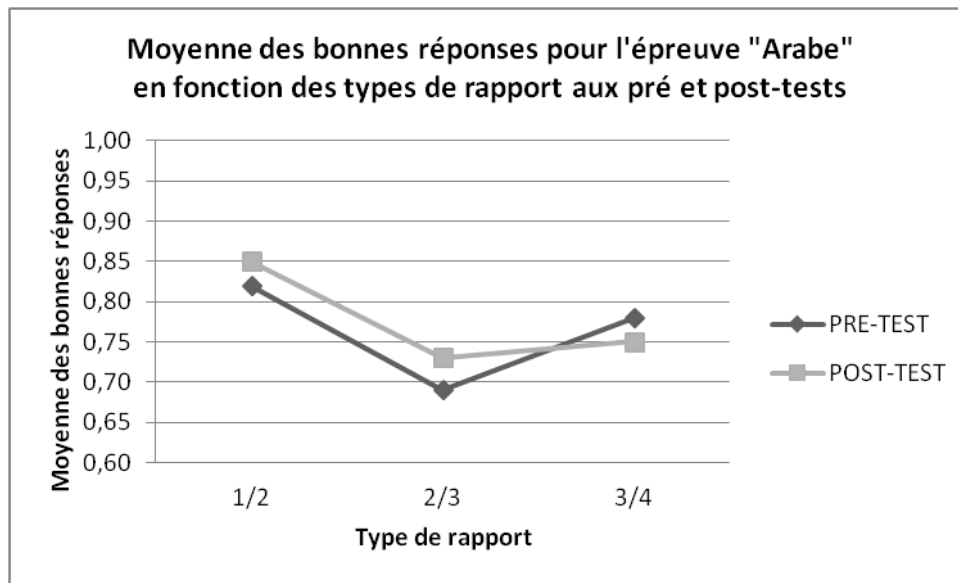


Figure 14 : Epreuve "arabe" - moyennes des performances selon le type de rapport

2.5.1 Effet de rapport au pré-test

Il n'y a pas d'effet principal du facteur type de rapport pour le subtest « arabe » au pré-test, $F(2,18) = 2.04$; $p = .16$.

2.5.2 Effet de rapport au post-test

Il existe un effet principal du facteur type de rapport pour le subtest « Arabe » au post-test même s'il n'est pas conforme au profil attendu, $F(2,18) = 4.71$; $p = .03$. Le rapport 1/2 ($M=.85$; $ET=.13$) est tendancielllement mieux réussi que le rapport 2/3 ($M=.73$; $ET=.24$), $t(9) = 2.24$; $p = .053$ et significativement mieux réussi que le rapport 3/4 ($M=.75$; $ET=.19$), $t(9) = 3.09$; $p = .02$.

2.5.3 Effet d'interaction

Nous notons l'existence d'un effet de rapport non conforme à celui attendu, $F(2,36) = 5.15$, $p = .02$. Les différences entre rapport 1/2 ($M=.83$; $ET=.17$) et le rapport 2/3 ($M=.71$; $ET=.20$) ainsi qu'entre les rapports 1/2 et 3/4 ($M=.77$; $ET=.19$) sont significatives, respectivement $t(9) = 3.40$; $p = .01$ et $t(9) = 2.95$; $p = .02$. La différence entre rapport 2/3 et 3/4 est tendancielle, $t(9) = -2.04$; $p < .08$. Il n'y a pas d'effet d'interaction entre période et rapports, $F(2,36) < 1$. Il n'y a pas de différence de performances entre les périodes, $F(1,18) < 1$. Ces résultats attestent d'une stabilité des performances entre les deux périodes de bilan.

3 Synthèse des analyses statistiques de groupe :

3.1 Analyses des moyennes :

En résumé, après entraînement, nous observons une amélioration significative des épreuves « cercles » et « jetons », et tendancielle pour l'épreuve « surfaces ». Par ailleurs, les performances à la tâche contrôle verbale chutent significativement entre le pré-test et le post-test. De plus, nous n'observons pas de dissociation franche entre les épreuves symboliques et analogiques, au pré-test comme au post-test. De manière descriptive, nous observons que les performances analogiques (épreuves « cercles », « jetons » et « surfaces ») sont mieux réussies que les performances symboliques.

3.2 Analyse des effets de rapport :

Pour finir, nous observons des effets de rapport au pré-test qui disparaissent au post-test pour les épreuves « Cercles », « Jetons » et « Verbal ». Pour l'épreuve « Arabe », l'effet de rapport apparaît au post-test alors qu'il n'était pas présent au pré-test. Si l'effet de rapport est significatif pour l'épreuve « Surfaces » au pré-test, il est tendanciel au post-test. Malgré des progressions observées d'un point de vue descriptif, l'effet d'interaction entre période et rapport n'apparaît pour aucune des épreuves de comparaisons. En effet, le temps écoulé entre les deux périodes de tests n'a pas modifié significativement les performances des participants.

II. Analyses de profils individuels

Nous nous intéressons à la réussite en fonction des variables rapport, tâche et test pour répondre à la question de l'acuité des comparaisons chez les sujets atteints du SWB. Le bilan de la littérature suggère que ces individus ont une acuité de discrimination plus faible que les individus tout-venants (TV) de même âge ou niveau scolaire équivalent. Par ailleurs, leur capacité de discrimination des grandeurs (continues : cercles) et des quantités (jetons et rectangles) devrait être défectueuse. Normalement, ce déficit des performances analogiques devrait entraîner une défectuosité des performances verbales et arabes, du fait qu'elles se greffent sur les précédentes. Toutefois, les sujets porteurs du SWB sont réputés pour avoir des capacités verbales supérieures à leurs autres capacités (spatiales par exemple). Il se pourrait donc qu'ils parviennent, au moins certains, à compenser dans les épreuves symboliques (verbales ou arabes) leurs faiblesses aux comparaisons analogiques. Après avoir analysé les performances des 10 sujets, nous avons choisi de les regrouper sous deux profils différents : l'un se rapprochant de celui des tout-venants et l'autre plus en lien avec les résultats de la littérature. Les tableaux des performances en fonction des tâches et des rapports aux pré et post-tests apparaissent ci-après, au sein des deux types de profils et figurent plus en détails en annexe. (cf annexe II).

1 Profil se rapprochant de celui des tout-venants

	ANALOGIQUE			SYMBOLIQUE	
	Cercles	Jetons	Surfaces	Verbal	Arabe
1-1					
1-2					
2-1					
2-2					
4-1					
4-2					
8-1					
8-2					

4-1	4 : sujet, 1 : pré-test, 2 : post-test
	Très forte réussite tout rapport confondu (>90 %)
	Forte réussite tout rapport confondu (>75%)
	Epreuve échouée tout rapport confondu (<75%)
	Effet de rapport conforme présent de manière descriptive

Figure 15 : Tableau des performances individuelles aux épreuves

1.1 Au pré-test

Au pré-test, les tableaux font apparaître des performances qui se situent au plus haut niveau (aucune erreur). Les individus qui obtiennent ces scores ont donc des capacités de discrimination équivalentes à celles de sujets tout-venants. Les sujets 1, 2, 4 et 8 ont au pré-test des performances qui se rapprochent voire sont identiques à celles de sujets tout-venants.

Pour le sujet 1, au pré-test, nous observons un effet de rapport (rapport 1/2 mieux réussi que 2/3, que 3/4) pour des épreuves analogiques (épreuves « jetons » et « surfaces »), sur le logiciel (cf annexe II). D'autre part, ce sujet réussit mieux aux épreuves symboliques qu'aux épreuves analogiques, ce qui va à l'encontre des données de la littérature. Cependant, les résultats aux épreuves du Zareki contredisent ceux du logiciel : les épreuves symboliques telles que des comparaisons de nombres écrits sont chutées au Zareki alors qu'elles sont réussies au logiciel. De même, le dénombrement est chuté alors que le sujet obtient de bonnes réponses à l'épreuve « verbal » du logiciel. Enfin, les épreuves analogiques, moins bien réussies sur le logiciel, sont toutes dans la norme au Zareki.

Nous retrouvons des similitudes pour le sujet 2. En effet, l'épreuve « arabe » du logiciel réussie à 88,89% est l'une des moins bonnes parmi les sujets de ce profil. Cependant, la comparaison de nombres écrits du Zareki est nettement déficitaire et très inférieure à la norme. De même, tous les items de l'épreuve « verbal » du logiciel sont réussis alors que le dénombrement est déficitaire. Nous relativisons tout de même cette observation car le niveau du Zareki est plus élevé que celui du logiciel (comparaison de nombres plus grands). Enfin, nous retrouvons un effet de rapport pour l'épreuve « surfaces ».

En ce qui concerne le sujet 4, les résultats au Zareki sont dans la norme, même s'il s'agit de la norme basse pour les épreuves analogiques. Les résultats au logiciel sont largement cohérents avec ce profil semblable à celui d'enfant tout-venant.

Enfin, le sujet 8 affiche de bons résultats au logiciel, dans toutes les épreuves. Nous relevons un effet de rapport aux épreuves « surfaces » et « verbal ». Nous observons également un résultat un peu plus faible pour l'épreuve « verbal » du logiciel, ce qui est en contradiction avec les données de la littérature. En revanche, ces bons résultats ne se retrouvent pas dans le Zareki où tous les subtests, analogiques comme symboliques, sont échoués. Cependant, les items symboliques sont plus fortement affectés (comptage oral à rebours, comparaison de nombres écrits, dictée de nombres et lecture de nombres).

Ainsi, ces sujets porteurs du SWB semblent ne pas pouvoir utiliser leurs bonnes compétences de discrimination mises en évidence par les bons résultats aux comparaisons au logiciel, compte tenu des résultats au Zareki. D'autre part, l'effet de rapport est révélé pour 3 des sujets dans l'épreuve « surfaces ». Enfin, pour tous les sujets, les scores à l'épreuve de vocabulaire sont très nettement échoués (cf annexe III).

1.2 Au post-test

Ces performances se maintiennent au post-test (cf annexe II), encore que les activités que nous leur avons proposées semblent plutôt avoir eu un impact négatif, comme si une intervention explicite dégradait au moins partiellement des performances réussies lorsqu'elles restent implicites.

Pour le sujet 1, les dissociations révélées au pré-test se creusent au post-test. Les effets de rapport apparaissent plus précisément : aux épreuves « jetons », « surfaces », et « verbal ». De plus, les résultats aux épreuves symboliques du Zareki sont moins bons qu'au pré-test, tandis que les épreuves analogiques apparaissent meilleures. Pour autant, le taux des bonnes réponses à l'épreuve « arabe » comme « verbal » du logiciel a diminué.

En ce qui concerne le sujet 2, les épreuves analogiques et symboliques du Zareki sont moins bonnes qu'au pré-test, bien que toutes les épreuves du logiciel observent une nette augmentation des bonnes réponses.

Le sujet 4 montre des résultats stables au logiciel mais enregistre une légère baisse aux épreuves analogiques du Zareki.

Enfin, le sujet 8 obtient de meilleurs scores aux épreuves du logiciel par rapport au pré-test. Même si les résultats au Zareki restent déficitaires, les scores bruts augmentent pour les épreuves analogiques et diminuent pour les épreuves symboliques. Enfin, l'épreuve « surfaces » montre encore un effet de rapport.

Pour tous les sujets, comme au pré-test, l'épreuve de vocabulaire demeure nettement déficitaire (cf annexe III).

1.3 Discussion du profil se rapprochant de celui des tout-venants

Les troubles visuo-spatiaux relevés dans la littérature ne semblent pas influencer les performances au logiciel pour ces sujets, sauf peut-être pour l'épreuve « surfaces » qui met en évidence pour la plupart des sujets un effet de rapport. En effet, le rapport 1/2 est de manière générale mieux réussi que le rapport 2/3, lui-même meilleur que le rapport 3/4. Cela témoigne d'une baisse des performances, ce qui pourrait être expliqué par des troubles visuo-spatiaux étant donné que l'épreuve « surfaces » mobilise plus fortement les compétences visuo-spatiales.

Il se pourrait que la consigne répétée du logiciel ait aidé les sujets : la répétition de consigne demandant moins d'attention et de concentration que si elle était nouvelle. En effet, les épreuves Zareki ont été administrées dans un second temps et demandent de

plus grandes ressources attentionnelles : les changements de consignes sont fréquents, le matériel varie, le sujet doit s'adapter davantage. Ainsi, dans des situations simples et sans distracteurs, les sujets se montrent performants. Pour autant, dans des situations plus écologiques ou face à de grands nombres (comme dans les épreuves du Zareki), il se pourrait qu'ils ne parviennent pas à transposer leurs connaissances et compétences.

2 Profil partiellement en lien avec la littérature

	ANALOGIQUE			SYMBOLIQUE	
	Cercles	Jetons	Surfaces	Verbale	Arabe
3-1					
3-2					
5-1					
5-2					
6-1					
6-2					
7-1					
7-2					
9-1					
9-2					
10-1					
10-2					
3-1	3 : sujet, 1 : pré-test, 2 : post-test				
	Très forte réussite tout rapport confondu (>90 %)				
	Forte réussite tout rapport confondu (>75%)				
	Epreuve échouée tout rapport confondu (<75%)				
	Effet de rapport conforme présent de manière descriptive				

Figure 16 : Tableau des performances individuelles aux épreuves

2.1 Au pré-test

Par contraste au premier profil, certains sujets ont des performances aux épreuves de comparaisons qui mettent en évidence une acuité qui faiblit lorsque les rapports se rapprochent les uns des autres. Ce profil est plus proche de celui rapporté dans la littérature. Pour les sujets 9 et 10, cette diminution de l'acuité apparaît uniformément sur toutes les épreuves, analogiques et symboliques. En revanche, les sujets 3, 5, 6 et 7 réussissent communément l'épreuve de comparaison de cercles, pour les trois types de rapport (1/2, 2/3 et 3/4). De plus, les sujets 5 et 6 réussissent l'épreuve « jetons », et le sujet 5 réussit également l'épreuve « surfaces ». Nous relevons le cas particulier du sujet 7, qui est le seul à réussir les épreuves « verbale » et « arabe » au pré-test : il manifeste une supériorité pour les épreuves symboliques par rapport aux épreuves analogiques. Enfin, de manière descriptive, parmi les résultats témoignant d'une acuité réduite, certains sont conformes aux attentes avec des capacités de discrimination d'autant plus faibles que les rapports se rapprochent de 1 (c'est-à-dire 1/2 mieux réussi que 2/3 mieux réussi que 3/4).

Au pré-test, nous observons cet effet pour le sujet 5 aux épreuves « jetons », « surfaces » et « verbal », pour le sujet 7 à l'épreuve « jetons », et enfin pour le sujet 9 aux épreuves « cercles », « jetons » et « surfaces ».

