



FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Ecole d'orthophonie

Année 2015-2016

MEMOIRE

en vue de l'obtention du certificat de capacité d'orthophonie

présenté par

Julie CONSTANT

**Dynamique de l'apparition et de l'organisation de
l'attention conjointe à 9, 12 et 18 mois chez des enfants
présentant un syndrome de West à risque de
développement autistique**

Directeur du mémoire : Madame Lisa OUSS-RYNGAERT, *pédopsychiatre, service de Pédopsychiatrie, Hôpital Necker-Enfants Malades*

Co-directeur du mémoire : Madame Chantal CLOUARD, *orthophoniste, Docteur en psychologie, service de Pédopsychiatrie, Hôpital Necker-Enfants Malade*

Autres membres du jury : Madame Hélène DUPIN, *orthophoniste*
Madame Hoang-Thi NGUYEN, *orthophoniste*



FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Ecole d'orthophonie

Année 2015-2016

MEMOIRE

en vue de l'obtention du certificat de capacité d'orthophonie

présenté par

Julie CONSTANT

**Dynamique de l'apparition et de l'organisation de
l'attention conjointe à 9, 12 et 18 mois chez des enfants
présentant un syndrome de West à risque de
développement autistique**

Directeur du mémoire : Madame Lisa OUSS-RYNGAERT, *pédopsychiatre, service de Pédopsychiatrie, Hôpital Necker-Enfants Malades*

Co-directeur du mémoire : Madame Chantal CLOUARD, *orthophoniste, Docteur en psychologie, service de Pédopsychiatrie, Hôpital Necker-Enfants Malade*

Autres membres du jury : Madame Hélène DUPIN, *orthophoniste*
Madame Hoang-Thi NGUYEN, *orthophoniste*

REMERCIEMENTS

Ce mémoire est l'aboutissement de quatre années d'études à l'école d'orthophonie de Poitiers, riches en enseignements, en expériences et en rencontres. Je tiens tout particulièrement à adresser mes sincères remerciements aux personnes qui m'ont soutenue dans ce projet :

« À force de voir l'arbre qui tombe, on n'entend plus le bruit de la forêt qui pousse. »
Proverbe d'Afrique du Sud

À Chantal Clouard, pour son accueil toute cette année, sa bienveillance très appréciable et son regard à la fois clinique, scientifique et humaniste.

À Lisa Ouss-Ryngaert et ses petits patients devenus grands ; pour nos temps de codage conjoint, appuyés de sa finesse d'observation.

À Chantal Clouard, Hélène Dupin et Hoang-Thi Nguyen, pour avoir accepté de me lire et de constituer mon jury de soutenance. Je vous remercie de l'intérêt porté à mon travail.

Au Professeur Bernard Golse et à tout le service de pédopsychiatrie de l'hôpital Necker, pour leur accueil en tant que stagiaire et pour la possibilité qui m'a été donnée de participer au Programme International pour le Langage de l'Enfant (PILE) et ainsi approcher le monde de la recherche.

À Marluce Leitgel-Gille, pour l'apprentissage technique du logiciel ELAN, nécessitant rigueur et maîtrise.

À Xavier Jeudon, pour sa patience et sa disponibilité lors de la récupération des fichiers vidéo.

Pour leurs relectures avisées, rigoureuses, pertinentes et enthousiastes : toute ma reconnaissance va à Chantal, à ma petite maman et à Méliné.

Un grand merci à mon amie et collègue Delphine de Caen : pour cette année de stage passée ensemble à Necker, nos échanges, notre soutien mutuel et ton précieux support statistique !

À toutes les orthophonistes qui m'ont encadrée durant ces quatre années de formation. Elles m'ont transmis leur expérience et m'ont ouvert des portes vers la pratique de mon futur métier. Je remercie chaudement : Christelle Alenda, Michèle Baudequin, Chantal Clouard, Virginie Desjobert, Clémentine Frey, Christine Gautier, Julia Jean-Baptiste, Alexia LeDeuff, Bénédicte Mameaux, Cécile Noël, Audrey Nawrocki, Hoang-Thi Nguyen et Brigitte Vailly. Merci pour ces échanges enrichissants et de m'avoir fait confiance lors des prises en charge. Je n'oublie pas toutes les rencontres enrichissantes avec d'autres personnes, appartenant

aussi à d'autres corps de métier. Elles m'ont permis d'élargir mes horizons et de me poser des questions préprofessionnelles. Merci aux équipes de soins.

À tous les patients, un grand merci à eux d'avoir accepté ma présence et pour la confiance qu'ils m'ont accordée.

À l'équipe pédagogique et aux intervenants du centre de formation en orthophonie de Poitiers, pour leur enseignement de qualité prodigué dans une ambiance de proximité. J'ai une pensée particulière pour Sophie Bergeronneau et Patricia Mousserion, quant à leur dévouement aux étudiants.

À mes piliers, mes copines, tous ces bâtons solides sur lesquels s'appuyer le long du chemin: Adélaïde, Clara, Coralie, Manon, Méliné, Jessica, Julia et Tiphonie. À votre grain de folie les girls !

À mes alliés, mes futurs consœurs et confrère, et surtout, mes précieux et fidèles amis : Anne, Chloé, Claire, Delphine, Margaux et Quentin. Merci pour tous ces petits bonheurs vécus ensemble à Poitiers et ailleurs, et pour les suivants.

À toute l'équipe des Cercles de la forme, pour leur bonne humeur sportive, et à mon coach et sœur de cœur, Amélie.

À Antony et à ses parents, pour toutes ces années de découverte partagée et leur hospitalité chaleureuse aux portes du métro parisien !

À Roxane, pour nos soirées studieuses, et parfois agitées, pour notre quasi-colocation. À nos retrouvailles et nos liens enracinés dans la tendre enfance. À tout le groupe de MLF et ses « annexés » dont je fais partie : Akhim, Bruce, Cindy, Claire, Clément, Fred, Jérémy, Julien, Nicolas et Yann. Notre rencontre et vos bras si grands ouverts ont égayé mon parcours.

À ma famille, pour leur présence sans faille.

À mes deux formidables grands-mères et les valeurs qu'elles m'ont transmises. Merci d'exister. Sinon je vous aurais inventées.

À mes parents et bien sûr à ma sœur Charlène, pour la disponibilité, la patience et la confiance dont ils ont toujours fait preuve, en toutes circonstances.

Merci de votre amour. Merci de savoir partager le mien.

À la Médiathèque d'Issy-les-Moulineaux, charmante résidence secondaire.

SOMMAIRE

<i>Liste des figures</i>	1
<i>Liste des abréviations</i>	2
INTRODUCTION	3
PARTIE THEORIQUE	5
I. Le contexte interactionnel dans le développement de la communication	6
A) Le développement socio-communicatif du jeune enfant	6
1. Les débuts de la communication : une communication non-verbale	6
2. Les étapes du développement socio-communicatif précoce.....	7
a) La phase pré-linguistique (0-12 mois) : notion d’intersubjectivité.....	7
b) De la communication non verbale à la communication verbale (transition entre 12 et 18 mois)	8
B) Les interactions précoces mère-enfant	8
1. Du côté du bébé	9
a) L’expérience sensitive chez le fœtus	9
b) Les premières interactions chez le nouveau-né	9
2. Du côté de la mère	10
C) Intérêt des films interactionnels précoces	11
II. Le concept d’attention conjointe	14
A) Définition et notions générales	14
1. Définition de l’attention	14
2. Définition de l’attention conjointe	14
a) Ce que n’est pas l’attention conjointe.....	14
b) Ce qu’est l’attention conjointe – cadre général	15
B) Différents modèles descriptifs et explicatifs de l’attention conjointe : revue de la littérature 17	17
1. Modèle de Bates (1979 ; 1989)	17
2. Modèle de Tomasello et Carpenter (1995 ; 1998 ; 2005)	17
3. Travaux de Baron-Cohen (1995).....	18
4. Modèle de Mundy (2009).....	19
C) Stades développementaux de l’attention conjointe	20
1. Les prérequis de l’attention conjointe	20
2. Les étapes développementales de l’attention conjointe	21
a) Regard mutuel et détection de l’attention (0 – 6 mois)	21
b) Suivi du regard, aspect conjoint et soutien de l’attention (6 – 9 mois).....	22
c) Réponse, initiation et aspect réciproque de l’attention conjointe (9 mois)	22
d) La maturation cérébrale et le point de vue intentionnel (12 mois)	23

e)	Manipulation de l'attention et pointage (12 – 15 mois)	24
f)	Stabilisation de l'attention et imprégnation symbolique (18 – 30 mois)	24
D)	Lien entre l'attention conjointe, la cognition sociale et l'émergence du langage	25
1.	Rôle dans l'émergence du langage.....	26
2.	Rôle dans la cognition sociale	27
III.	Les caractéristiques des enfants présentant un syndrome de West	28
A)	Epidémiologie.....	28
B)	Description du syndrome : triade clinique.....	29
1.	Les spasmes.....	29
2.	Le retard de développement psychomoteur	30
3.	Un électro-encéphalogramme (EEG) caractéristique.....	31
C)	Etiologie	32
D)	Diagnostic.....	34
1.	Repérage et diagnostic clinique	34
2.	Examens complémentaires	34
3.	Diagnostic différentiel	35
E)	Traitement.....	36
1.	Traitements médicaux.....	36
2.	Autres options thérapeutiques	37
F)	Evolution : des enfants à risque	38
1.	Evolution des spasmes et facteurs pronostics	38
2.	Un devenir autistique pour certains.....	39
3.	Le cas de la déficience mentale.....	41
IV.	Problématique et hypothèses	43
A)	Problématique.....	43
B)	Objectifs.....	44
C)	Hypothèses de travail.....	44
	PARTIE EXPERIMENTALE	47
I.	Méthodologie	48
A)	Cadre de la recherche : le programme PILE	48
B)	Description de la population	49
1.	Population expérimentale clinique	49
2.	Population témoin.....	50
C)	Description du protocole expérimental.....	51
1.	Description du protocole PILE	51
2.	Description du travail	52

D) Description du matériel utilisé.....	53
1. Matériel.....	53
a) Films d'interaction mère-bébé à 9, 12 et 18 mois.....	53
b) Données recueillies.....	54
2. Détermination des critères d'observation : cotation des interactions.....	58
3. Méthode d'observation et d'exploitation du matériel.....	60
4. Détermination et utilisation du logiciel d'annotation.....	62
E) Analyses statistiques.....	63
II. Présentation et analyse des résultats.....	65
A) Attention conjointe (H1).....	67
1. Evolution de l'attention conjointe sur les 9, 12 et 18 mois.....	67
2. Attention conjointe à 18 mois.....	72
3. Attention conjointe et symbolisme à 18 mois.....	74
B) Initiation des échanges à 12 et 18 mois (H2).....	76
C) Corrélations.....	78
1. Recherche préalable d'un effet de groupe sur le langage (H3).....	78
2. Corrélation avec les données langagières (H3).....	81
3. Corrélations avec les données développementales (H4).....	84
III. Discussion.....	87
A) Vérification et validation des hypothèses.....	87
1. Hypothèse principale.....	87
2. Hypothèses opérationnelles.....	87
a) Hypothèse 1.....	87
b) Hypothèse 2.....	88
c) Hypothèse 3.....	88
d) Hypothèse 4.....	89
B) Interprétation des résultats.....	90
C) Limites de l'étude.....	101
1. Représentativité des sujets.....	101
2. Situation étudiée.....	104
3. Difficultés et biais méthodologiques.....	106
D) Perspectives.....	111
CONCLUSION.....	119
BIBLIOGRAPHIE.....	120
Liste des annexes.....	125

Liste des figures

Figure 1a : Effet de l'âge des témoins en fonction de la durée des épisodes d'engagement.....	67
Figure 1b : Effet de l'âge des témoins en fonction du nombre d'épisodes d'engagement.....	67
Figure 2a : Effet de l'âge des West en fonction de la durée des épisodes d'engagement.....	68
Figure 2b : Effet de l'âge des West en fonction du nombre d'épisodes d'engagement.....	68
Figure 3a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction de la durée des épisodes COJ.....	69
Figure 3b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du nombre d'épisodes COJ.....	69
Figure 4a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction de la durée des épisodes SUJ.....	69
Figure 4b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du nombre d'épisodes SUJ.....	69
Figure 5a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction de la durée des épisodes UNE.....	70
Figure 5b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du nombre d'épisodes UNE.....	70
Figure 6a : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction de la durée des épisodes d'engagement à 18 mois.....	72
Figure 6b : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction du nombre d'épisodes d'engagement à 18 mois.....	72
Figure 7a : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction de la durée des épisodes d'engagement symbolique à 18 mois.....	74
Figure 7b : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction du nombre d'épisodes d'engagement symbolique à 18 mois.....	74
Figure 8a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes COJ M.....	76
Figure 8b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes COJ I.....	76
Figure 8c : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes SUJ M.....	76
Figure 8d : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes SUJ I.....	76
Figure 9a : Effet de groupe West vs. Témoins sur les données langagières à 24 mois.....	78
Figure 9b : Effet de groupe West vs. Témoins sur les données langagières à 36 mois.....	79
Figure 9c : Effet de groupe West + vs. West - sur les données langagières à 24 mois.....	79
Figure 9d : Effet de groupe West + vs. West - sur les données langagières à 36 mois.....	80
Figure 10a : Effet de corrélation entre l'état COJ et les « mots dits » du Mac Arthur chez les West.....	81
Figure 10b : Effet de corrélation entre l'état COJ et la « répétition de mots » de la BEPL chez les West.....	81
Figure 10c : Effet de corrélation entre l'état COJ et la compréhension syntaxique chez les West.....	82
Figure 11a : Effet de corrélation entre l'état COJ et la productivité chez les West.....	83
Figure 11b : Effet de corrélation entre l'état COJ et la productivité chez les témoins.....	83
Figure 11c : Effet de corrélation entre l'état COJ et la diversité lexicale chez les West.....	83
Figure 11d : Effet de corrélation entre l'état COJ et la diversité lexicale chez les témoins.....	83
Figure 12 : Effet de corrélation entre l'état UNE et le niveau de développement global chez les West.....	84
Figure 13a : Effet de corrélation entre l'état UNE et le niveau de développement cognitif chez les West.....	85
Figure 13b : Effet de corrélation entre l'état UNE et le niveau de développement cognitif chez les West.....	85
Figure 14a : Effet de corrélation entre l'état UNE et le degré d'autisme chez les West.....	86
Figure 14b : Effet de corrélation entre l'état COJ et le degré d'autisme chez les West.....	86