2.2 Au post-test

Au post-test, tous les sujets réussissent l'épreuve « cercles » pour tous les types de rapport, excepté le sujet 10 qui ne présente pas d'amélioration notable pour cette épreuve (cf annexe I). Les sujets 6, 7 et 9 réussissent l'épreuve « jetons ». Il n'y a pas de net changement pour l'épreuve « jetons » concernant les sujets 3 et 10 entre le pré et le post-test. Le sujet 5 réussit l'épreuve « jetons » uniquement pour les rapports 1/2 et 2/3. Toutefois, de manière descriptive, le sujet 5 présente des résultats conformes aux attentes dans le sens où ses résultats diminuent lorsque les rapports se rapprochent de 1 pour l'épreuve « jetons ». En ce qui concerne l'épreuve « surfaces », le sujet 5 réussit l'épreuve pour les trois types de rapports, comme au pré-test. Le sujet 7 réussit également l'épreuve « surfaces » contrairement au pré-test. Le sujet 6 laisse apparaître de manière descriptive un effet de rapport conforme aux attentes pour cette épreuve. Les résultats des autres sujets mettent en évidence une acuité réduite pour cette épreuve.

Pour l'épreuve « verbal » au post-test, le sujet 7 réussit l'épreuve tout comme au pré-test. Le sujet 5 réussit également cette épreuve, contrairement au pré-test. Il existe de manière descriptive un effet de rapport conforme aux attentes pour les sujets 5 et 9. Les autres sujets montrent une acuité réduite pour cette épreuve. Pour ce qui est de l'épreuve « arabe », le sujet 7 réussit comme au pré-test excepté pour le rapport 3/4. Toutefois, de manière descriptive, un effet de rapport conforme aux attentes apparaît pour le sujet 7. Le sujet 6 réussit également l'épreuve « arabe » contrairement au pré-test.

De manière descriptive tout type de rapport confondu, les sujets 3, 7 et 9 ont progressé aux épreuves « cercles », « jetons » et « surfaces » entre le pré et le post-test. Les sujets 3 et 5 ont progressé dans les épreuves symboliques « verbal » et « arabe », tandis que les sujets 7 et 10 voient leurs performances diminuer au post-test pour ces mêmes épreuves. Les sujets 5 et 9 démontrent des stabilités mais aucune diminution. Enfin, le sujet 6 démontre une diminution pour les épreuves « surfaces » et « arabe », alors que ces scores augmentent pour toutes les autres épreuves.

2.3 Mise en lien avec les performances aux Zareki et Tedi-Math

Tout d'abord, tous les sujets (du second profil) ont des résultats très déficitaires au test Zareki au regard de leur âge. Les résultats déficitaires aux différentes épreuves sont en revanche très hétérogènes en fonction des sujets, bien que certains aient des âges relativement proches. Globalement, nous ne relevons pas de dissociations franches entre les modalités symbolique et analogique comme nous l'attendions. En effet, il n'y a pas de performances qui semblent nettement plus épargnées que les autres, contrairement à ce que l'on pouvait attendre selon la littérature (éventuelle préservation en lecture de nombres). Nous développerons ci-dessous les différents profils des sujets en mettant en lien leurs performances au test Zareki et aux épreuves du logiciel. Nous aborderons le test Zareki en termes de scores bruts et non en termes d'écart-types car tous les scores se situent en dessous de la norme.

Le sujet 3 progresse de manière très nette aux épreuves de transcodage du Zareki (+6 points en dictée et +10 points en lecture). Il progresse également surtout aux épreuves symboliques du logiciel (« verbal » +16.92% et « arabe » +11.11%). Cette progression est

assez cohérente dans la mesure où elle opère surtout sur le symbolique à la fois aux épreuves du Zareki et du logiciel.

Le sujet 5 progresse de manière anecdotique aux épreuves analogiques du Zareki (ligne numérique : +1 et estimation de quantité : +2). Il s'améliore aussi aux épreuves symboliques (Dénombrement +2 et comparaison de nombres écrits +3) du Zareki. Cette progression fait écho à celle relevée au logiciel, qui montre une amélioration surtout sur les épreuves symboliques (« verbal » +5.56% et « arabe » +23.74%).

Le sujet 6 ne montre pas de nette progression sur la batterie Zareki, voire même certaines diminutions (Dictée -4). Aux épreuves du logiciel, le score s'améliore de manière descriptive pour l'épreuve « cercles » (+8.33%) et diminue de manière nette pour l'épreuve « surfaces » (-11.11%). Les autres variations ne sont pas spécifiques. Ce profil est difficilement interprétable car on ne relève pas de cohérence. Cela peut être en lien avec les troubles attentionnels importants de ce sujet.

Le sujet 7 progresse aux épreuves analogiques du Zareki, de manière très nette pour les lignes numériques (+6.5) et de manière plus anecdotique pour l'épreuve estimation (+1). Les progrès aux épreuves du logiciel portent exclusivement sur les épreuves analogiques (« jetons » +16.67%, « surfaces » +16.67% et « cercles » +5.56%). Ces résultats sont donc cohérents entre les épreuves du logiciel et celles du test Zareki. Toutefois, les épreuves « verbal » et « arabe » sont réussies au post-test mais dans une moindre mesure par rapport au pré-test. Ces résultats concernant les épreuves symboliques sont en contradiction avec l'incapacité de ce sujet à réaliser les épreuves de transcodage au Zareki et Tedi-Math (dictée et lecture de nombres).

Le sujet 9 progresse nettement à la fois à l'épreuve analogique des lignes au Zareki (+6) et aux épreuves symboliques (Dénombrement +2, Dictée +6 et Lecture +4). Ces résultats sont cohérents avec les progrès aux épreuves du logiciels, à la fois dans les épreuves analogiques (« cercles » +8.33%, « jetons » +11.11%, « surfaces » +11.11%) et dans l'épreuve symbolique « arabe » +13.13% (stabilité de l'épreuve « verbal »).

Le sujet 10 montre des résultats en baisse au post-test au Zareki et aux épreuves du logiciel. Cliniquement, le niveau général de ce sujet est très faible et minoré par des troubles d'attention très importants, au pré-test comme au post-test. Ce sujet se détache du groupe par ses très faibles performances dans toutes les tâches (aucune épreuve réussie au logiciel, pas de dissociation entre les épreuves analogiques et symboliques).

2.4 Discussion du profil partiellement en lien avec la littérature

D'après ces résultats, il est possible de regrouper certains sujets entre eux. En effet, les sujets 3, 5, 6 et 9 ont progressé à l'épreuve « arabe ». A l'épreuve « verbal », Les sujets 3 et 5 ont également progressé, tandis que le sujet 6 a diminué de manière anecdotique et le sujet 9 montre une stabilité avec le pré-test. Il est intéressant de mettre en lien ces progressions avec le niveau de langage de ces sujets. En effet, cliniquement, ces sujets sont ceux qui ont un niveau de langage relativement épargné par rapport au sujet 10 (cf annexe III). Bien que ces résultats ne représentent qu'une infime partie du langage, ils n'étaient pas l'hypothèse de la littérature selon laquelle le langage serait relativement préservé. Cela peut également expliquer en partie la non efficacité d'un entraînement basé sur le symbolique comme nous l'avons mentionné plus haut dans l'étude de groupe, puisque les performances symboliques ne semblent pas si épargnées que prédit dans les travaux publiés précédemment.

Ensuite, il est possible de rapprocher les sujets 3, 7 et 9 puisqu'ils progressent tous dans les trois épreuves analogiques du logiciel. Cette progression est accompagnée d'une amélioration modérée des épreuves analogiques au Zareki.

Parmi les six sujets appartenant au second profil, il est intéressant de relever un élément redondant chez 4 de ces sujets. En effet, au pré et au post-test, les sujets 3, 5, 6 et 9 ont, de manière générale, des performances moins élevées aux épreuves symboliques « verbal » et « arabe » qu'aux épreuves analogiques. Ces éléments n'étaient pas l'hypothèse de la littérature selon laquelle les performances analogiques seraient plus altérées que les performances symboliques. Parmi les deux autres sujets, le sujet 10 a un niveau général inférieur au reste du groupe et le sujet 7 est le seul de ce groupe à avoir des performances relativement élevées pour les épreuves symboliques « verbal » et « arabe » au pré-test et au post-test.

Chapitre V

DISCUSSION DES RESULTATS

Introduction

Pour rappel, notre travail porte sur les compétences mathématiques de sujets porteurs du SWB. Les données de la littérature décrivent ces sujets comme présentant un profil particulier de forces et de faiblesses avec un bon niveau langagier en regard du niveau général et des habiletés mathématiques très déficitaires. D'un point de vue théorique, nous nous appuyons sur le modèle du triple code qui postule l'existence de 3 représentations : analogique, symbolique arabe et symbolique verbale.

Ansari et al. 2008 suggèrent que la représentation analogique chez ces personnes peut exister mais qu'elle peut être moins fine ou moins développée que chez les sujets normaux. A l'inverse, O'Hearn et Luna (2009) postulent qu'un développement typique de la représentation analogique peut ne pas être nécessaire pour tous les aspects des mathématiques. Il pourrait y avoir d'autres moyens d'apprendre ces compétences mathématiques dans les pathologies développementales. Ainsi, ces auteurs postulent que cibler ces forces peut les aider à acquérir les compétences mathématiques correspondant à leur âge mental. O'Hearn et Luna (2009) suggèrent que « *les prochaines études devront s'attacher à savoir si ces compétences sont entraînables chez ces personnes (i. e. Wilson et al. 2006), ce qui pourrait fournir un moyen instructif alternatif pour améliorer ces compétences mathématiques* ».

Notre travail de recherche s'inscrit donc dans ce débat de la littérature. Nous cherchons à savoir si les compétences mathématiques peuvent être améliorées via les mécanismes du transcodage. Ainsi, nous proposons une intervention sur les performances symboliques afin d'améliorer les performances analogiques.

I. Rappel des principaux résultats et interprétation

1 Analyse des moyennes des bonnes réponses

A l'échelle du groupe, deux progressions sont significatives entre le pré-test et le post-test : celles des épreuves « cercles » et « jetons ». La progression de l'épreuve « surfaces » est quant à elle tendancielle. La comparaison des moyennes des autres épreuves ne révèle pas d'autres progressions significatives. L'amélioration observée porte donc exclusivement sur des épreuves analogiques, au niveau du groupe. Notre hypothèse n°4 se trouve donc validée : après l'entraînement, les sujets atteints du SWB réussissent mieux les épreuves analogiques du logiciel qu'avant l'entraînement.

Etant donné qu'il n'y a pas d'amélioration significative pour les épreuves symboliques du logiciel entre le pré et le post-test, nos hypothèses n°1 et n°2 ne sont pas validées. D'une part, notre hypothèse n°2 est infirmée : au post-test après entraînement, les épreuves symboliques ne sont pas mieux réussies que les épreuves analogiques. D'autre part, notre hypothèse n°3 n'est pas validée : après un entraînement des performances symboliques, les sujets atteints du SWB n'obtiennent pas de résultats significativement meilleurs au post-test aux épreuves symboliques au niveau du groupe. Enfin, il découle de ces principaux résultats que notre hypothèse n°5 ne peut pas non plus être confirmée. En effet, après l'entraînement des performances symboliques, nous n'observons pas de progrès relatif à la dimension symbolique, et par conséquent, l'amélioration des performances analogiques n'est pas objectivement liée à celle de la dimension symbolique.

En définitive, notre hypothèse générale se trouve partiellement validée : en effet, les sujets atteints ayant suivi un entraînement des performances symboliques ont de meilleurs scores aux épreuves analogiques en post-test. Toutefois, ils n'obtiennent pas significativement de meilleurs scores aux épreuves symboliques au post-test.

2 Tâche verbale

De manière inattendue, il existe un déclin significatif de la tâche verbale contrôle entre le pré et le post-test. Par ailleurs, tous les sujets de notre étude obtiennent à cette tâche des résultats qui révèlent un niveau nettement inférieur à leur âge chronologique (cf. annexe III). Ces résultats sont en opposition avec les principaux travaux de la littérature sur ce sujet. En effet, Mervis et al., (2000), Bellugi et al., (2001) ainsi que Meyer-Lindenberg et al., (2006) trouvent que les sujets porteurs du SWB ont des performances verbales relativement épargnées voire au-dessus de la norme par rapport à leur âge chronologique. En revanche, nos résultats se rapprocheraient davantage des travaux de Emma Laing et al., (2002), selon lesquels le langage chez les sujets porteurs du SWB ne serait pas aussi préservé qu'initialement décrit. Toutefois, l'interprétation du niveau de langage dans notre étude est limitée puisqu'il ne s'agit que d'un subtest de vocabulaire, qui ne peut être représentatif du niveau général de la langue. Par ailleurs, cette épreuve est tirée de batteries neuropsychologiques, et il aurait peut-être été plus pertinent d'employer des tests orthophoniques afin de mieux qualifier leur niveau de langage.

3 Absence de dissociation entre les modalités analogique et symbolique

Contrairement à ce que nous avons initialement postulé, nous n'observons pas de dissociation franche entre les épreuves analogiques et les épreuves symboliques au niveau du groupe, au pré-test comme au post-test. Notre hypothèse n°1 se trouve donc invalidée : les performances symboliques chez les sujets atteints du SWB ne sont pas moins altérées que les performances analogiques.

Parallèlement aux épreuves symboliques du logiciel, celles de la batterie Zareki sont cohérentes dans la mesure où il n'y a pas non plus de dissociation avec les épreuves analogiques. Ces résultats sont en contradiction avec ceux rapportés par O'Hearn et Luna (2007), selon lesquels les individus porteurs du SWB réussissent mieux une tâche de lecture de nombres par rapport à des individus contrôles, appariés sur une tâche verbale. Cette observation est également à mettre en lien avec les résultats nettement déficitaires obtenus à la tâche verbale. De fait, si les sujets atteints avaient un niveau de langage déficitaire ou moins épargné que prévu, il serait alors possible qu'ils ne puissent pas s'appuyer autant sur leurs performances verbales pour combler leurs difficultés mathématiques que ce que nous avons initialement suggéré. Cela pourrait contribuer à expliquer en partie pourquoi un entraînement basé sur les performances symboliques n'a pas été aussi efficace qu'attendu.

Enfin cet élément nous amène à discuter la sensibilité des épreuves symboliques et analogiques du logiciel. En effet, il se pourrait que le logiciel ne soit pas assez sensible pour révéler une dissociation entre les modalités analogique et symbolique. Cependant, cette possibilité paraît peu crédible pour expliquer à elle-seule l'absence de dissociation entre le symbolique et l'analogique, dans la mesure où cet outil a déjà été administré à des enfants tout-venants et avec des troubles développementaux, mais également à des adultes dans le cadre de la thèse de G. Chazoule (2012).