Liste des abréviations

BEPL : Batterie d'Evaluation Psycholinguistique
BREV : Batterie Rapide d'Evaluation des fonctions cognitives
BL: Brunet-Lézine
CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce
CARS : Childhood Autistic Rating Scale
CHILDES : CHILd Language Data Exchange System
CIM : Classification statistique Internationale des Maladies
COJ : COordinated Joint
CLAN : Child Language ANalysis
DSM : Manuel Diagnostic et statistique des troubles Mentaux
ECOSSE : Epreuve de COmpréhension Syntaxico-SEmantique
EEG : Electro-Encéphalo-Gramme
ELAN : Eudico Linguistic ANnotator
HAS : Haute Autorité de Santé
IJA : Initiating Joint Attention
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
LME : Longueur Moyenne de l'Énoncé
OBJ : Object
ONL : Onlooking
PER : Person
PILE : Programme International pour le Langage de l'Enfant
QD : Quotient de Développement
RJA : Responding to Joint Attention
S : Symbol
SESSAD : Service d'Education Spécialisée et de Soins à Domicile
SW : Syndrome de West
STB : Sclérose Tubéreuse de Bourneville
SUJ : SUppoted Joint
TED : Trouble Envahissant du Développement
TSA : Trouble du Spectre Autistique
UNE : Unengaged

INTRODUCTION

Ce mémoire naît de l'intérêt porté aux précurseurs verbaux et non verbaux du langage. Le langage est enraciné et se construit dans l'interaction. Parmi les compétences sociales indispensables au bon développement langagier, nous avons choisi d'étudier l'attention conjointe, expérience interactionnelle fondamentale, en particulier entre l'enfant et sa mère. Nous appuyons notre propos sur de nombreux travaux qui ont démontré le lien entre attention conjointe et langage.

Cependant, des déficits peuvent venir impacter cette fonction communicative précoce. Nous savons que les enfants porteurs d'un syndrome de West¹ présentent un développement atypique avec un devenir autistique fréquent (pour environ un tiers d'entre eux). Aussi, leurs capacités communicationnelles et langagières sont-elles susceptibles d'être entravées et méritent l'attention des cliniciens et des chercheurs. Or ce syndrome neuro-développemental est encore mal connu. Nous espérons ainsi apporter notre pierre à l'édifice en contribuant à une meilleure description et compréhension de cette pathologie sur le plan développemental, afin d'adapter si nécessaire les interventions précoces auprès de ces enfants.

C'est là l'objet de notre mémoire qui s'inscrit dans le cadre du Programme International pour le Langage de l'Enfant (PILE), créé en 2003 dans le service de pédopsychiatrie de l'hôpital Necker-Enfants Malades, à Paris et dirigé par le Pr. B. Golse. Notre travail fait suite à une thèse en psychopathologie (Ouss-Ryngaert, 2008), aux précédents travaux de masters en psychologie (Serpa-Leite, 2011) et en orthophonie (Doutriaux 2010, Gérardo, 2012 et Jacquin, 2013). Il s'agit d'une mise en regard des différences interactionnelles de l'enfant normal et de l'enfant à haut risque développemental. Dans cette même perspective, la présente étude longitudinale de 9 à 18 mois puis 36 mois, portera davantage sur les étapes d'acquisition de l'attention conjointe, la synchronie des échanges et les patterns particuliers au sein de ces dyades mère-enfant, en lien avec l'évolution développementale et langagière. Nous tenterons également de mieux appréhender les adaptations maternelles.

¹ Noté parfois « enfant West ».

Dans un premier temps, nous présenterons les notions théoriques essentielles pour comprendre le développement normal de la communication préverbale chez le jeune enfant et les interactions sociales qui s'installent précocement avec le partenaire de soin. Nous soulignerons également l'intérêt, sur le plan méthodologique, des films de situations interactionnelles mère-bébé. Nous décrirons le concept d'attention conjointe et détaillerons son rôle dans l'émergence du langage et de la communication, ainsi que les caractéristiques de notre population cible présentant un syndrome de West en précisant son diagnostic et sa prise en charge. Nous exposerons les travaux les plus récents sur l'évolution clinique de ces enfants au regard du langage et de la communication.

Dans un deuxième temps, nous replacerons notre démarche expérimentale dans son cadre de recherche pluridisciplinaire : le projet PILE. Nous décrirons les populations de l'étude et les outils utilisés pour sa mise en application. Pour finir, nous présenterons et analyserons les résultats obtenus et conclurons sur les particularités de développement de l'attention conjointe dans cette population et les commentaires qu'elles suscitent.

PARTIE THEORIQUE

*« Au loin le monde est tout petit
Quand je m'en approche, il grandit
Je lui ai toujours fait
Cet effet
Même quand j'étais tout petit. »
Pierre-Albert Birot*

I. Le contexte interactionnel dans le développement de la communication

L'origine des troubles du langage et de la communication chez le jeune enfant, aussi profonds soient-ils, est à rechercher avant l'apparition des mots, soit au niveau du fonctionnement des toutes premières interactions. L'objectif de cette première partie est de montrer comment l'enfant, par les interactions avec sa mère puis avec son environnement, apprend à communiquer.

A) Le développement socio-communicatif du jeune enfant

Nous souhaitons souligner ici l'importance des liens préverbaux qui préparent et conditionnent, chez le bébé, l'émergence ultérieure du langage.

1. Les débuts de la communication : une communication non-verbale

La communication s'installe bien avant l'apparition du langage, sur un mode non-verbal. Le nourrisson naît avec des besoins de contact humain. Aussi, au cours de sa première année de vie, l'enfant apprend-il à transmettre une intention de communication à autrui (Harding, 1983, cité par Nader-Grosbois, 2006) : il cherche à partager ses besoins, ses expériences et ses affects. Les manifestations émotionnelles, telles que les sourires, les cris, les mimiques et les postures, sont interprétées par l'entourage comme signaux du vécu du bébé. Ce dernier comprend que sa conduite peut signifier, non pas seulement une demande urgente ou fonctionnelle, mais aussi un partage d'intérêt, et peut entraîner des réactions de son entourage (Feyereinsen, 1994, cité par Nader-Grobois, 2006). Les capacités communicatives du jeune enfant progressent au fil de ses expériences avec le monde social, d'où l'expression de développement « socio-communicatif ».

Les interactions précoces conditionnent l'acquisition des compétences socles du langage verbal, aussi appelées précurseurs ou prérequis non-verbaux. Guidetti (2011) utilise le terme de « posturo-mimo-gestualité » pour désigner la communication non-verbale. Parmi les différents précurseurs non-verbaux du langage, on peut citer la mise en place du contact et de la poursuite oculaire, l'attention auditive, le pointage, les tours de rôle, l'imitation, ou encore l'attention conjointe, qui sera développée dans notre deuxième chapitre. Le qualificatif « préverbal » inclut aussi les patterns vocaux préalables à l'émission de mots reconnaissables (vocalisations, babils).

Le regard en particulier, moyen privilégié de communication durant le premier semestre (Nader-Grosbois, 2006), est le point de départ minimal de l'instauration d'une attention conjointe entre le bébé et sa mère. Plusieurs études ont souligné l'importance du regard dans les interactions entre la mère et l'enfant. Tomasello, Hare, Lehmann et Call (2007) ont montré que la direction des yeux est un facteur plus puissant que la direction de la tête dans le suivi du regard. Par ailleurs, Brooks et Meltzoff (2002), cités par Tomasello et al. 2006, ont mené une étude similaire : ils ont observé que les enfants âgés de 14 mois ne suivaient plus la direction de la tête quand les yeux de l'adulte étaient fermés ou bandés. En 2005, les mêmes auteurs ont trouvé une corrélation positive entre le suivi du regard à 10-11 mois et les compétences langagières à 18 mois.