4 Effet de rapport

En ce qui concerne l'effet de rapport, il est significativement présent au pré-test dans toutes les épreuves du logiciel excepté l'épreuve « arabe ». Il est conforme aux attentes pour toutes les épreuves sauf l'épreuve « cercles », où les performances pour le rapport 2/3 sont moins bien réussies que pour le rapport 3/4. Au post-test, l'effet de rapport n'est significativement présent que dans une épreuve : « arabe ». L'effet de rapport pour l'épreuve « surfaces » au post-test est tendanciel et atypique, les performances pour le rapport 2/3 sont moins réussies que pour le rapport 3/4. Notre hypothèse n°8 se trouve alors partiellement validée car lorsque l'effet de rapport est présent, il n'est pas toujours typique. En effet, l'effet de rapport conforme, telle que la modalité 1/2 est mieux réussie 2/3, elle-même mieux réussie que 3/4 est présent dans trois épreuves au pré-test et est absent au post-test. Cependant, l'effet de rapport est atypique dans une épreuve au pré-test et dans deux épreuves au post-test, c'est-à-dire que de manière inattendue, la modalité 3/4 est mieux réussie que la modalité 2/3.

Ces résultats sont imprévus et atypiques pour plusieurs raisons. D'abord l'effet de rapport est initialement présent au pré-test pour quatre épreuves sur cinq, dont trois analogiques. Ensuite, cet effet apparaît dans la seule épreuve (« arabe ») où il n'était pas présent initialement mais disparaît pour toutes les autres épreuves. Ce dernier résultat nous amène à nous questionner sur l'efficacité d'une intervention explicite sur les performances symboliques. Par ailleurs, ces résultats sont inattendus dans la mesure où l'effet de rapport est le reflet d'un bon fonctionnement du système des grandeurs analogiques car il indique l'acuité de discrimination dans une tâche de comparaison. Ainsi, nos résultats au pré-test sont en contradiction avec ceux de Ansari et al. (2007) et Van Herwegen et al (2008) qui affirment que le système des grandeurs analogiques serait affecté chez les sujets porteurs du SWB. Par conséquent, si la représentation analogique était affectée, l'effet de rapport ne devrait pas être présent. Toutefois, nous notons la présence de deux effets de rapport atypiques, ce qui n'est pas en faveur d'un bon fonctionnement de la représentation analogique, et qui soulève la possibilité du choix aléatoire de la réponse par le sujet. Finalement, nos résultats étaieraient plutôt la thèse de O'Hearn et Luna (2009) selon laquelle les sujets atteints seraient capables de comprendre partiellement la représentation analogique. Ainsi, nos hypothèses n°6 et n°7 ne sont pas validées puisque l'effet de rapport est majoritairement présent au pré-test et majoritairement absent au post-test.

5 Variabilité et hétérogénéité des sujets

Parmi les principaux résultats de l'analyse de groupe des moyennes des bonnes réponses aux différentes épreuves du logiciel, il existe une grande variabilité, comme le démontrent les écart-types importants au pré-test comme au post-test. Cette grande variabilité se retrouve également dans toutes les autres épreuves. En effet, le niveau des sujets que nous avons étudiés est très hétérogène, y compris pour des sujets ayant le même âge. L'analyse des profils individuels nous permet également de confirmer une grande hétérogénéité.

6 Profils

L'analyse des profils individuels a permis de différencier deux profils assez distincts : le premier se rapproche de celui des tout-venants tandis que le second rejoint certains résultats de la littérature. En effet, les sujets appartenant au premier profil réussissent toutes les épreuves au pré-test comme au post-test, et donc sans distinction importante entre les modalités analogique et symbolique. A l'inverse, les résultats des sujets du second

profil sont partiellement en accord avec la littérature. En effet, l'analyse générale de ces données, modalités symbolique et analogique confondues, révèle une acuité de discrimination réduite des comparaisons à certaines épreuves. Cela est en accord avec les travaux de la littérature selon lesquels la représentation analogique (qui sous-tend la capacité à effectuer des comparaisons) serait altérée chez ces sujets. Toutefois, l'analyse plus précise de ces données, en termes d'analogique et de symbolique, montre une tendance pour ces sujets : les épreuves analogiques semblent mieux réussies que les épreuves symboliques pour le logiciel, en pré et post-test. Ce dernier résultat n'est pas en accord avec les données de la littérature qui suggère que les performances symboliques seraient plus préservées que les performances analogiques. Par ailleurs, il convient de préciser qu'un seul sujet de l'étude réussit mieux les épreuves symboliques que les épreuves analogiques.

La dissociation entre ces deux profils est également observable aux épreuves du Zareki. En effet, les scores des sujets du premier profil (sujets 1, 2, 4 et 8) sont majoritairement plus proches de la norme que ceux du second. Un seul sujet se détache des autres sujets dans ce profil par son niveau déficitaire dans toutes les épreuves. Les trois autres sujets (sujets 1, 2 et 4) révèlent une dissociation intéressante à la batterie Zareki : les épreuves symboliques (dictée, lecture) sont mieux réussies de manière descriptive que celles analogiques (ligne numérique et estimation) au pré-test comme au post-test. Cependant, pour le second profil, il n'est pas possible d'observer de tendance et de dissociation au niveau du groupe entre les modalités analogique et symbolique, car les résultats sont extrêmement hétérogènes, et nettement inférieurs à ceux du premier profil.

Enfin, la nette dissociation entre les performances des sujets du premier profil et ceux du second doit aussi être mise en lien avec la différence des âges chronologiques. En effet, dans le premier profil, la moyenne d'âge est de 13.98 ans, tandis qu'elle est de 12.58 ans dans le second groupe. Par ailleurs, cliniquement, les sujets du premier profil avaient un meilleur niveau général que ceux du second profil, et moins de troubles associés (troubles d'attention et visuospatiaux). Finalement, l'entraînement semble avoir plus profité aux sujets qui avaient déjà un bon niveau au départ, et n'a pas eu les répercussions attendues au niveau des performances symboliques notamment. L'analyse des profils nous conduit donc à constater un effet important et aléatoire lié aux sujets.

7 Synthèse des hypothèses testées

Notre hypothèse n°1, selon laquelle les performances symboliques des sujets testés seraient moins altérées que les performances analogiques au pré-test, est invalidée. En effet, nos résultats n'ont pas permis de montrer une dissociation franche entre les performances symboliques et analogiques.

Notre hypothèse n°2, suggérant qu'après entraînement les performances symboliques seraient mieux réussies que les performances analogiques, n'est pas non plus validée. Effectivement, après entraînement, les performances symboliques ne sont pas supérieures aux performances analogiques.

Notre hypothèse n°3, supposant qu'après entraînement les performances symboliques seraient meilleures au post-test qu'au pré-test, est invalidée. Ainsi, après l'entraînement, les performances symboliques au post-test ne sont pas significativement meilleures que celles du pré-test, au niveau des résultats du groupe.

Notre hypothèse n°4, selon laquelle les performances analogiques seraient meilleures au post-test qu'au pré-test, est validée. De fait, après entraînement au post-test, les sujets réussissent mieux aux épreuves analogiques qu'au pré-test.

Notre hypothèse n°5, suggérant l'interaction entre les hypothèses n°3 et n°4, à savoir qu'après l'entraînement non seulement les épreuves symboliques mais aussi les

performances analogiques seraient mieux réussies qu'au pré-test, est invalidée, puisque les hypothèses n°3 et n°4 sont infirmées.

Notre hypothèse n°6, selon laquelle l'effet de rapport serait majoritairement absent au pré-test (T0), est infirmée. Ainsi, l'effet de rapport est présent initialement au pré-test et de manière attendue pour les épreuves « jetons », « surfaces » et « verbal ».

Notre hypothèse n°7, supposant que l'effet de rapport serait majoritairement présent au post-test (T1) n'est pas validée. Effectivement, aucun effet de rapport n'est significativement présent au post-test de manière attendue.

Toutefois, notre hypothèse n°8, selon laquelle l'effet de rapport serait mieux réussi pour le rapport 1 vs. 2, lui-même mieux réussi que le rapport 2 vs. 3, lui-même mieux réussi que le rapport 3 vs. 4, est partiellement validée. En effet, l'effet de rapport conforme à notre hypothèse est significativement présent dans 3 épreuves au pré-test, à savoir « jetons », « surfaces » et « verbal », mais dans aucune épreuve au post-test. Néanmoins, l'effet de rapport n'est pas conforme à notre hypothèse pour l'épreuve « cercles » au pré-test, et pour l'épreuve « arabe » au post-test.

En résumé, notre hypothèse générale est partiellement validée. Pour rappel, nous postulions que les sujets porteurs du SWB, après avoir suivi un entraînement basé sur le renforcement des performances symboliques à raison de 5 fois par semaine pendant 3 semaines, auraient de meilleurs scores aux épreuves testant les performances symboliques et analogiques en T1 (post-test) qu'en T0 (pré-test). En effet, les résultats montrent une progression significative pour les épreuves « cercles » et « jetons », entre le pré-test et le post-test, et tendancielle pour l'épreuve « surfaces ». Toutefois, les améliorations significatives portent uniquement sur les épreuves analogiques. De fait, notre hypothèse générale se trouve en partie affirmée.

II. Limites et regard critique sur notre travail

Dans notre travail, nous repérons différents biais, qui peuvent nous amener à relativiser l'interprétation de nos résultats.

1 Conditions de passation

Notre protocole consistait en un paradigme d'entraînement de type : pré-test, entraînement, post-test. Pour ces deux temps de bilan, nous avons veillé à garder les mêmes conditions matérielles de passation : lieu, épreuves, expérimentateur. Cependant, nous avons observé différents biais au cours des passations, et notamment en ce qui concerne l'état psychoaffectif des sujets. En effet, les sujets n'ont pas pu avoir le même horaire de passation entre le pré-test et le post-test. Les performances des sujets ont pu être influencées par leur état de fatigue et de stress. En regard du lieu de l'expérimentation, tous les sujets n'ont pas pu passer les épreuves à domicile et n'ont donc pas bénéficié du même confort (lieu connu, environnement non stressant...). Nous identifions donc un premier biais pour comparer nos résultats que sont les variations intrinsèquement liées au sujet.

2 Recueil et analyse des données

En ce qui concerne le recueil des données, nous avons suivi un ordre de passation précis : épreuves du logiciel, épreuves orthophoniques (Tedi-Math et Zareki) puis jugement visuel de quantités et enfin tâche verbale. Nous avons obtenu de moins bons résultats que ce à quoi nous nous attendions pour la tâche verbale. De même, au logiciel, les épreuves analogiques (« cercles » et « jetons ») sont mieux réussies que les épreuves symboliques (« verbal » et « arabe »). L'épreuve « cercles » est significativement mieux réussie que les épreuves « surfaces » et « arabes », en pré et en post-test. De plus, l'épreuve « cercles » est également tendancielllement mieux réussie que l'épreuve « jetons », en pré et post-test. Enfin, l'épreuve « cercles » est tendancielllement mieux réussie que l'épreuve « verbal » en pré-test, et significativement mieux réussie que l'épreuve « verbal » en post-test. Ainsi, les scores aux épreuves du logiciel sont graduellement moins bons avec l'ordre de passation. Les résultats aux épreuves « cercles » « jetons » sont meilleurs que ceux obtenus à l'épreuve « surfaces », eux-mêmes supérieurs aux épreuves « verbal » et « arabe ». Les résultats aux épreuves « cercles » et « jetons » sont meilleurs que ceux obtenus à l'épreuve « surfaces », eux-mêmes supérieurs aux épreuves « verbal » et « arabe ». Nous avons observé, lors des passations, un important effet de fatigue et des difficultés d'attention qui nous amènent à nuancer les données recueillies en fin de bilan, d'autant plus que ces résultats sont nettement contradictoires avec ceux de la littérature.

En ce qui concerne l'analyse des résultats du logiciel, nous n'avons pas pris en compte les temps de réponse car ils ont été faussés par la répétition des consignes lors des passations. Nous avons seulement analysé les bonnes réponses. De plus, pour chaque subtest excepté l'épreuve « cercles », nous avons considéré que les 8 premiers items étaient des items d'entraînement. L'effet de fatigue étant très présent chez notre population, il est possible que les scores aux items suivants aient été plus minorés que sur les premiers items.

Enfin, nous avons choisi de faire passer des épreuves orthophoniques standardisées afin d'établir un profil de base de notre population, en regard de la norme. Il apparaît cependant que ces épreuves ne sont pas assez sensibles pour établir un profil très précis dans le cadre du syndrome. En effet, les évolutions entre pré-test et post-test sont trop faiblement mesurées par les épreuves pour être précisément analysées. Il nous aurait fallu utiliser des batteries plus adaptées et plus sensibles en regard des déficits de notre population, pour obtenir des résultats plus précis.

3 Conditions d'entraînement

Notre protocole consistait en un paradigme d'entraînement de type : pré-test, entraînement, post-test. L'entraînement a duré 3 semaines à raison de 5 séances par semaine et a été assuré par les parents. Nous avons opté pour cette modalité d'entraînement au vu des moyens matériels et temporels dont nous disposions. Toutefois, d'un sujet à l'autre, les conditions d'entraînement ont été différentes. Nous ne pouvons pas évaluer objectivement le degré d'étayage, le soutien à l'enfant, l'assiduité qui ont pu être mis en place durant les séances.

Ainsi, il aurait été préférable de mener nous-mêmes les séances avec le logiciel, afin de contrôler les conditions d'entraînement. Par ailleurs, la modalité quotidienne que nous avons choisie est discutable. En effet, l'efficacité du logiciel a été prouvée avec un entraînement hebdomadaire de 2 heures, sur 5 semaines. Par conséquent, les séances d'entraînement que nous avons proposées étaient peut être trop courtes pour que les enfants puissent réellement les investir. De plus, il y a pu avoir un effet de lassitude de l'entraînement quotidien. De fait, nous aurions peut-être dû proposer la modalité

d'entraînement de Wilson et al. (2006), afin de respecter les conditions de l'étude menée sur le logiciel. Néanmoins, des séances plus longues auraient pu être perturbées par les nombreux troubles d'attention présentés par les sujets de notre étude. De fait, d'un sujet à l'autre, les conditions d'entraînement ont été différentes. Nous ne pouvons pas évaluer objectivement le degré d'étayage, le soutien à l'enfant, l'assiduité qui ont pu être mis en place durant les séances.

4 Hétérogénéité de la population

Les données de la littérature décrivent les sujets porteurs du SWB comme présentant une grande variabilité de symptômes, comme nous avons pu le constater à la fois d'un point de vue clinique et objectif dans nos expérimentations (résultats très hétérogènes). En effet, les âges, les symptômes, les niveaux scolaires et socioprofessionnels, les prises en charge différaient pour chacun de nos sujets.

4.1 Fourchette d'âge

La fourchette d'âge des participants à notre projet est relativement étendue. Ceci s'explique notamment par une faible prévalence du syndrome de Williams Beuren (1/20 000 naissances). Par conséquent, les sujets porteurs de ce syndrome sont relativement peu nombreux. Par ailleurs, pour des raisons matérielles, nous avons dû restreindre notre étude à la région Rhône-Alpes et à sa périphérie proche (Bourgogne et Auvergne). Nous avons ainsi été contraintes d'élargir la fourchette des âges d'inclusion, afin de pouvoir espérer la participation d'un maximum de sujets dans un territoire relativement limité.