2. Les étapes du développement socio-communicatif précoce

a) La phase pré-linguistique (0-12 mois) : notion d'intersubjectivité

La période pré-linguistique est cruciale pour que survienne la première production de mots reconnaissables. Il existe un pré-langage affectif nécessaire à l'entrée du jeune enfant dans le circuit de la communication et à la co-construction du sens. « *Le langage s'enracine dans la communication préverbale, et en tant que système de symbolisation (...) il dépend fondamentalement des processus de subjectivation, soit de l'accès à l'intersubjectivité* » (Golse, 2014, p.70). Sous le terme d'intersubjectivité, Golse (2014, p.74) désigne « *le vécu profond qui nous fait ressentir que soi et l'autre, cela fait deux* ». Trevarthen et Aitken (2003) considèrent que l'intersubjectivité est un principe inné, le nourrisson naît déjà avec une conscience réceptive aux états subjectifs des autres et cherche à interagir avec eux. Puis, au fil des échanges avec son entourage, il accède à la différenciation soi/autrui, ce qui lui confère, entre 9 et 18 mois, le sentiment d'être un individu à part entière, avec des intentions propres. Stern (2005) considère que la théorie des neurones miroirs rend compte des fondements neurologiques de ce processus. Il postule, avec d'autres auteurs, l'existence d'un système qui s'active aussi bien pendant l'exécution d'un mouvement réalisé soi-même ou l'observation d'un mouvement exécuté par autrui, procurant une sensation d'avoir réalisé le geste. Ce mécanisme neurophysiologique permettrait la compréhension des actions et l'imitation. Le développement de l'intersubjectivité constitue un préalable indispensable à la possibilité de pouvoir penser à l'autre, à ce qu'il pense et à ce qu'il ressent, et par conséquent de s'adresser

à lui. Le registre de l'altérité et l'adaptation aux états subjectifs d'autrui constituent des pré-requis qui font gravement défaut aux enfants autistes.

b) De la communication non verbale à la communication verbale (transition entre 12 et 18 mois)

Bruner (1983) avait posé dans les années 1975 l'hypothèse d'une continuité entre langage non-verbal et le langage verbal. En effet, ces deux modalités s'enrichissent, s'affinent et se combinent quand l'enfant perçoit qu'il doit adapter son énoncé à son interlocuteur et au contexte (Guidetti, 2011). Les formes dites « infraverbales » de communication (posture, mimique, regard, gestuelle, toucher...), qui préexistent à la parole articulée dans la petite enfance, coexistent ensuite aux côtés de celle-ci. La communication devient polysensorielle ou multimodale.

Plaza (2014) reprend les principales étapes du développement du langage en différents registres, qui sont autant de passerelles d'accès les uns vis-à-vis des autres: prosodie, phonologie, lexicale, morphosyntaxe, pragmatique. Elle note que même si l'enfant naît avec une connaissance des principes universels qui structurent le langage, il est nécessaire que plusieurs conditions (physiologique, sensorielle, perceptive, cognitive et affective) soient réunies pour apprendre à parler.

Avant de comprendre de comprendre les mots, le bébé privilégie les formes sonores. Il est sensible aux indices phonologiques et prosodiques de la parole : la mélodie, les accentuations, le rythme (Clouard & Le Normand, 2014). Vers un an, une transition s'opère : l'enfant commence à segmenter l'enveloppe prosodique en unités de sens, privilégiant l'enveloppe sémantique du mot, en lien avec l'objet référent. Il apprend ensuite à associer des syllabes pour former un mot, et développe progressivement son lexique. C'est l'émergence de la phase linguistique : Poulin-Dubois et Graham (1994, cités par Nader-Grobois, 2006) reprennent la notion d' « explosion lexicale » entre 18 et 24 mois, lorsque le vocabulaire du jeune enfant s'étend rapidement. L'enfant va apprendre par la suite à associer les mots entre eux, pour former petit à petit une phrase, puis un discours.

B) Les interactions précoces mère-enfant

*« Un bébé en lui-même n'existe pas,
il y a un bébé et quelqu'un avec lui. »
Donald Woods Winnicott*

La majorité des travaux actuels sur le développement se situent dans une perspective interactionniste et dynamique : l'enfant et son environnement s'influencent réciproquement. L'interaction sociale définit les conduites des partenaires l'un envers

l'autre, contexte qui permettra ensuite la mise en commun d'un référent externe. Aussi allons-nous approcher le développement communicatif selon une dimension pragmatique, en intégrant le rôle du bébé d'une part, et le rôle de sa mère d'autre part. Nous entendons ici par « mère », la personne qui s'occupe et prend soin de l'enfant.

1. Du côté du bébé

a) L'expérience sensitive chez le fœtus

Les premières interactions entre l'enfant et son environnement se produisent in utero. En effet, dès 25 semaines de gestation, les fœtus présentent une sensibilité auditive à un milieu utérin bruyant et réagissent aux rythmes de la respiration maternelle et des bruits de son cœur (McKenna et Mosko, 1990 cités par Trevarthen & Aitken, 2003). Les fœtus sont sensibles aux vocalisations maternelles dès 33 semaines de gestation (DeCasper et Fifer, 1980 cités par Trevarthen & Aitken, 2003). D'autre part, on sait que l'état émotionnel de la mère a des effets sur le fœtus et pourrait affecter son développement cérébral avant la naissance. Une hyperactivité motrice a été observée chez le bébé dont la mère a subi un fort choc émotionnel à la fin de sa grossesse. De même, Trevarthen et Aitken (2003) soulignent que le fœtus perçoit l'état pulsionnel de sa mère par les expressions rythmiques vocales de son discours. Grâce au développement sensoriel qui s'est opéré pendant la vie intra-utérine, le nouveau-né est capable de reconnaître les caractéristiques prosodiques de la voix de sa mère, et montre une appétence pour son visage, quelques heures seulement après sa naissance.

b) Les premières interactions chez le nouveau-né

L'identification précoce avec autrui a été observée dès les premiers mois de la vie, prenant la forme de comportements d'imitation. Ces formes d'imitations néonatales exposent les enfants à des situations dans lesquelles leurs intentions et celles de l'adulte convergent, ce qui pourrait jouer un rôle dans la distinction entre la 1^{ère} et de la 3^{ème} personne (Kaplan & Hafner, 2004). Meltzoff et Moore (1977, rapportés par Trevarthen & Aitken, 2003) ont observé quant à eux des capacités d'imitation gestuelle chez le nourrisson, en montrant une synchronie des mouvements de la mère et du bébé. Trevarthen et Aitken (2003) ajoutent que ces conduites de réciprocité relativement involontaires ont des limites (cérébrales et cognitives), mais montrent une motivation pour communiquer du nouveau-né, qui prend plaisir dans cette interaction

avec l'adulte. Plus tard, apparaît la véritable conduite d'imitation de l'adulte par l'enfant. Cette interaction routinière, usuelle à 9 mois, joue un rôle important dans l'amorçage des échanges sociaux, en particulier pour les tours de parole, l'échange des rôles, le partage d'un thème (Nadel, 2002 cité par Kaplan & al., 2004).

Saint-Georges et al. (2011), cités par Cohen (2014), ont montré que dès sa naissance, le nouveau-né est en synchronie avec le rythme de la voix de sa mère : il accorde le rythme de ses regards avec celui des vocalisations maternelles. Ainsi très tôt, le nourrisson fait preuve d'un comportement social et d'adaptation à l'autre. Les bébés de 6 semaines communiquent déjà largement par le face à face avec l'adulte qui s'occupe de lui. Les premiers échanges vocaux entre l'enfant et sa mère, appelés proto-conversations (Kaplan, 2004), introduisent un comportement de prise de tours de la part de l'enfant. Ces interactions rythmiques sont essentielles pour le développement du savoir-faire social (Trevarthen et Aitken, 2003). L'intérêt du bébé pour les proto-conversations se déplace ensuite vers son corps propre, puis vers les objets, poussé par une curiosité émergente quant au centre d'attention de sa mère, qui invite son bébé à découvrir l'environnement. C'est pendant ces échanges vocaux et gestuels précoces entre la mère et son bébé que prend racine l'intersubjectivité (Stern, 2005 ; Trevarthen & Aitken, 2003) et que l'enfant apparaît comme un partenaire actif dans la conversation.