4.2 Hétérogénéité du syndrome

Nous retrouvons dans la littérature et dans nos observations cliniques une grande variabilité du syndrome de Williams-Beuren. En effet, les phénotypes observés ainsi que les différentes caractéristiques du syndrome nous ont parfois semblés plus présents chez certains de nos sujets. Par ailleurs, nous n'avons pas pu exclure ni identifier objectivement les sujets présentant des troubles associés ou un retard mental, ce qui limite nos interprétations.

4.3 Prise en charge et niveau scolaire

Nous n'avons pas pu affiner nos critères d'inclusion pour le type de scolarisation des sujets, afin d'avoir une plus grande population. En effet, leurs parcours scolaires sont très hétérogènes (de l'IME au CAP).

De plus, nous n'avons pas pu recruter nos sujets en fonction de leurs prises en charge. En effet, plusieurs sujets bénéficient d'un suivi orthophonique depuis plusieurs années, d'autres font de la psychomotricité alors que certains n'ont aucune prise en charge (orthophonique ou autre). Par ailleurs, les prises en charges ont continué à avoir lieu pendant l'entraînement.

Ces éléments peuvent nous donner une explication, au moins partielle, des différents scores des enfants. En effet, nos résultats reflètent une hétérogénéité très marquée des performances pour les sujets de notre échantillon. L'impossibilité d'affiner nos critères d'inclusion peut expliquer, d'un point de vue théorique, la grande hétérogénéité des résultats des sujets, confirmée ensuite au niveau clinique, à partir de nos observations des différents sujets.

III. Perspectives, visées cliniques

1. En lien avec notre travail :

Initialement, nous avons également prévu d'effectuer un post-test à distance. Cependant, l'analyse des données a été coûteuse en temps, mais nécessaire afin d'évaluer la pertinence d'un post-test à distance. Aussi, au vu de la logistique qu'un post-test demande, nous n'avons pas pu le mettre en place. Il serait intéressant que les études futures s'attachent à réaliser un post-test à distance, mais également deux pré-tests afin d'avoir une meilleure fiabilité et stabilité des résultats de départ.

Compte tenu de l'hétérogénéité du SWB, il serait pertinent d'établir clairement, en pré-test, le niveau général des sujets. Il pourrait être proposé un bilan général des compétences langagières et mathématiques ainsi qu'une évaluation du niveau intellectuel des sujets. En fonction de ce premier bilan, les critères d'inclusion pourraient être affinés.

Enfin, les tests utilisés devront s'attacher à être adaptés à la population, être plus sensibles pour permettre de meilleures interprétations. De plus, l'état de fatigue et les éventuels troubles d'attention impactant fortement les réponses aux épreuves, les bilans pourraient être passés en plusieurs fois.

2. En lien avec la pratique orthophonique :

Pour rappel, notre étude a pour fondement théorique le modèle du triple code, de Dehaene et Cohen (1991). Afin d'analyser précisément les différents troubles mathématiques dans la clinique orthophonique, il nous semble important de se reporter à un modèle de référence. Celui sur lequel nous nous sommes basées nous paraît très intéressant et tout à fait utilisable dans la pratique orthophonique.

De fait, notre travail soutient la perspective clinique de construire et d'analyser un bilan des compétences mathématiques selon les modalités analogique et symbolique. Cela permet de proposer une prise en charge ciblée et adaptée, plus en lien avec la modalité atteinte.

Par ailleurs, nous avons pu voir que le lien entre les performances langagières et les performances symboliques est très fort. Par conséquent, il nous semble primordial d'investiguer le langage, notamment en cas d'atteinte de la modalité symbolique.

Enfin, nos recherches bibliographiques ainsi que nos résultats nous invitent à considérer l'importance des liens entre les performances mathématiques et le niveau intellectuel, mais aussi entre les performances mathématiques et les habiletés visuo-spatiales. En effet, en cas de trouble mathématique, ces deux domaines sont à investiguer.

Conclusion

En conclusion, les résultats que nous avons obtenus sont très hétérogènes et ne correspondent pas à ceux attendus au regard des données de la littérature. De plus, la portée de ces résultats est limitée du fait de plusieurs biais.

Parmi nos sujets, nous distinguons deux types de profils très différents, qui ne correspondent pas exactement aux profils attendus au vu des différents travaux dans la littérature. En effet, si le premier se rapproche du profil des tout-venants, le second comporte des dissociations en fonction des épreuves, mais ces dernières mettent en évidence des performances symboliques plus altérées que prévues, et parfois inférieures aux performances analogiques.

Enfin, l'interprétation de nos résultats est limitée par de nombreux biais que nous n'avons pas pu contrôler lors de nos expérimentations. Ainsi, la validité des bilans aux pré et post-test est discutable pour les tests orthophoniques. Par ailleurs, la passation en une seule fois du bilan, pour des raisons matérielles et temporelles, a sans doute eu un impact négatif sur le recueil des données, compte tenu des nombreux troubles d'attention relevés et l'effet de fatigue. Pour finir, les critères d'inclusion et d'exclusion qui n'ont pas pu être affinés ont constitué un biais notable dans notre travail, et contribuent à expliquer en partie l'hétérogénéité marquée retrouvée dans les différentes épreuves.

CONCLUSION

Les données de la littérature rapportent que les sujets atteints du SWB présentent un profil cognitif comportant des forces et des faiblesses, avec notamment des difficultés en mathématiques, en lien avec un probable déficit de la représentation des grandeurs ou des quantités. Par contraste, leurs performances verbales sont décrites comme un atout car elles seraient relativement épargnées. Toutefois, il n'existe pas de consensus quant au profil mathématique précis de ces sujets, et une grande hétérogénéité est rapportée dans les différents travaux. Dans certains travaux récents, les auteurs postulent que ces sujets pourraient s'appuyer sur leurs performances verbales préservées afin d'améliorer leurs performances mathématiques. Selon eux, les recherches à venir devront s'attacher à déterminer si ces compétences sont entraînables et si elles pourraient fournir un moyen alternatif pour l'apprentissage de certains savoirs et savoir-faire associés aux mathématiques.

Dans la perspective ci-dessus décrite, nous avons cherché à savoir si les performances mathématiques des sujets atteints du SWB étaient entraînables, notamment à partir de leurs performances verbales décrites comme relativement préservées. En lien avec le modèle du triple code auquel nous nous sommes référées, nous avons émis l'hypothèse qu'un entraînement basé sur les performances symboliques pourrait améliorer d'une part, les performances symboliques mais également, par rétroaction, les performances analogiques. Afin d'établir une ligne de base pour évaluer les effets d'un entraînement et établir un profil des habiletés mathématiques initiales, nous avons effectué un bilan en pré-test. Afin d'estimer les éventuels effets des entraînements, nous avons également eu recours à un post-test.

Les résultats que nous avons obtenus ne retrouvent pas la plupart des résultats rapportés lors de travaux récents. D'une part, en ce qui concerne les performances verbales, notre épreuve verbale fait apparaître qu'elles sont nettement inférieures à l'âge chronologique pour tous nos sujets. D'autre part, nous n'avons pas retrouvé de dissociation franche entre les performances symboliques et les performances analogiques : toutes deux sont altérées. Ces conditions initiales se révélaient donc peu favorables à la possibilité d'une compensation apportée par des entraînements symboliques. Effectivement, l'entraînement basé sur la dimension symbolique que nous avons proposé n'a pas apporté d'amélioration significative à l'échelle du groupe. Cependant, l'analyse des profils individuels prenant en compte l'hétérogénéité des sujets a montré que certains sujets progressent, d'autres non. Il semblerait que l'entraînement ait plus profité aux sujets qui avaient cliniquement les meilleures performances verbales et un niveau général relativement épargné.

Toutefois, notre étude a comporté plusieurs limites qui réduisent la portée de nos résultats. Tout d'abord, l'échantillon de notre étude est très restreint et il y a une grande variabilité des âges de nos sujets. Ensuite, il existe une hétérogénéité très marquée au sein de notre population, y compris entre les sujets du même âge. Pour finir, nous avons relevé des patrons de performances atypiques par rapport aux données de la littérature, notamment avec des performances verbales nettement inférieures au niveau attendu par rapport à l'âge chronologique. Néanmoins, l'évaluation des performances verbales repose sur une épreuve succincte tirée de batteries neuropsychologiques. De fait, l'interprétation de ces résultats doit rester prudente, puisque l'épreuve portait uniquement sur une partie très restreinte du langage.

Au total, les données de notre étude ne permettent pas d'établir s'il est possible ou non d'entraîner les performances mathématiques des sujets atteints du SWB. Nous ne pouvons pas clairement déterminer si un entraînement des performances symboliques peut rétroagir sur les performances analogiques chez cette population.

Les résultats que nous avons obtenus nous amènent à nous questionner relativement aux performances verbales de ces sujets, qui pourraient être atypiques malgré une préservation superficielle du langage. Ainsi, il serait intéressant que les recherches ultérieures définissent un niveau précis de langage. Il serait également nécessaire d'étudier plus en détail : le niveau intellectuel, les habiletés visuospatiales et les habiletés mathématiques afin d'établir une ligne de base du profil cognitif complet. Par ailleurs, étant donnée l'hétérogénéité de notre population, il serait intéressant de reconduire cette étude avec une évaluation plus longue et plus précise, en contrôlant ou limitant les biais que nous avons rencontrés, car cela permettrait peut-être d'établir plusieurs profils parmi ces sujets, et de proposer une évaluation de base et un entraînement plus adaptés.

En conclusion, nos résultats ont montré une amélioration notable sur les 3 épreuves analogiques que nous avons proposées : la progression est significative pour les épreuves « cercles » et « jetons » entre le pré-test et le post-test, et tendancielle pour l'épreuve « surfaces ». Ainsi, notre hypothèse générale est partiellement validée puisque l'amélioration porte sur les épreuves analogiques mais pas significativement sur les performances analogiques. Pour finir, dans notre étude, l'entraînement proposé semble avoir surtout impacté les performances analogiques.

REFERENCES

*Les références relevant d'une méta-analyse sont identifiées par une **

Ansari, D., Karmiloff-Smith, A. (2002). Atypical trajectories of number development : a neuroconstructivist perspective. *Trends in Cognitive Sciences*, 6, 511-516.

Ansari D. et al. (2003). What makes counting count ? Verbal and visuo-spatial contributions to typical and atypical number development. *Journal of Experimental Child Psychology* 85, 50-62.

Ansari D., Donlan C., Karmiloff-Smith A. (2007). Typical and atypical development of visual estimation abilities. *Cortex* 43 (special issue), 758-768.

Ansari D., Karmiloff-Smith A. (2008). Atypical trajectories of number development : a neuroconstructivist perspective . *Trends in cognitive sciences* 6 (12), 511-516

* Atkinson, J., King, J., Braddick, O., & Nokes, L. (1997). A specific deficit of dorsal stream function in Williams syndrome. *NeuroReport*, 8, 1919-1922.

Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z. (2000) The neurocognitive profile of Williams syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12 (Suppl. 1), 7-29.

* Beuren, A. J. (1972). Supravalvular aortic stenosis: A complex syndrome with and without mental retardation. *Birth Defects Original Article Series* 8(5), 45-56.

Dehaene, S. (2009). Origins of mathematical intuitions : the case of arithmetic. *The Year in Cognitive Neuroscience*. 1156, 232-259.

Domahs, F., Moeller, K., Huber, S., Willmes, K., Nuerk, HC. (2010). Embodied numerosity : implicit hand-based representations influence symbolic number processing across cultures. *Cognition* 116, 251-266.

Eckert, M.A., & al. (2005). Evidence for superior parietal impairment in Williams Syndrome. *Neurology* 64, 152-153.

* Farran, E., Jarrold, C., Gathercole, S. (2001). Block design performance in the Williams syndrome phenotype : a problem with mental imagery ? *Journal of Child Psychology Psychiatry* 42, 719-728.

* Georgopoulos, M., Georgopoulos A., Kurz, N. et al. (2004). Figure copying in Williams Syndrome and normal subjects. *Experimental Brain Research*, 157, 137-146.

Herwegen J. V, Ansari D., Xu F., Karmiloff-Smith A. (2008) Small and large number processing in infants and toddlers with williams syndrome. *Developmental Science* 11 (5), 637-643.

* Hoffman, J., Landau, B., Pagani, B. (2003). Spatial breakdown in spatial construction : evidence from eye fixations in children with Williams syndrome. *Cognitive Psychology*, 46, 260-301.

Howlin, P., & Davies, M., & Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams Syndrome. *The journal of Child psychology and Psychiatry*, 39(2), 183-189.

Huntley-Fenner, G., & Cannon, E. (2000). Preschoolers' magnitude comparisons are mediated by a preverbal analog mechanism. *Psychological Science*, 11(2), 147-152.

* Jordan, H., Reiss, J., Hoffman, J. et al. (2002). Intact perception of biological motion in the face of profound spatial deficits : Williams syndrome. *Psychological Science*, 13, 162-167.

Krajcsi, A., Lukács, A., Igács, J., Racsmány, M., & Pléh, C. (2009). Numerical abilities in Williams Syndrome : dissociating the analog magnitude system and verbal retrieval. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 31 (4), 439-446.

- Laing, E. et al. (2002). Atypical development of language and social communication and toddlers with Williams Syndrome. *Developmental Science*, 5(2), 233-246.
- * Landau, B., Hoffman, J., Kurz, N. (2006) Object recognition with severe spatial deficits in Williams syndrome : sparing and breakdown. *Cognition*, 100, 483-510.
- * Mazzocco, M., Thompson, R., (2005). Kindergarten predictors of math learning disability. *Learning Disability Research & Practice*, 20, 142-155.
- * Mervis, CB., Morris, C., Bertrand, J., & Robinson, F. (1999). Williams syndrome : Findings from an integrated program of research. In H. Tager-Flusberg (Ed.), *Neurodevelopmental disorders*. Cambridge, MA: MIT Press, 65–110.
- Mervis, CB., Klein-Tasman, BP. (2000). Williams syndrome: cognition, personality, and adaptative behavior. *Mental retardation and developmental disabilities research reviews* 6, 148–158
- Mervis, CB., Robinson, BF., Bertrand, J., Morris, CA., Klein-Tasman, BP., Armstrong, SC. (2000) The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and Cognition* ; 44(3):604–28.
- * Mesulam, M. (1981). A cortical network for directed attention and unilateral neglect. *Annals of Neurology*, 10, 309-325.
- * Meyer-Lindenberg, A., Mervis, CB., Sarpal, D., et al. (2005). Functional, structural, and metabolic abnormalities of the hippocampal formation in Williams Syndrome. *Journal of Clinical Investigation*, 115, 1888-1895.
- * Murphy, M. & al. (2006). Mathematics learning disability in girls with Turner syndrome of fragile X syndrome. *Brain Cognition*, 61, 195-210.