2. Du côté de la mère

Les parents sont les médiateurs privilégiés des interactions avec l'enfant pendant sa première année. Vygotsky (1934, cité par Bruner, 1983) considère les proches du bébé comme des « agents du développement ». En effet, l'entourage de l'enfant contribue activement à guider et réguler son comportement. Selon la théorie interactionniste sociale de Vygotsky, l'adulte adapte ses interventions auprès de l'enfant, selon une « zone proximale de développement » qui détermine la distance à parcourir entre le niveau de développement actuel de l'enfant et son niveau potentiel. Les processus développementaux chez le bébé se font donc d'abord dans l'échange et l'interaction avec l'adulte, partenaire de communication expérimenté. L'enfant n'apprend pas tout seul à construire son langage. Ses apprentissages langagiers s'ancrent dans des situations de communication précoce et des contextes sociaux soutenus par les adultes.

En particulier, la mère adopte des conduites de maternage (caresses, paroles

douces) auxquelles sont sensibles les jeunes enfants. Les proto-dialogues s'accompagnent chez la mère d'une vocalisation musicale modulée, chargée d'émotions, avec des expressions faciales marquées et des gestes adaptés ; le vocabulaire et la syntaxe sont simplifiés, avec de nombreuses répétitions. Ces adaptations de la forme et du contenu du discours maternel s'appellent « Langage Adressé à l'Enfant » (LAE) dont une des modalités est le « motherese » ou encore « mamananais ». Selon Bruner (1983), lors de ces échanges proto-conversationnels, les mères interprètent les gestes et les vocalisations de leur enfant en fonction des désirs et des intentions de communication qu'elles leur prêtent. L'enfant apprend donc à prédire l'effet social de son propre comportement.

Cet échafaudage des interactions par l'adulte se réalise dans le cadre de ce que Bruner (1983) appelle des « formats d'interaction » ou « routines interactives ». Il s'agit d'un « *modèle d'interaction standardisé* » (p.190) lors de situations quotidiennes comme les soins, les repas, mais aussi de jeux interactifs, tels le « coucou-caché » ou le « donner-prendre ». À 6 mois, chaque enfant maîtrise un nombre important de jeux partagés conventionnels, propres à la dyade parent-enfant. Ces rituels jouent un rôle important dans la définition des rôles et imposent un caractère répétitif et prédictible dans les échanges sociaux (Kaye, 1982, cité par Kaplan et al, 2004). Les épisodes interactifs présentent des régularités dans leur déroulement, ce qui permet de structurer les dialogues et facilite l'apprentissage de formats communicationnels et langagiers stables. Dans ce cadre, l'enfant va non seulement pouvoir construire son répertoire gestuel, puis son lexique, mais également apprendre les règles qui sous-tendent l'utilisation du langage (prise de tour de parole, échange des rôles). Le format d'interaction, fourni par l'étayage de l'adulte, apparaît comme primordial dans le passage de la communication au langage chez le jeune enfant.

Une interaction réussie entre l'enfant et sa mère repose donc à la fois sur les compétences sociales et communicatives précoces du bébé et sur les capacités d'accordage de son parent avec lui.

C) Intérêt des films interactionnels précoces

Les vidéos d'enfants jouant ou interagissant avec leur mère permettent d'observer et d'analyser finement les interactions précoces et cela de manière la plus

écologique possible. En recherche clinique, si les films sont standardisés, ils sont directement exploitables et permettent de comparer une cohorte de bébés appartenant à une population d'étude, avec celle d'une cohorte de bébés témoins. Bakeman et Adamson, dans leurs études portant sur le développement de l'attention conjointe chez l'enfant au développement normal ou pathologique, réalisées entre 1984 et 2014, proposent une procédure d'observation filmée d'interactions mère-enfant. Ce protocole, intitulé « Communication Play Protocole » (protocole de jeu communicatif), est basé sur des conditions de jeux semi-dirigés qui induisent différents contextes communicatifs (interaction sociale, requête, commentaire, narrativité) entre la mère et le bébé. Ils sont conçus pour faciliter l'engagement dans des routines comportementales familiales. Les sessions d'enregistrement prennent place dans des salles aménagées pour la recherche, avec du matériel dédié standardisé. L'ordre des scènes est randomisé et les mères sont informées des étapes successives à mettre en place avec leur enfant. Les films de situations interactionnelles mère-bébé ainsi obtenus sont par la suite analysés selon un schéma de codage comportemental précis, et une fidélité inter-juge suffisante entre les codeurs. On obtient alors des mesures comportementales objectives. Ces études nous montrent que l'outil audio-visuel est précieux, puisqu'il offre la possibilité de visualiser l'image au ralenti et de faire des arrêts sur image, afin de percevoir des micro-comportements interactifs précoces qu'une seule observation en direct de la situation ne permettrait pas.

L'analyse de films interactionnels est une méthode utilisée depuis plusieurs années, plus accessibles encore grâce à la démocratisation des caméras et outils multimédia, pour observer en particulier les comportements précoces des très jeunes enfants autistes. On sait que 7 à 33% des enfants présentant un syndrome de West ont une évolution de type autistique (Ouss-Ryngaert, 2008). C'est pourquoi, les études qui ont porté sur des situations de jeu entre des parents et leur enfant autiste, ou à risque de développement autistique, sont un point de départ important dans la réalisation de notre travail. Ces vidéos sont utiles dans le repérage fin, pour mettre éventuellement en évidence des signaux anormaux de l'interaction sociale précoce : trouble du regard social, trouble de l'imitation, absence de réponse au prénom, de réactivité ou d'intérêt social, de sourire ou d'expression des affects, mais aussi des problèmes de langage, de motricité, de jeu, de développement cognitif et un manque d'exploration de l'environnement (Cohen, Chetouani, Chaby, Demouy & Plaza, 2014).

Les travaux réalisés par l'équipe de David Cohen (2014) démontrent l'intérêt

d'utiliser des méthodes computationnelles² d'exploration du signal social, pour mieux comprendre la psychopathologie des troubles du spectre autistique (TSA). Grâce à ces méthodes issues des technologies de l'informatique et de la communication, trois domaines clés de l'interaction sociale ont pu être explorés par ces chercheurs, sur un mode multimodal (le langage, les émotions et la synchronie dans les interactions sociales) à partir de différents médias (films familiaux, méthodes expérimentales, robotique). Ils illustrent aussi la nécessité de créer des partenariats multidisciplinaires – praticiens hospitaliers, cliniciens, chercheurs, techniciens vidéo, etc. En laboratoire, les films peuvent constituer une base de données permettant d'extraire des algorithmes ou des modélisations essentielles de l'ensemble des comportements observés et répertoriés à différents âges. Rogers (2009) a montré l'intérêt particulier de l'étude rétrospective des patterns interactifs précoces liés à l'autisme. En tant que contexte purement écologique, les films familiaux au domicile ont l'avantage de montrer le bébé dans son milieu naturel et en condition de vie ordinaire (bain, têtée, parc d'activité, anniversaire...). Néanmoins, Rogers admet que ces études contiennent des failles, puisque les films ne sont pas uniformisés de façon objective et reposent sur les motivations personnelles des parents, dans des lieux particuliers. Ils requièrent des protocoles expérimentaux additionnels, qui peuvent néanmoins répliquer des situations familiales.