- Nys, J., Content, A., Leybaert, J. (2013). Impact of language abilities on exact and approximate number skills development : evidence from children with specific language impairment. *Journal of speech language and hearing research*, 56 (3), 956-970.
- O'Hearn K, Landau B. (2007). Mathematical skill in individuals with Williams syndrome: evidence from a standardized mathematics battery. *Brain Cognition* 64, 238–246.
- O'Hearn, K., Luna, B. (2009). Mathematical skills in Williams Syndrome : insight into the importance of underlying representations. *Developmental disabilities research reviews* 15, 11-20.
- Opfer, J.E., & Martens, M.A. (2012). Learning without representational change : development of numerical estimation in individuals with Williams syndrome. *Developmental Science* 15(6), 863-875.
- Paterson S. J., Girelli L, Butterworth B., Karmiloff-Smith A (2006). Are numerical impairments syndrome specific ? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 47 (2), 190-204.
- Piazza, M., Giacomini, E., Le Bihan, D. et al. (2003). Single-trial classification of parallel preattentive and serial attentive processes using functional magnetic resonance imaging. *Proceedings of the royal society B-biological sciences*, 270, 1237-1245.
- Piazza, M., Pica, P., Izard, V., Spelke E., Dehaene, (2013). Education enhances the acuity of the nonverbal approximate number system. *Psychological science*, 1-7.
- Ramani, G., Siegler, R. (2008). Promoting broad and stable improvements in low-income children's numerical knowledge through playing number board games. *Child Development*, 79 (2), 375-394.
- * Reiss, J., Hoffman, J., Landau, B. (2005). Motion processing specialization in Williams syndrome. *Vision Research*, 45, 3379-3390.

- * Reiss, A., Eckert, M., Rose, F., et al. (2004). An experiment of nature : brain anatomy parallels cognition and behavior in Williams syndrome. *The Journal of Neuroscience*, 24, 5009-5015
- Stock, P., Desoete, A., & Roeyers, H. (2009). Mastery of the counting principles in toddlers : A crucial step in the development of budding arithmetic abilities ? *Learning and individual differences*, 19(4), 419-422.
- * Tager-Flusberg, H., Plesa-Skwerer, D., Faja, S., et al. (2003). People with Williams syndrome process faces holistically. *Cognition* 89, 11-24.
- * Ungerleider, L., Mishkin, M., (1982). Two cortical visual systems. In: Ingle DJ, Goodale MA, Mansfield RJW, editors. *Analysis of visual behavior*. Boston: MIT Press, 549–586.
- Van Herwegen, J., Ansari, D., Xu, F., et Karmiloff-Smith, A. (2008). Small and large number processing in infants and toddlers with Williams Syndrome. *Developmental Science*, 11, 637-643.
- Wilson, A., Reykin, S., Cohen, D., Cohen, L., & Dehaene, S. (2006). An open trial assessment of “the number race”, an adaptative computer game for remediation of dyscalculia. *Behavioral and Brain Functions*, 2(20).
- Wilson, A., Dehaene, S., Dubois, O. & Fayol, M. (2009). Effects of an adaptative Game intervention on accessing number sense in Low-Socioeconomic-Status Kindergarten Children. *Mind, Brain and Education*, 3(4), 224-234.
- * Xu, F., Spelke, E. (2000). Large number discrimination in 6-month-old infants. *Cognition*, 74, B1-B11.

Thèses et ouvrages :

Chazoule, G. (2012). *Représentations analogiques et représentations symboliques des quantités. Leurs relations entre 4 et 6 ans*. Thèse pour le Doctorat en Psychologie de l'Université de Clermont Blaise Pascal.

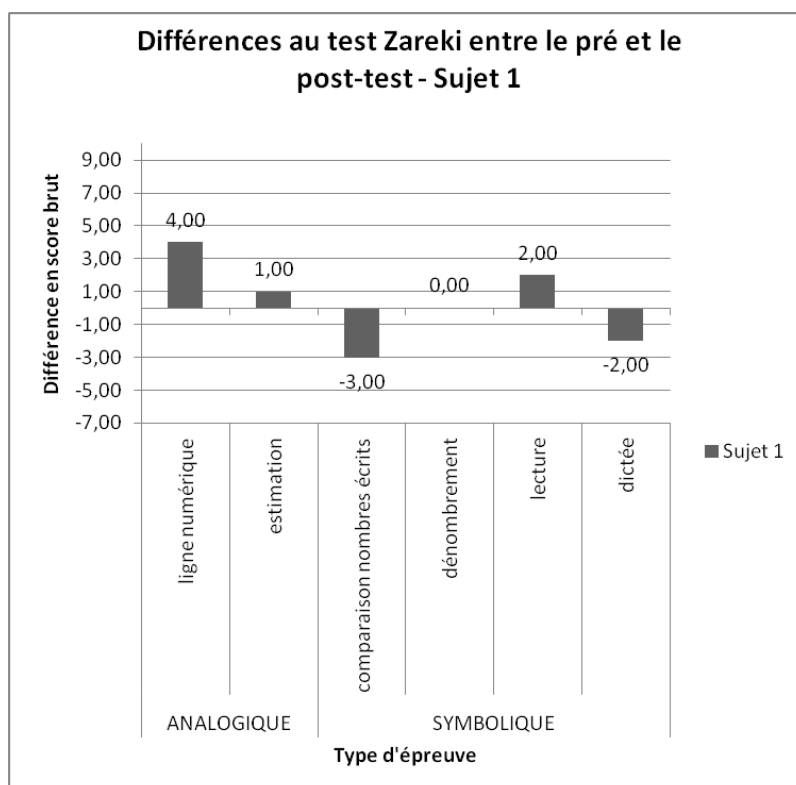
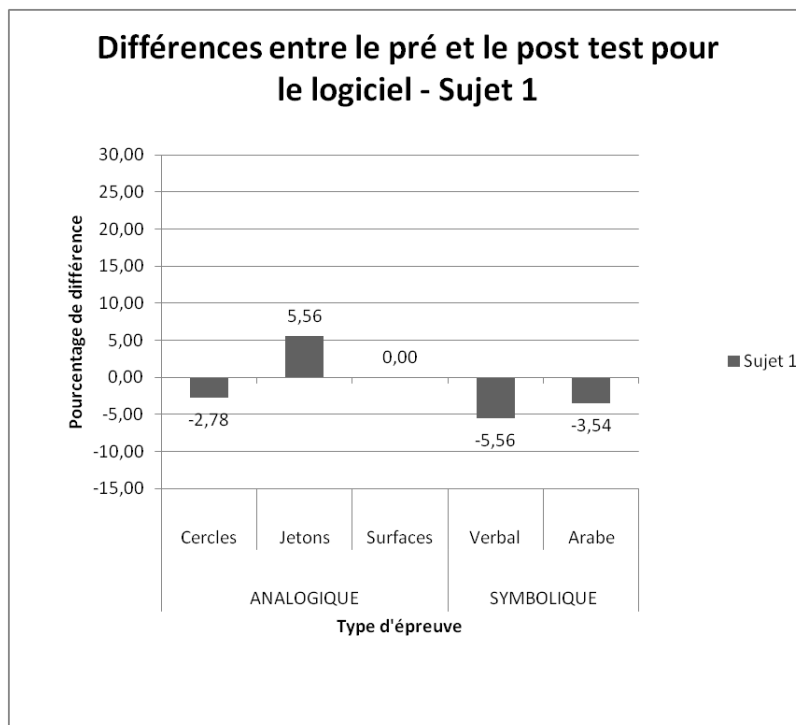
Dehaene, S., & Cohen, L. *Un modèle anatomique et fonctionnel de l'arithmétique mentale*. In M. Pesenti, & X. Seron (Eds), *Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres* (pp.191-232). Paris : Solal.

Fayol, M. (2012). *L'acquisition du nombre*. Paris : Presses Universitaires de France.

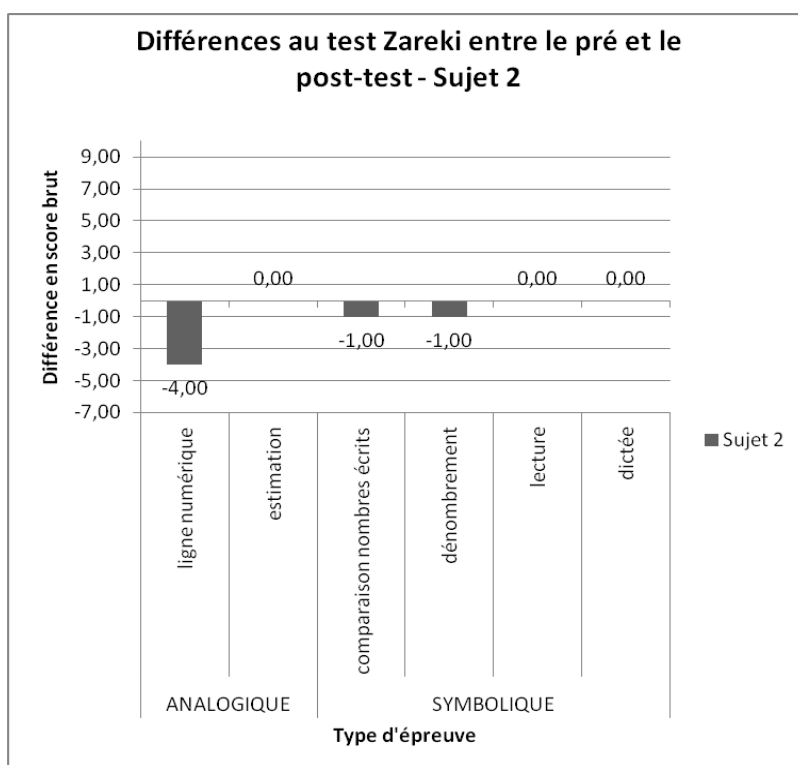
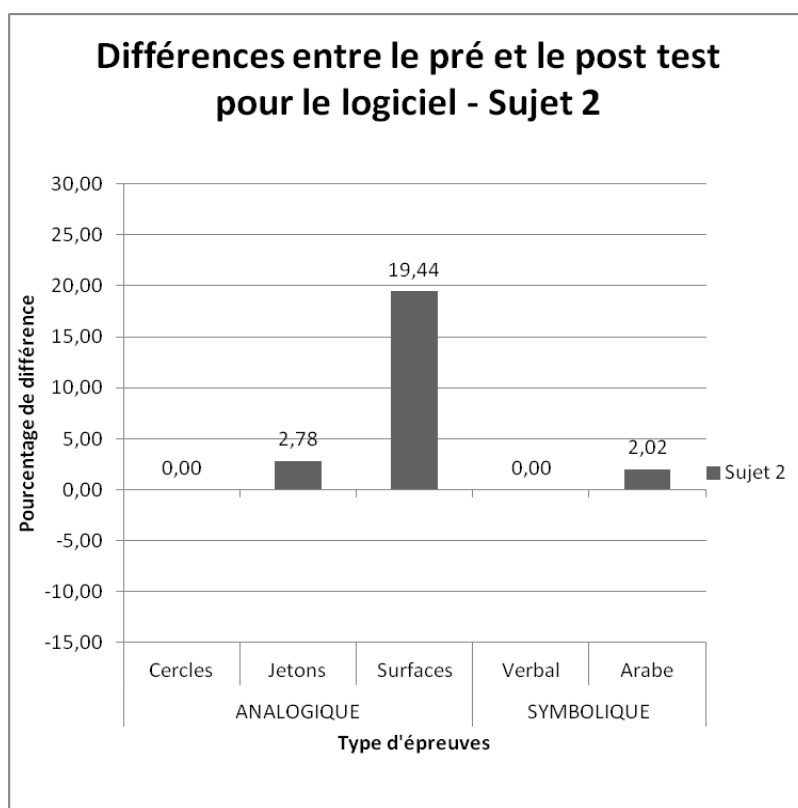
ANNEXES

Annexe I : Graphiques des différences de performances entre le pré-test et le post-test par épreuve

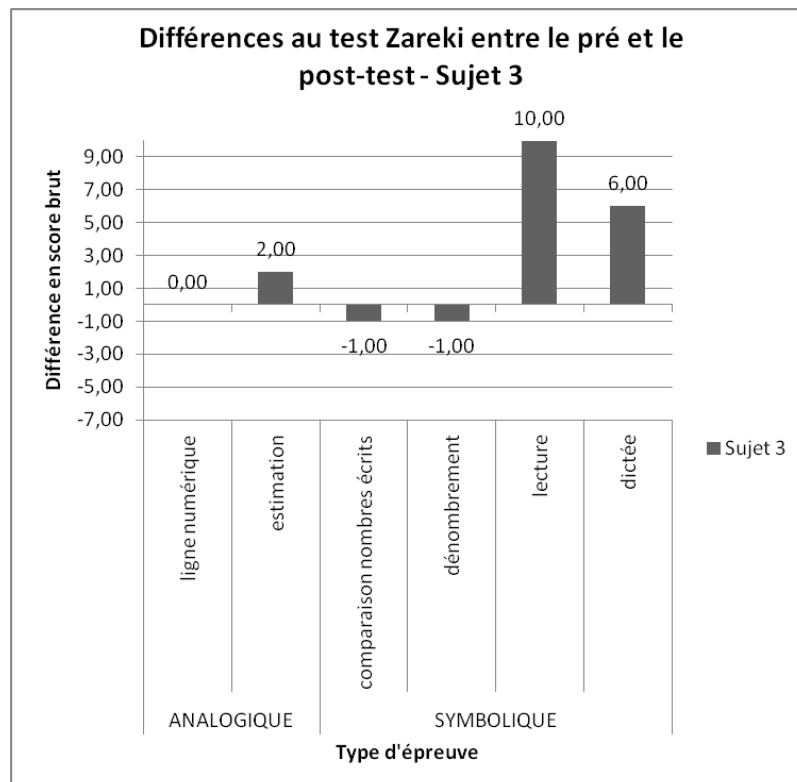
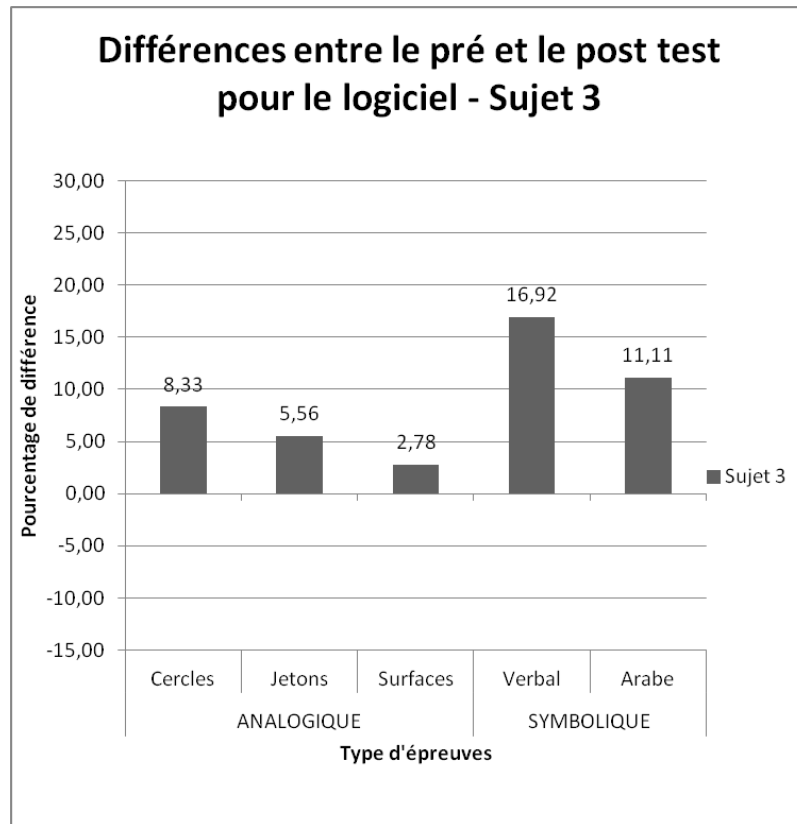
1. Sujet 1