Du côté des parents, l'analyse filmique a permis à Saint-Georges et al. 2011, (cité par Cohen et al., 2014) d'observer comment ceux-ci s'adaptent et se synchronisent avec leur enfant, en utilisant plus de comportements d'hyperstimulation à partir de vocalisations, de prosodie émotionnelle accentuée (mamanais) et de toucher. Ces attitudes parentales adaptatives visent à calmer ou au contraire exciter le bébé, afin de l'aider à interagir ou afin de fluidifier l'échange.

L'enregistrement audio-visuel est donc une méthode particulièrement appropriée pour observer des comportements communicatifs, verbaux et non verbaux, chez les bébés et leurs parents.

² Science qui vise à comprendre des phénomènes observables dans la nature et à interpréter ces comportements, de façon à générer des algorithmes. Ici on essaie de comprendre les interactions à l'aide des modèles des sciences de l'informatique et audio-visuelles, combinées à l'expérimentation et aux simulations d'interactions semi-naturelles.

II. Le concept d'attention conjointe

Après avoir décrit le contexte interactionnel et communicatif dans lequel il émerge, nous allons maintenant nous focaliser sur l'un des précurseurs du langage qui nous intéresse, l'attention conjointe.

A) Définition et notions générales

1. Définition de l'attention

« On parle aux yeux bien mieux qu'aux oreilles. »
Jean-Jacques Rousseau

L'attention en général est le processus par lequel un agent se concentre sur quelques aspects de l'environnement à l'exclusion relative des autres. Selon Kaplan et Hafner (2004), ce processus de base peut apparaître dans deux situations :

- L'attention passive : un événement a lieu (par exemple : un bruit fort) et déclenche automatiquement l'attention du sujet.
- L'attention active : le sujet est impliqué dans un processus intentionnel et dirigé (par exemple : construire une tour de cubes) et pour y parvenir, il doit activement sélectionner des éléments particuliers de son environnement.

La conduite attentionnelle est un comportement perceptible de l'extérieur. Par conséquent, afin d'atteindre une attention qui soit conjointe, les sujets doivent suivre et manipuler de façon active l'attention de l'un et de l'autre. Au cœur de l'attention conjointe, il y aura nécessairement une coordination des processus attentionnels.

2. Définition de l'attention conjointe

a) Ce que n'est pas l'attention conjointe

L'attention conjointe est souvent associée à une situation où deux partenaires regardent ensemble un même objet. Cependant si l'on s'en tient strictement à cette définition, elle apparaît trop restrictive pour qualifier le caractère « conjoint » de l'attention. En effet, comme l'illustrent Kaplan et Hafner (2004), les situations de regard simultané ne sont pas toujours synonymes d'attention conjointe. Ils différencient :

- Le regard simultané déclenché par un événement saillant (attention passive).
- Le regard simultané déclenché par un effet de « préséance³ » (attention passive).

³ Effet selon lequel les individus ont tendance à choisir le premier élément visible d'une alternative.

- Le regard simultané de coïncidence.
- Le suivi du regard. L'attention n'est pas conjointe, puisque les partenaires ne s'intéressent pas au comportement et ne contrôlent pas l'attention de l'autre.
- Le regard coordonné sur des aspects différents de l'objet. Bien que le focus soit le même et que les sujets soient conscients que l'autre regarde dans la même direction, ils ne prêtent pas attention aux mêmes aspects ou fonctions de l'objet. Ils ne partagent donc pas la même intention ou action sur l'objet.

Sachant qu'il ne se limite pas à un simple suivi du regard ou à l'échange de regards simultanés entre deux partenaires, nous allons spécifier ce que signifie ce concept d'attention conjointe.

b) Ce qu'est l'attention conjointe – cadre général

L'attention conjointe au cours du développement est définie comme la capacité de l'enfant à focaliser son attention ou à attirer l'attention de l'adulte, sur un objet ou un évènement, de sorte qu'il puisse partager un « centre d'intérêt » avec l'adulte (Nader-Grosbois, 2006). Cette définition a été modifiée et affinée au fil du temps par les apports des chercheurs. C'est le psychologue cognitiviste anglophone J.S. Bruner (1983) qui a le premier décrit ces phénomènes, grâce à ses travaux sur l'émergence du langage dans les années 1975. Ce concept a ensuite été étudié par Bakeman et Adamson (1984), Tomasello et Farrar (1986), ou encore Carpenter (1998).

Certains scientifiques (à l'instar de Mundy, 2007, 2009, 2010, qui cite aussi Baron-Cohen, 1995 et Tomasello, 1995) se focalisent plus spécifiquement sur l'**action** des deux partenaires qui regardent le même objet, redéfinissant l'attention conjointe par la « *co-orientation intentionnelle de deux ou plusieurs organismes vers le même lieu* » (Leavens & Racine, 2009 cités par Gaulmyn, Montreuil, Contejean & Miljkovitch, 2015, p.290). Ainsi, il y aurait un aspect intentionnel et actif de la part d'au moins un interlocuteur. D'autres, tels que Carpenter (1998) ou encore Bakeman et Adamson (1984), se sont intéressés davantage à la **coordination** de l'attention envers, d'une part, le monde matériel et l'environnement, et d'autre part, le partenaire social. Ce partage attentionnel synchrone des deux partenaires définit l'aspect conjoint, au-delà d'un simple processus parallèle d'attention. Une notion indispensable dans l'attention conjointe est la convergence et l'alternance des attentions.

Pour Bakeman et Adamson (1984) l'attention conjointe se définit comme une « *interaction triadique* » (personne-objet-personne) par laquelle deux personnes

« coordonnent leur attention vers un partenaire social et un objet d'intérêt mutuel » (p.1278). Cette notion est considérée comme « le successeur développemental » des interactions dyadiques (personne-personne, puis personne-objet) du très jeune enfant avec son parent (Trevarthen & Hubley, 1978 cités par Bakeman & Adamson, 1984) et comme les fondations pour les conversations symboliques ultérieures induites (Bruner, 1975 cité par Bruner, 1983).

L'attention conjointe est un phénomène « bidirectionnel » quant à l'implication des partenaires. Cette attention « mutuelle » ne peut être déclenchée que si l'enfant et son interlocuteur sont attentifs l'un à l'autre – et l'un pour l'autre – dans la communication, à propos d'un élément extérieur à la dyade. Bruner (1983) évoque une « réunion de pensée » et un « dialogue d'action ». De plus, Hobson (2002, cité par Kaplan & Hafner, 2004), insiste sur l'importance pour l'individu de détecter, surveiller, comprendre et diriger la conduite attentionnelle d'autrui, afin d'en saisir les intentions sous-jacentes. La seule manière pour un sujet de lire l'intention d'un autre est d'observer son comportement. Une situation d'attention conjointe est d'ailleurs généralement accompagnée de productions signifiantes vocales, langagières (un bébé qui crie, une mère qui décrit un objet à son enfant) ou gestuelles (le pointage, l'imitation). Adamson, Mc Arthur, Markov, Dunbar et Bakeman (2001) indiquent que l'attention conjointe fournit un contexte de négociation des intentions communicatives de chacun et du centre d'intérêt commun. Ils soulignent le rôle de l'adulte et parlent de régulations maternelles : quand l'enfant ignore ou rejette l'intervention de sa mère, celle-ci tente de réguler les affects et de réparer le canal de communication. Son style conversationnel, la qualité de l'étayage, ainsi que l'utilisation de stratégies spécifiques ont une influence sur le développement de l'attention conjointe.

Des difficultés d'attention conjointe (discordance, absence de chevauchements d'intérêt) ont été répertoriées dans de nombreuses études sur les troubles du spectre autistique, avec une difficulté majeure pour ces enfants à initier des épisodes d'engagement (Adamson, Bakeman, Deckner & Ronski, 2009). C'est là l'objet de notre travail.

Ainsi, les différentes expériences de regard simultané que nous venons de recenser doivent-elles nous rendre vigilant pour leur analyse. De la même façon que l'attention ne peut être réduite à l'orientation visuelle, l'attention conjointe représente bien plus qu'un phénomène géométrique. L'attention conjointe est un processus actif et bilatéral

réci-proque qui implique l'alternance de l'attention, entre le monde matériel et le monde social, mais qui ne peut être pleinement compris que si l'on suppose qu'il est réalisé par des agents dotés d'intentions.

B) Différents modèles descriptifs et explicatifs de l'attention conjointe : revue de la littérature

Une bonne compréhension des modèles théoriques sous-jacents permet de définir les principaux mécanismes comportementaux de l'attention conjointe chez le très jeune enfant.

1. Modèle de Bates (1979 ; 1989)

Bates et ses collaborateurs (Volterra, Bates, Benigni, Bretherton, & Camaioni, 1979, rapporté par Bates, Thal, Whitesell, Fenson & Oakes, 1989) suggèrent que l'attention conjointe représente l'expression d'aspects plus généraux du développement. Ainsi ils proposent en 1979 la définition d'un modèle cognitif universel de l'attention conjointe (Universal Cognitive Model, UCM). D'après ce modèle, les compétences liées à l'attention conjointe reflèteraient des processus cognitifs communs dans le développement précoce. Il y aurait une continuité entre attention conjointe et variabilités interindividuelles cognitives et langagières. Pour illustrer leur théorie, les auteurs s'intéressent aux gestes de pointage qui régulent l'attention conjointe entre la mère et son bébé. Ces actes communicatifs non-verbaux seraient perçus chez le bébé en tant que formes de représentations mentales, mais aussi de capacité précoce à élaborer une altérité psychique et à construire une référence sociale. Bates et al. mettent donc en évidence les prémices de certaines fonctions cognitives globales et pragmatiques, en lien avec l'attention conjointe.

2. Modèle de Tomasello et Carpenter (1995 ; 1998 ; 2005)

Une variante de l'UCM de Bates est le modèle socio-cognitif de l'attention conjointe (Socio-Cognitive Model, SCM) décrit par Tomasello, Moore et Dunham en 1995 (rapporté par Tomasello, Carpenter, Call, Behne & Moll, 2005). Ce modèle suggère ici un rôle plus spécifique de l'attention conjointe dans la cognition, en particulier dans le développement de la compréhension précoce de l'intentionnalité d'autrui (la cognition sociale). Selon Tomasello, il est d'abord nécessaire d'avoir

compris que les autres sont, eux aussi, doués d'intentions et que leur comportement est dirigé vers un but, pour pouvoir ensuite développer l'attention conjointe. Il parle de « point de vue intentionnel » ou « position intentionnelle », qui permet au bébé d'envisager le point de vue de son partenaire pour interagir avec lui plus efficacement. Cette capacité à adopter deux perspectives serait une caractéristique intrinsèque de la pensée symbolique qui viendrait transformer l'attention conjointe, les symboles eux-mêmes servant à coordonner socialement l'attention. Cela permet l'émergence de compétences et de représentations sociales complexes.

Dans cette même perspective, Carpenter, Nagel et Tomasello (1998) se sont appuyés sur le constat qu'entre 9 et 15 mois, les nourrissons commencent à imiter les actions des adultes sur les objets, à intégrer le focus attentionnel direct des autres et à attirer leur attention en utilisant des gestes communicatifs. Le partenaire d'interaction devient donc un être intentionnel dont l'attention aux objets peut être partagée, suivie et dirigée de plusieurs manières.

3. Travaux de Baron-Cohen (1995)

Les travaux de Baron-Cohen sur la notion de Théorie de l'Esprit⁴ (1995, cité par Gaulmyn et al., 2015) décrivent le développement de l'attention conjointe selon une séquence de modules cognitifs. Ainsi, dans une approche socio-cognitiviste, quatre mécanismes précoces, nécessaires à l'attention conjointe, se situeraient à des niveaux primitifs du traitement de l'information chez l'enfant :

- **Le détecteur d'intentionnalité** (0-9mois) : dispositif perceptif (visuel, tactile, auditif) qui permet au bébé de lire les états mentaux simples d'autrui (but, désirs).
- **Le détecteur de direction des yeux** (0-9mois) : mécanisme avec lequel le bébé va détecter les yeux de son partenaire, évaluer la direction du regard et inférer l'état perceptif d'autrui (si l'autre a les yeux dirigés vers un objet, alors il le voit).
- **Le mécanisme d'attention partagée** (18 mois) : il permet de traiter simultanément deux ou plusieurs informations et d'attirer l'attention du partenaire pour construire des relations triadiques. Ce mécanisme coordonne les deux premiers détecteurs chez l'enfant et permet à l'attention conjointe de se développer.

⁴ Capacité à attribuer d'états mentaux à autrui.

- **Le mécanisme de théorie de l'esprit** : ce processus de haut-niveau de cognition sociale va amener l'enfant à inférer l'ensemble des états mentaux de l'autre, à partir du comportement général. Il est associé progressivement au jeu de faire-semblant, par l'élaboration de concepts tel que « croire » entre 18 et 48 mois.

4. Modèle de Mundy (2009)

Plus récemment, Mundy, Sullivan & Mastergeorge (2009) ont proposé un modèle complémentaire, le modèle de traitement multiple (Multiple Process Model, MPM), qui fournit une alternative constructiviste et connexionniste quant à la nature du développement de l'attention conjointe. Il nous renseigne sur les bases neuronales de l'attention conjointe. Selon ces auteurs, cette faculté ne serait pas remplacée par le développement socio-cognitif comme le suggèrent Tomasello et al. (1995), mais constituerait un système actif de processus d'informations supportant la cognition jusqu'à l'âge adulte (cf. annexe n°5).

Ils considèrent l'attention conjointe comme une fonction exécutive. Elle consiste en la synthèse cognitive d'informations internes (attention visuelle propre) et d'informations externes (provenant de l'attention visuelle des autres). Ces informations conjointes sur l'attention de soi et des autres sont traitées de façon parallèle, à travers un réseau cortical antéropostérieur distribué. Les réseaux neuronaux, activés de manière répétitive et synchrone, s'associent. Une fois acquis, le processus exécutif et social d'attention conjointe demande moins d'efforts, et peut donc s'intégrer comme fonction exécutive plus autonome – impliquée dans la régulation de l'attention, le contrôle du comportement et la motivation sociale. En particulier, Mundy et al. (2009) distinguent deux types d'attention conjointe, qui émergent durant les cinq premiers mois de la vie, soutenues par des aires corticales distinctes (cf. annexe n°6) :

- **Responding to joint attention (RJA)**, « réponse à l'attention conjointe » : capacité de l'enfant à suivre et à répondre à un signal social émis par le partenaire (direction du regard, position de la tête ou gestes). Cela implique le partage d'une référence visuelle commune (objet ou événement). En d'autres termes, il s'agit de « regarder là où l'autre regarde ». La RJA est associée aux cortex pariétal et temporal supérieur, qui régulent l'orientation relativement involontaire de l'attention et les comportements d'imitation spontanée. Ces réseaux sont activés lors de la perception des yeux et de l'orientation de la tête des autres, de même que la perception des relations spatiales entre soi, autrui et l'environnement.