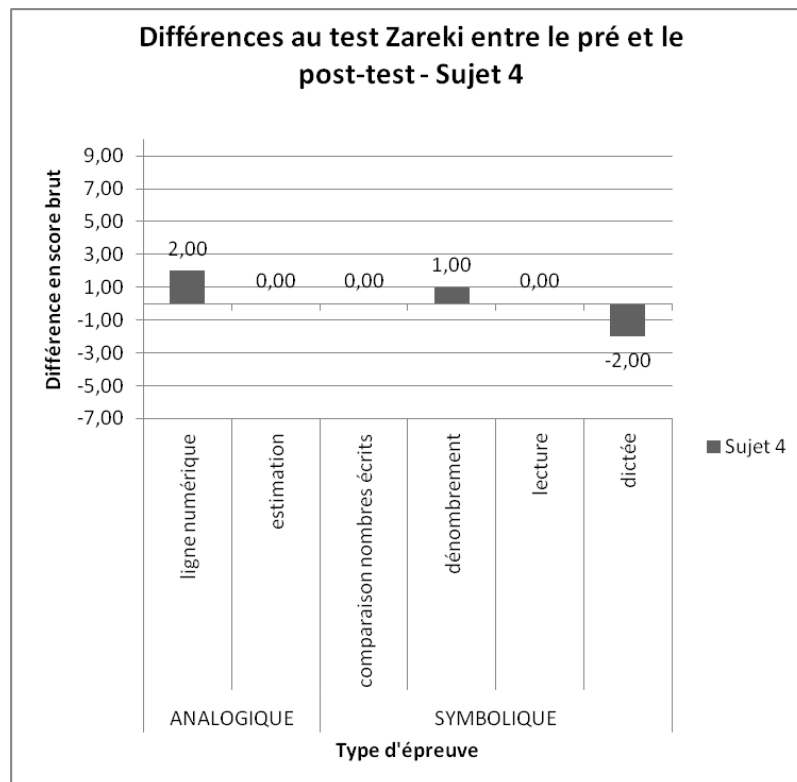
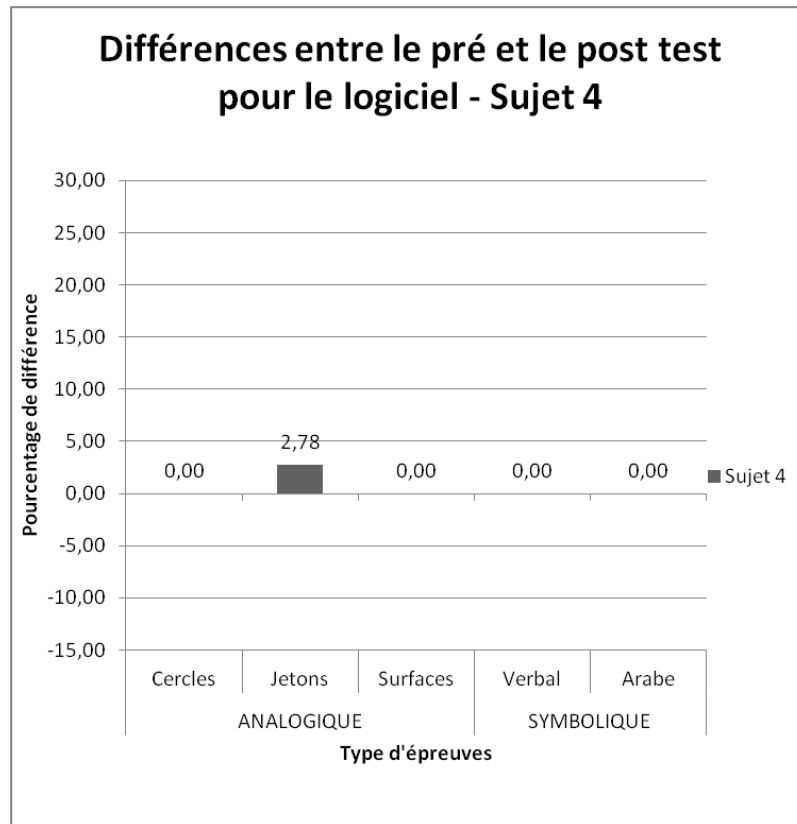
2. Sujet 2



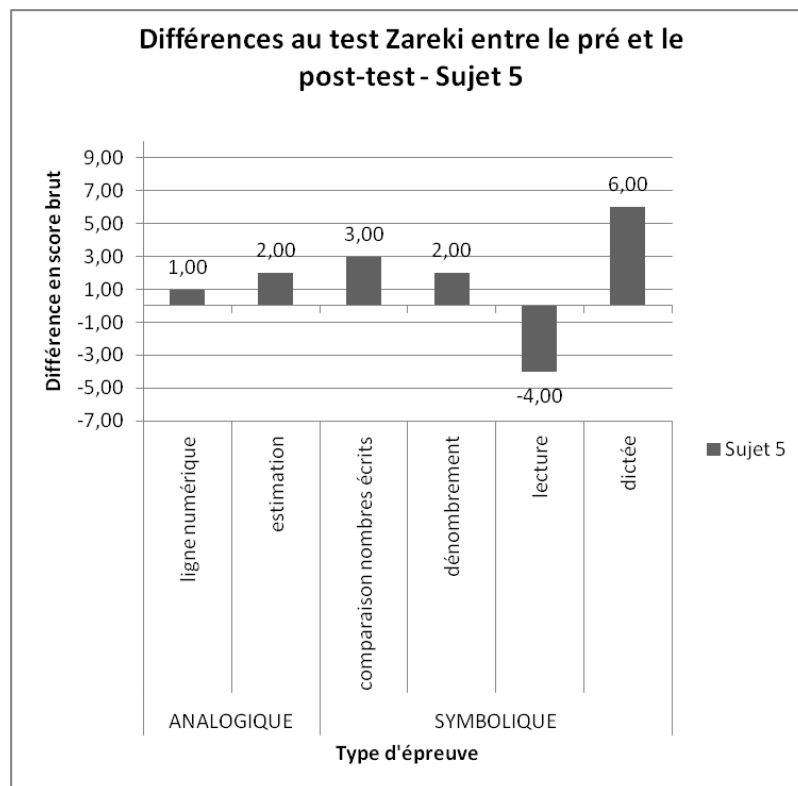
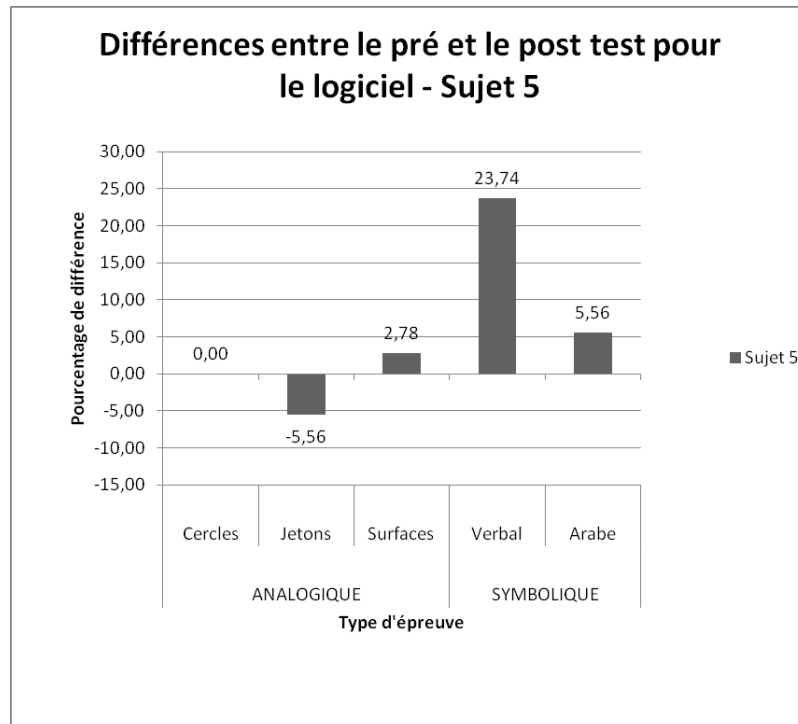
3. Sujet 3



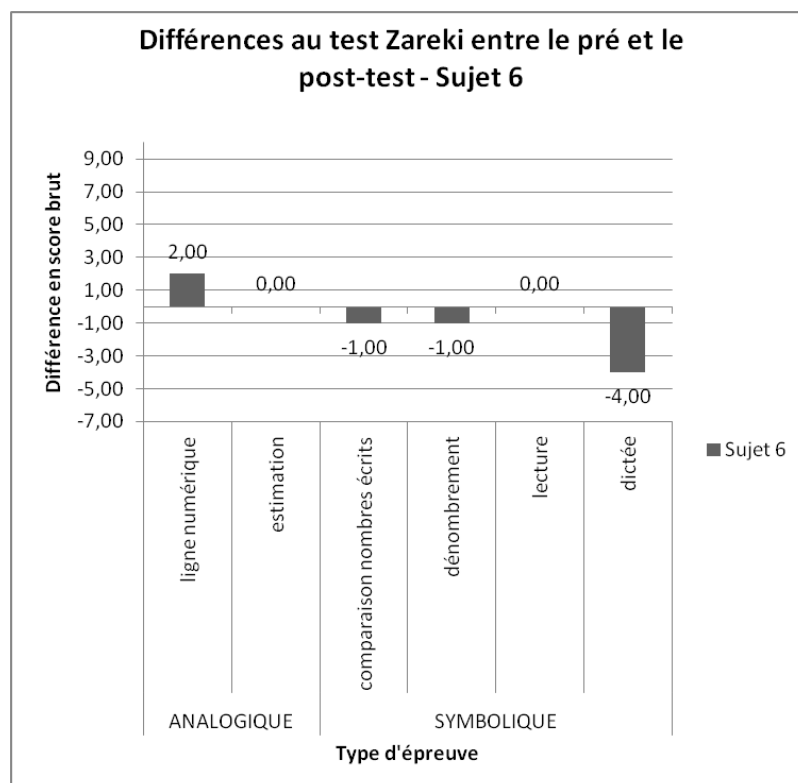
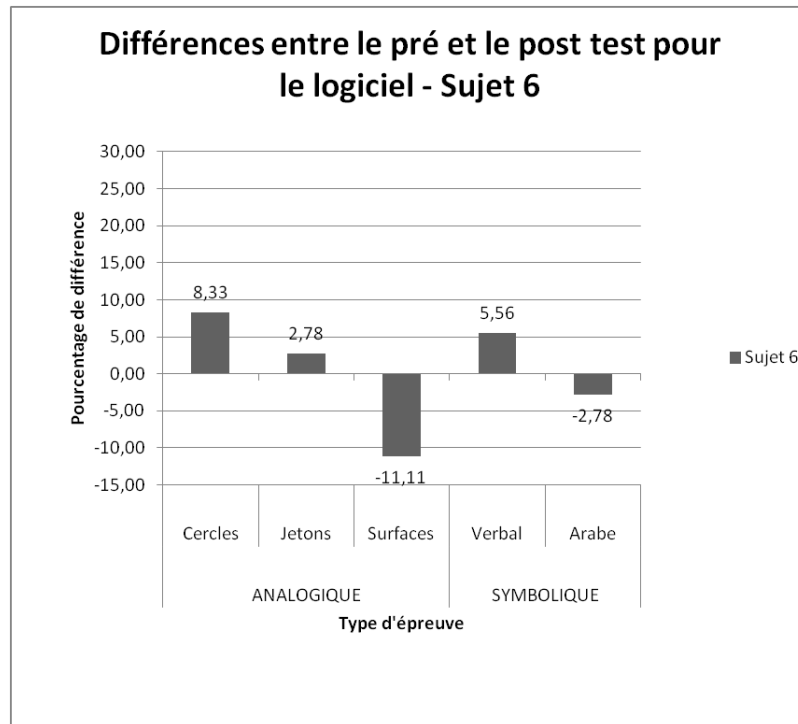
4. Sujet 4



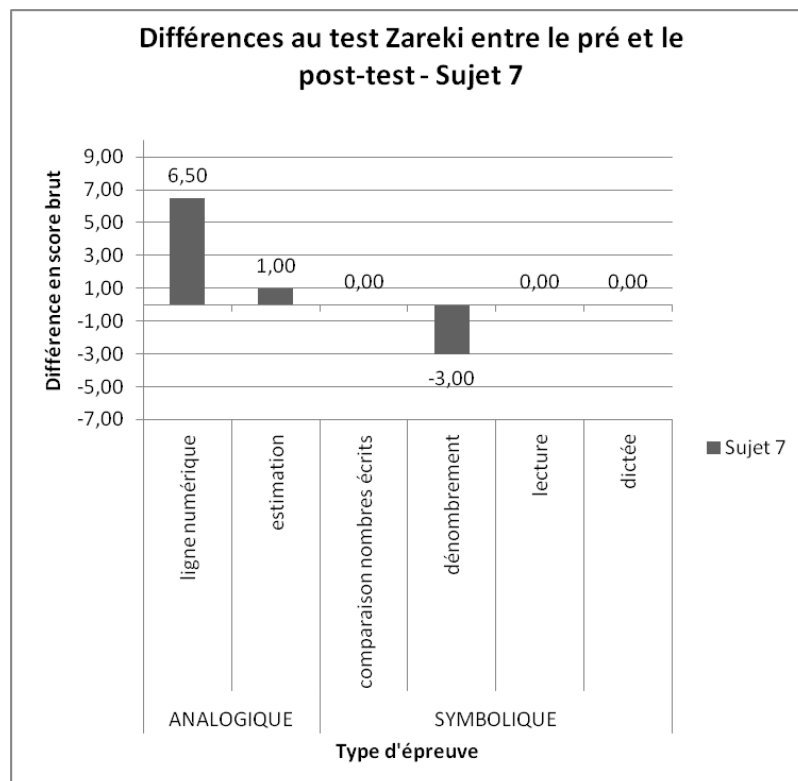
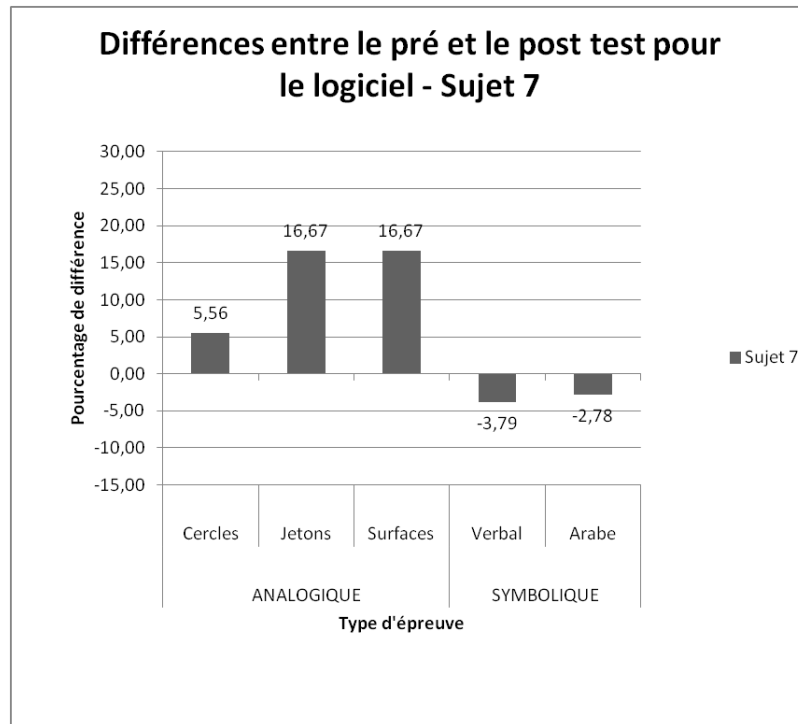
5. Sujet 5



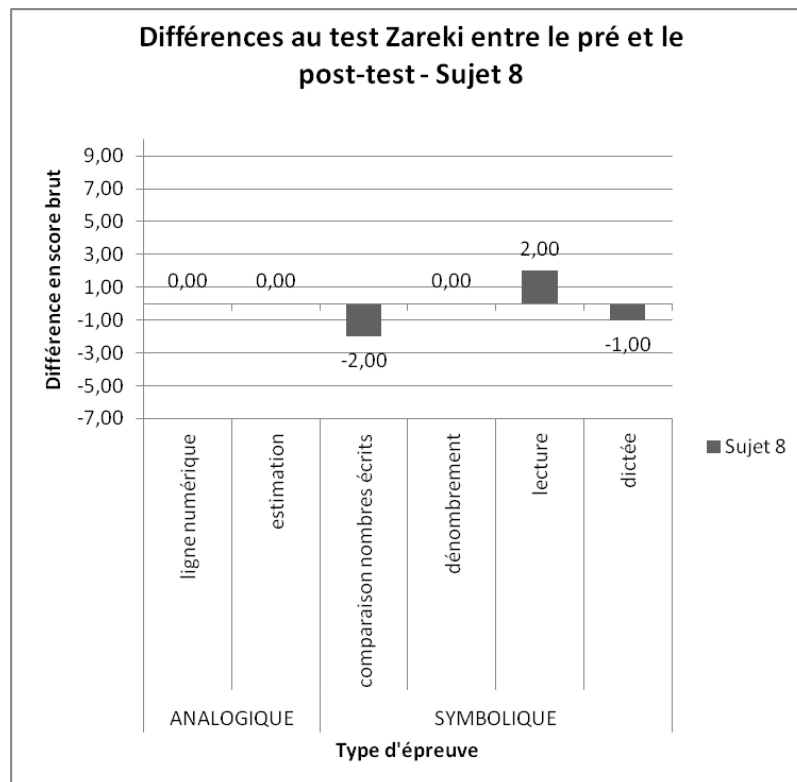
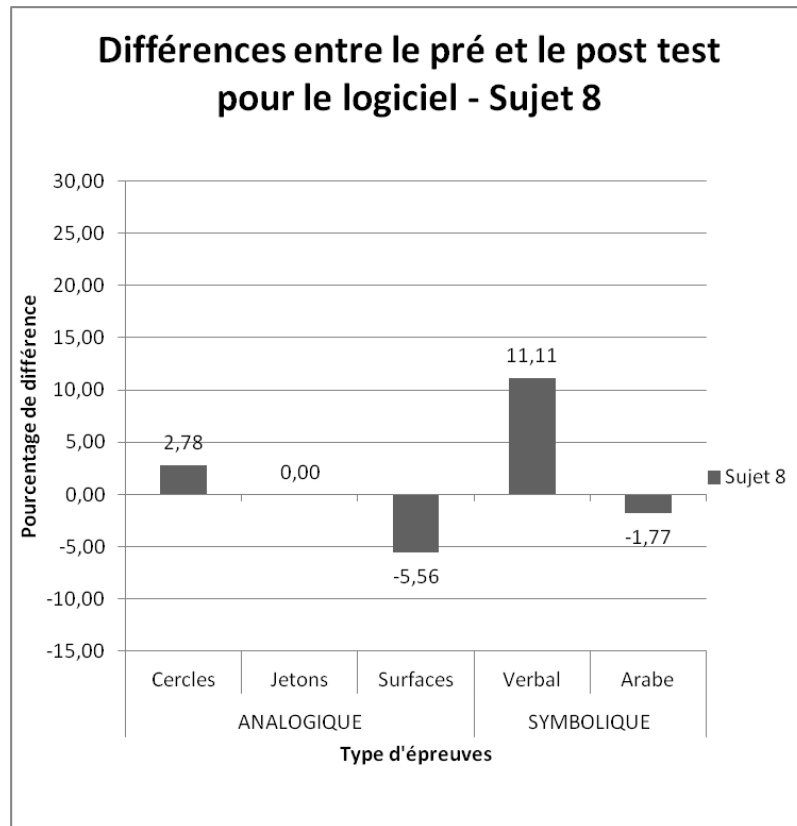
6. Sujet 6



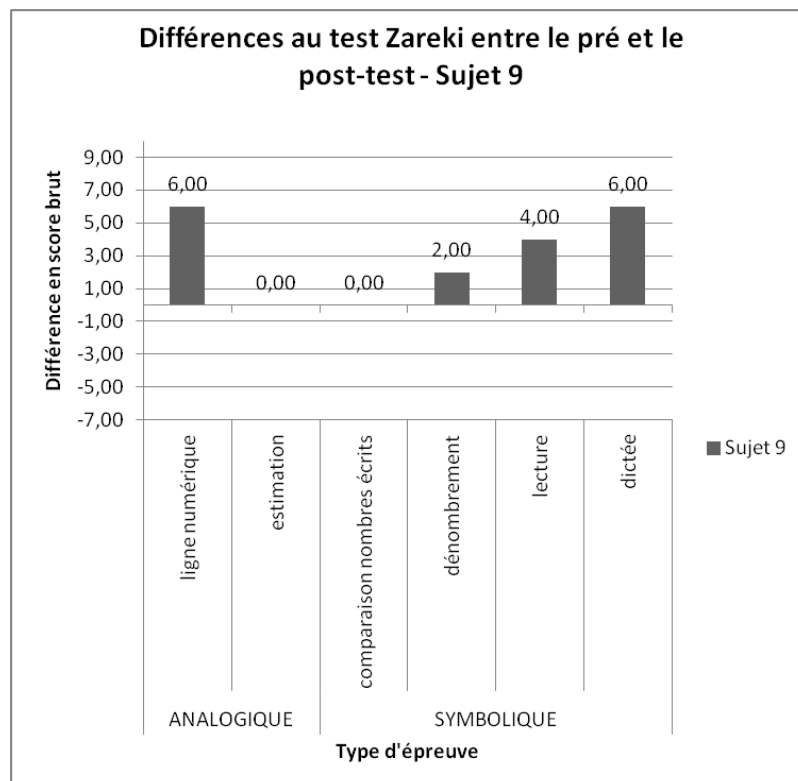
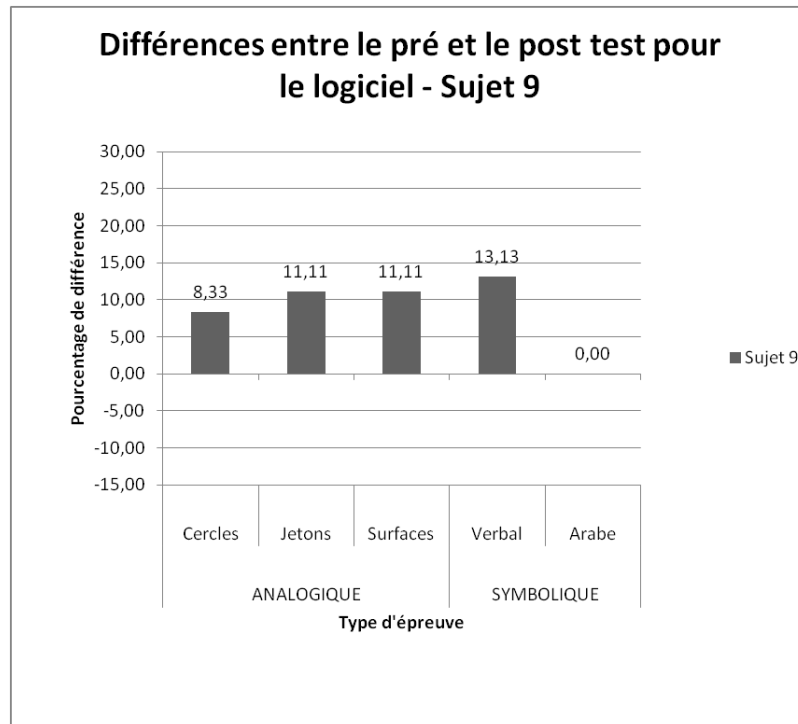
7. Sujet 7



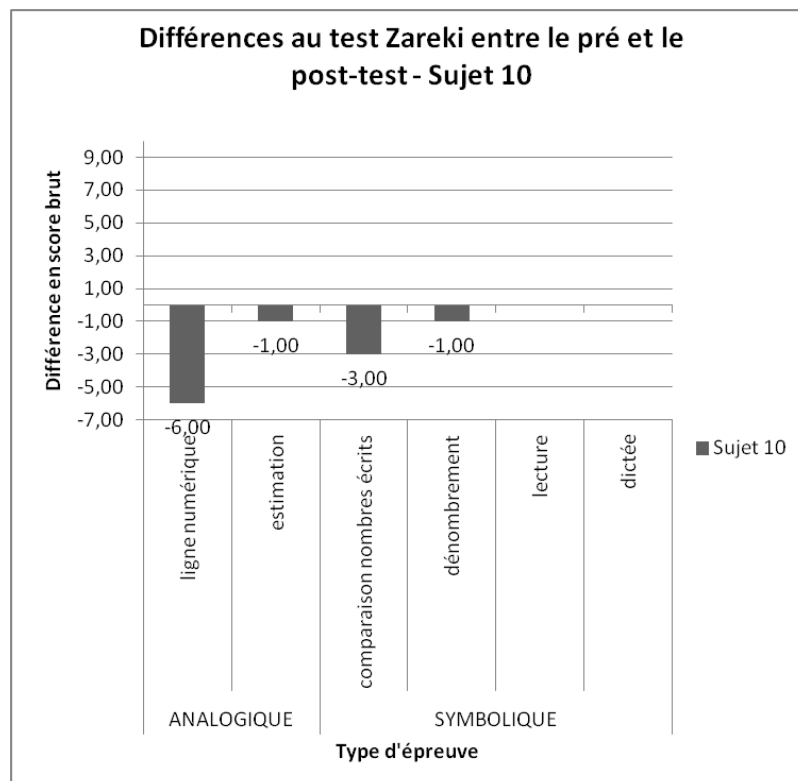
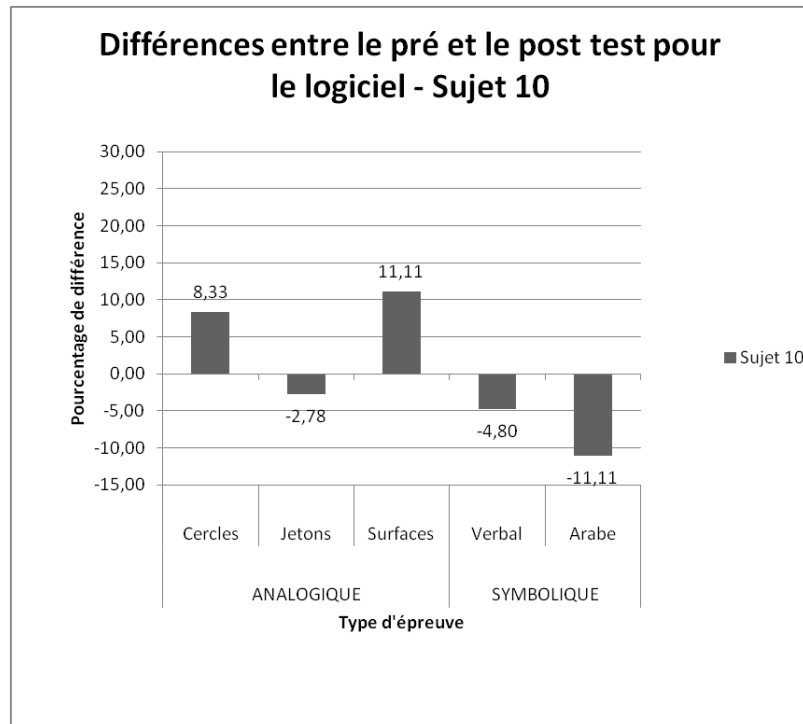
8. Sujet 8



9. Sujet 9



10. Sujet 10



Annexe II : Réussite aux rapports par individu aux pré et post-tests

1. Sujets se rapprochant du profil tout-venant

	Cercle 1/2	Cercle 2/3	Cercle 3/4	Jetons 1/2	Jetons 2/3	Jetons 3/4	Surface 1/2	Surface 2/3	Surface 3/4	Verbal 1/2	Verbal 2/3	Verbal 3/4	Arabe 1/2	Arabe 2/3	Arabe 3/4
1-1	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	0,50	0,92	0,92	0,83	1,00	1,00	1,00	1,00	0,83	1,00
1-2	0,92	1,00	1,00	0,92	0,92	0,83	0,92	0,83	0,92	1,00	0,92	0,92	0,83	1,00	0,83
2-1	1,00	1,00	1,00	1,00	0,92	1,00	1,00	0,75	0,67	1,00	1,00	1,00	0,92	0,83	0,92
2-2	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	0,92	0,83	0,92
4-1	1,00	1,00	1,00	1,00	0,92	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
4-2	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
8-1	1,00	0,92	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	0,83	1,00	0,83	0,83	1,00	0,92	1,00
8-2	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00	0,67	1,00	1,00	1,00	1,00	0,83	1,00

8-1	8: sujet, 1: pré-test, 2: post-test
	Très forte réussite au rapport (> 0,9)
	Forte réussite au rapport (> 0,75)
	Echec au rapport (< 0,75)

2. Sujets dont le profil est partiellement en lien avec la littérature

	Cercle 1/2	Cercle 2/3	Cercle 3/4	Jetons 1/2	Jetons 2/3	Jetons 3/4	Surface 1/2	Surface 2/3	Surface 3/4	Verbal 1/2	Verbal 2/3	Verbal 3/4	Arabe 1/2	Arabe 2/3	Arabe 3/4
3-1	1,00	0,75	0,92	0,50	0,50	0,50	0,50	0,50	0,42	0,42	0,67	0,42	0,25	0,67	0,42
3-2	1,00	0,92	1,00	0,50	0,42	0,75	0,50	0,50	0,50	0,67	0,67	0,50	0,75	0,33	0,50
5-1	0,92	0,75	0,92	1,00	0,83	0,75	1,00	0,92	0,75	1,00	0,75	0,58	0,92	0,42	0,75
5-2	0,92	0,75	0,92	1,00	0,83	0,58	0,92	0,92	0,92	0,92	0,83	0,75	1,00	0,92	0,83
6-1	0,92	0,75	1,00	0,92	0,92	0,75	0,92	0,92	0,67	0,67	0,67	0,50	0,75	0,75	0,58
6-2	1,00	0,92	1,00	1,00	0,83	0,83	0,92	0,75	0,50	0,75	0,50	0,50	0,75	0,67	0,67
7-1	0,83	0,83	0,83	0,92	0,67	0,58	0,67	0,75	0,58	0,92	0,92	0,83	1,00	0,58	0,92
7-2	0,83	0,92	0,92	0,92	0,92	0,83	0,92	0,75	0,83	0,75	0,83	1,00	0,83	0,75	0,67
9-1	0,92	0,67	0,58	0,92	0,58	0,67	0,83	0,50	0,42	0,67	0,58	0,58	0,50	0,42	0,67
9-2	0,75	0,92	0,75	0,83	0,83	0,83	0,92	0,50	0,67	0,75	0,58	0,50	0,83	0,42	0,58
10-1	0,75	0,50	0,58	0,83	0,33	0,50	0,83	0,17	0,33	0,67	0,75	0,17	0,83	0,50	0,58
10-2	1,00	0,50	0,58	0,83	0,33	0,42	0,67	0,33	0,67	0,50	0,25	0,50	0,58	0,50	0,50

8-1	8: sujet, 1: pré-test, 2: post-test
	Très forte réussite au rapport (> 0,9)
	Forte réussite au rapport (> 0,75)
	Echec au rapport (< 0,75)

Annexe III : Scores à la tâche de vocabulaire par sujet aux pré et post-tests

Tâche contrôle : Subtest Vocabulaire WAIS III					
		PRE-TEST		POST-TEST	
Sujet	Age (année; mois)	Vocabulaire	Note Standard	Vocabulaire	Note Standard
2	17;4	14	4	3	1
6	19;4	4	1	5	1
8	19;4	15	4	14	3

Tâche contrôle : Subtest Vocabulaire WISC III					
		PRE-TEST		POST-TEST	
Sujet	Age (année; mois)	Vocabulaire	Age de développement	Vocabulaire	Age de développement
1	9;8	8	<6;2	8	<6;2
3	11;6	11	6;6	3	<6;2
4	9;7	10	6;2	7	<6;2
5	13;0	13	7;2	14	7;6
7	10;6	6	6;2	2	<6;2
9	10;9	10	6;2	9	<6;2
10	10;5	4	<6;2	3	<6;2

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Figure 1 : Schéma explicatif du transcodage. J. Nys, A. Content, J. Leybaert	13
Figure 2 : Illustration d'une échelle numérique linéaire	16
Figure 3 : Illustration d'une échelle numérique logarithmique.....	16
Figure 4 : Tableau des âges et sexe des sujets	26
Figure 5 : Epreuves du test du Zareki en fonction du modèle du Triple Code	28
Figure 6 : Calendrier du protocole expérimental	29
Figure 7 : Moyennes des performances du groupe en pré et post-test	34
Figure 8 : Moyenne des performances du groupe en pré-test	35
Figure 9 : Moyennes des performances du groupe en post-test	36
Figure 10 : Epreuve "cercles" - moyennes des performances selon le type de rapport.....	38
Figure 11 : Epreuve "jetons" - moyennes des performances selon le type de rapport.....	39
Figure 12 : Epreuve "surfaces" - moyennes des performances selon le type de rapport.....	40
Figure 13 : Epreuve "verbal" - moyennes des performances selon le type de rapport.....	41
Figure 14 : Epreuve "arabe" - moyennes des performances selon le type de rapport.....	42
Figure 15 : Tableau des performances individuelles aux épreuves	44
Figure 16 : Tableau des performances individuelles aux épreuves	46

TABLE DES MATIERES

ORGANIGRAMMES.....	2
1 Université Claude Bernard Lyon1.....	2
1.1 Secteur Santé :.....	2
1.2 Secteur Sciences et Technologies :.....	2
2 Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE	3
REMERCIEMENTS	4
SOMMAIRE.....	5
INTRODUCTION	9
PARTIE THEORIQUE	10
I. Cadre de référence	11
1 Syndrome de Williams Beuren.....	11
1.1 Origines	11
1.2 Symptômes.....	11
1.3 Profil cognitif	11
2 Modèle du triple code	12
2.1 Modèle.....	12
2.2 Lien avec le syndrome de Williams Beuren.....	14
3 Effets de distance, de taille et de rapport	14
II. Etat actuel des connaissances	15
1 Etat des lieux des habiletés mathématiques chez les sujets porteurs du syndrome de Williams-Beuren : redondance des résultats de la littérature et consensus	15
1.1 Préambule	15
1.2 Effet de distance dans le syndrome de Williams-Beuren	15
1.3 Représentations des grandeurs analogiques et compréhension de ce système	16
1.4 Compétences mathématiques dans le syndrome de Williams-Beuren.....	17
2 Résultats contradictoires de la littérature et débats persistants sur les compétences mathématiques dans le syndrome de Williams-Beuren.....	18
2.1 Débat entre un déficit global ou un déficit spécifique des compétences mathématiques	18
2.2 Les compétences mathématiques générales.....	18
2.3 Les cas des compétences mathématiques reliées au verbal : le principe de cardinalité ..	19
III. Mise en liens.....	19

1	Liens avec le modèle du triple code	19
1.1	Transcodage	19
1.2	Pertinence d'un entraînement : la course aux nombres	20
2	Liens avec les données de la littérature	20
2.1	Nécessité d'établir une ligne de base	20
2.2	Les ressources des personnes porteuses du syndrome de Williams-Beuren : compétences potentiellement épargnées.....	21
	PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES	22
I.	Problématique.....	23
II.	Hypothèse générale.....	24
1	Hypothèse opérationnelle n°1	24
2	Hypothèse opérationnelle n°2	24
3	Hypothèse opérationnelle n°3	24
4	Hypothèse opérationnelle n°4	24
5	Hypothèse opérationnelle n°5	24
6	Hypothèse opérationnelle n°6	24
7	Hypothèse opérationnelle n°7	24
8	Hypothèse opérationnelle n°8	24
	PARTIE EXPERIMENTATION	25
I.	Population	26
II.	Matériel.....	26
1	Epreuves du logiciel.....	26
1.1	Mesure des temps de réaction simples	27
1.2	Comparaison de réglettes	27
1.3	Comparaison de cercles	27
1.4	Comparaison d'ensembles de jetons.....	27
1.5	Comparaison de surfaces rectangulaires	27
1.6	Comparaison de quantités présentées sous forme de numéraux oraux.....	27
1.7	Comparaison de quantités présentées sous forme de chiffres arabes	27
2	Evaluation des compétences mathématiques de base	28
3	Evaluation du traitement du nombre et du calcul	28
4	Epreuves complémentaires	28
4.1	Jugement numérique rapide d'un stimulus visuel	28

4.2	Tâche verbale	29
III.	Procédure	29
1	Déroulement du projet.....	29
2	Adaptation de la cotation et des consignes.....	29
3	Composition des pré et post-tests et ordre de passation	30
4	Entraînement	30
4.1	Manipulation des 3 représentations mentales du nombre	30
4.2	Progression adaptée du logiciel	30
4.3	Comparaison de nombres dans les 3 modalités.....	31
4.4	Ligne numérique.....	31
4.5	Additions et soustractions : apprentissage et entraînement.....	31
	PRESENTATION DES RESULTATS	32
I.	Analyses statistiques de groupe	33
1	Analyses générales des moyennes des bonnes réponses aux pré et post-test	33
1.1	Analyse de la variation des moyennes des bonnes réponses entre le pré et le post-test.....	34
1.2	Analyse générale des moyennes des bonnes réponses au pré-test.....	35
1.3	Analyse générale des moyennes des bonnes réponses au post-test	36
2	Analyse de l'effet de rapport pour les bonnes réponses pour le groupe au pré et au post-test	37
2.1	Epreuve « Cercles »	38
2.2	Epreuve « Jetons ».....	39
2.3	Epreuve « Surfaces ».....	40
2.4	Epreuve « Verbal ».....	41
2.5	Epreuve « Arabe »	42
3	Synthèse des analyses statistiques de groupe :.....	43
3.1	Analyses des moyennes :	43
3.2	Analyse des effets de rapport :	43
II.	Analyses de profils individuels.....	43
1	Profil se rapprochant de celui des tout-venants.....	44
1.1	Au pré-test	44
1.2	Au post-test.....	45
1.3	Discussion du profil se rapprochant de celui des tout-venants	45
2	Profil partiellement en lien avec la littérature.....	46

2.1	Au pré-test	46
2.2	Au post-test.....	47
2.3	Mise en lien avec les performances aux Zareki et Tedi-Math.....	47
2.4	Discussion du profil partiellement en lien avec la littérature	48
DISCUSSION DES RESULTATS		50
Introduction		51
I. Rappel des principaux résultats et interprétation		51
1	Analyse des moyennes des bonnes réponses.....	51
2	Tâche verbale.....	52
3	Absence de dissociation entre les modalités analogique et symbolique.....	52
4	Effet de rapport.....	53
5	Variabilité et hétérogénéité des sujets	53
6	Profils.....	53
7	Synthèse des hypothèses testées	54
II. Limites et regard critique sur notre travail		55
1	Conditions de passation	55
2	Recueil et analyse des données	56
3	Conditions d'entraînement.....	56
4	Hétérogénéité de la population	57
4.1	Fourchette d'âge	57
4.2	Hétérogénéité du syndrome	57
4.3	Prise en charge et niveau scolaire	57
III. Perspectives, visées cliniques		58
1.	En lien avec notre travail :	58
2.	En lien avec la pratique orthophonique :	58
Conclusion.....		59
CONCLUSION		60
REFERENCES		62

ANNEXES	68
Annexe I : Graphiques des différences de performances entre le pré-test et le post-test par épreuve	69
1. Sujet 1	69
2. Sujet 2	70
3. Sujet 3	71
4. Sujet 4	72
5. Sujet 5	73
6. Sujet 6	74
7. Sujet 7	75
8. Sujet 8	76
9. Sujet 9	77
10. Sujet 10	78
Annexe II : Réussite aux rapports par individu aux pré et post-tests.....	79
1. Sujets se rapprochant du profil tout-venant	79
2. Sujets dont le profil est partiellement en lien avec la littérature	80
Annexe III : Scores à la tâche de vocabulaire par sujet aux pré et post-tests	81
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	82
TABLE DES MATIERES	83

Clémence PRADA
Raphaëlle QUINZONI

PEUT-ON AMELIORER LES PERFORMANCES MATHEMATIQUES D'ENFANTS PORTEURS DU SYNDROME DE WILLIAMS-BEUREN ? INTERVENTION SUR LA DIMENSION SYMBOLIQUE

88 Pages

Mémoire d'orthophonie – **UCBL- ISTR** – Lyon 2015

RESUME

Inscrite dans le domaine de la cognition mathématique, notre étude se réfère au modèle du triple code (Dehaene et Cohen, 1991) qui rend compte du traitement du nombre par trois modalités : analogique, arabe et verbale (représentations symboliques). Nous avons travaillé avec des personnes porteuses du syndrome de Williams-Beuren (SWB). La littérature rapporte un profil cognitif particulier chez ces sujets avec des compétences relativement épargnées pour le langage, mais fortement altérées en mathématiques (Mervis et al, 2000). O'Hearn et Luna (2009) postulent qu'un développement typique de la représentation analogique peut ne pas être nécessaire pour toutes les mathématiques. D'autres moyens pourraient permettre d'apprendre les mathématiques grâce aux compétences verbales et mnésiques préservées chez ces individus. Ainsi, cibler leurs forces pourrait les aider à acquérir des compétences mathématiques correspondant à leur âge mental. Par notre étude, nous avons cherché dans quelles mesures un entraînement symbolique pourrait améliorer les performances analogiques et symboliques. Notre protocole se compose d'un pré-test, un entraînement et un post-test. Nous avons établi un profil de base et comparé les performances des sujets par rapport à eux-mêmes entre les pré et post-tests. Nous avons complété ces analyses de groupe par la description de profils individuels. Les résultats obtenus sont très hétérogènes et ne correspondent pas à ceux attendus. Nous avons distingué deux profils très différents : l'un proche de celui des tout-venants, l'autre comportant des dissociations avec des performances symboliques plus altérées que prévu, et parfois inférieures aux performances analogiques. Cependant, ces résultats sont à nuancer car la sensibilité des bilans est discutable. Par ailleurs, le recueil des données a largement été influencé par les troubles d'attention et l'effet de fatigue. Ainsi, notre hypothèse générale est invalidée, les prochaines études devront veiller à utiliser des tests particulièrement sensibles en mathématiques et adaptés à cette population.

MOTS-CLES

Syndrome de Williams-Beuren, représentation analogique, représentation symbolique, entraînement, triple code, cognition mathématique, développement des mathématiques, effet de rapport.

MEMBRES DU JURY

ASTIER Jean-Laurent
HILAIRE-DEBOVE Géraldine
VALVERDE Brigitte

MAITRE DE MEMOIRE

Michel FAYOL

DATE DE SOUTENANCE

25 Juin 2015