- **Initiating joint attention (IJA)**, « initiation à l'attention conjointe » : capacité de l'enfant à indiquer ou créer spontanément une référence partagée, en utilisant les gestes ou l'alternance de regard entre l'objet (ou l'événement) et le partenaire. En d'autres termes, il s'agit « d'avoir un effet sur l'attention des autres ». L'IJA est associée au système antérieur, qui régule le contrôle volontaire de l'attention (cortex cingulaire antérieur, frontal médian supérieur, préfrontal antérieur et orbito-frontal, noyau caudé).

Ces deux comportements d'attention conjointe suggèrent un principe de réciprocité (initiation-réponse) entre les partenaires dans l'expérience sociale partagée. Le MPM relie les recherches sur les problèmes de connectivité fonctionnelle entre les régions cérébrales frontales et temporo-pariétales, détectés dans l'autisme (Courchesne & Percer, 2005 cités par Mundy et al. 2009), et le trouble de l'attention conjointe qui est récurrent dans cette pathologie sociale. Leurs études montrent par ailleurs que les déficiences comportementales sociales précoces, comme le manque de partage spontané d'expériences avec d'autres personnes et d'initiation à l'activité, sont des caractéristiques principales et cardinales dans l'étiologie de l'autisme. (Mundy, Sigman, Ungerer & Sherman, 1986 ; Mundy & Newell, 2007).

Ces principaux modèles existants apparaissent donc complémentaires plutôt que mutuellement exclusifs. Cependant, ils sont aussi caractérisés par différentes assomptions concernant la nature et le cours développemental de l'attention conjointe.

C) Stades développementaux de l'attention conjointe

Le développement de l'attention conjointe se fait selon un système dynamique, où de multiples facteurs sont en interaction, fusionnent, s'intègrent de façon hiérarchisée, en structure et en compétences, en fonction du temps et de l'expérience. Nous discutons ici du chemin temporel de l'attention conjointe et des différentes compétences qui sous-tendent son développement.

1. Les prérequis de l'attention conjointe

Chez le tout-petit, la faculté à s'inscrire dans l'attention conjointe implique au moins quatre types de prérequis, selon Kaplan et al. (2004), qui émergent lors des deux

premières années de vie de l'enfant. Nous en citons ci-dessous les points essentiels, un tableau plus complet étant présenté dans les annexes (cf. annexe n°13) :

- **La détection de l'attention** : suivre la conduite attentionnelle d'autrui.
- **La manipulation de l'attention** : manipuler la conduite attentionnelle d'autrui.
- **La coordination sociale** : s'engager dans une interaction coordonnée avec autrui.
- **Le point de vue intentionnel** : comprendre les intentions différentes d'autrui.

2. Les étapes développementales de l'attention conjointe

Essentielle pour la mise en place de la fonction du langage, l'attention conjointe est fondamentalement liée au fait que la mère apprend, dès la naissance de son enfant, à suivre des yeux son regard et à lui parler de ce qu'il regarde. Ainsi soutenues, et si tout se passe bien, les aptitudes innées et acquises par l'expérience de l'enfant vont alors lui permettre de développer la fonction d'attention conjointe.

a) Regard mutuel et détection de l'attention (0 – 6 mois)

La phase primitive d'attention conjointe est celle d'un contact prolongé des regards entre le bébé et l'adulte. Ce regard mutuel serait le moyen de communication mère-bébé privilégié durant le premier semestre (Nader-Grosbois, 2006). On parle à ce stade d'*attention partagée* qui s'établit vers la fin du **2^{ème} mois** (Bruner, 1983). Il s'agit d'un cas particulier d'attention puisqu'il n'implique ni objets, ni personnes extérieurs à la dyade. Ainsi, le processus d'attention conjointe pourrait bien dépendre de la primauté des relations sociales précoces qui se fondent sur des compétences acquises pendant le jeu en face-à-face (Adamson & Bakeman, 1984).

À **4 mois**, le bébé commence à rompre le regard mutuel avec l'adulte pour contempler autre chose (Siegel, 1999 cité par Kaplan et al., 2004). Il va diriger son regard, se raidir et crier selon le degré d'appétence vis-à-vis de l'objet convoité. Son parent va orienter son attention là où il regarde et tenter de deviner ses souhaits, lui tendre l'objet ou simplement commenter. L'enfant apprend que sa conduite peut aussi signifier un *partage d'intérêt*. Selon Bruner (1983) le bébé est alors capable d'accepter un « tiers » lorsqu'il interagit avec son parent. Cela ouvre des possibilités d'interactions plus complexes. En effet, les tout-petits portent attention à de plus en plus d'éléments dans leur environnement : leur propre corps, les objets extérieurs, les êtres vivants animés. Puis ils s'intéressent aux conduites attentionnelles des autres personnes. Ainsi vers **4 ou 5 mois**, l'enfant détecte que le regard de son interlocuteur peut suivre

une autre direction que la sienne et il tend à regarder dans ce sens. Il devient à son tour capable de suivre des yeux le regard de sa mère : c'est la *codirection*. À **6 mois**, des routines conversationnelles sont établies entre le bébé et l'adulte.

b) Suivi du regard, aspect conjoint et soutien de l'attention (6 – 9 mois)

Le suivi du regard à **6 mois** constitue donc le premier vrai épisode de détection de l'attention d'autrui. Cependant à cet âge, selon Butterworth et Jarrett (1991) rapportés par Kaplan et al. (2004), un angle d'erreur allant jusqu'à 60° peut subsister. D'autre part, vers 6 mois, les bébés commencent de temps à autre à alterner leur regard selon deux directions : parent/objet (Newson & Newson, 1975 cités par Bakeman & Adamson, 1984). On parle *d'état d'engagement conjoint*, car les deux partenaires sont impliqués avec le même objet. Mais typiquement, jusqu'à **9 mois**, les bébés ne peuvent partager leur attention que si l'adulte échafaude activement l'interaction. À ce stade, l'équilibre interpersonnel de l'attention est asymétrique : l'adulte fournit le contexte social et favorise l'attention de son enfant, tandis que celui-ci ne prend pas explicitement en compte son partenaire (il ne regarde pas l'autre ou jette un bref coup d'œil). Ainsi libéré de la contrainte de la sphère sociale, l'enfant va pouvoir focaliser son attention exclusivement sur l'objet. La conduite de l'enfant est fortement étayée, mais reste communicative. Bakeman et Adamson (2004, 2014) parlent *d'engagement conjoint « soutenu »* par un adulte compétent (*Supported joint*).

c) Réponse, initiation et aspect réciproque de l'attention conjointe (9 mois)

Aux alentours de **9 mois**, les gestes deviennent des signaux clairs : les bébés tentent activement de partager et d'attirer l'attention vers quelque chose d'externe à l'interaction sociale, établissant l'objet ou l'évènement comme le véritable « sujet » de préoccupation conjointe (Bakeman & Adamson, 1984). C'est une période importante pour notre étude car autour de 9 mois, les bases de l'attention conjointe sont ainsi mises en place : c'est le début de l'*attention coordonnée* (*Coordinated joint*). Les bébés expérimentent simultanément la possibilité de se concentrer tant sur le domaine social que le domaine des objets, même si cette capacité n'est pas encore automatisée et fréquemment utilisée avant 15 ou 18 mois (Bakeman et Adamson, 1984). À partir de 9 mois, l'interaction est donc triadique (*soi-objet-autrui*) et le focus attentionnel entre les deux partenaires devient réciproque (*l'un envers l'autre*) et conjoint (*vers l'objet*).

Les enfants commencent à maîtriser plusieurs comportements d'attention conjointe comme la réponse et l'initiation qui permettent d'établir une boucle interactive avec l'environnement (Mundy & al., 2009). De plus on peut citer Piaget (1952, cité par Kaplan et al. 2004) qui avait observé que l'enfant de 9 mois montrait des comportements intentionnellement dirigés vers un but et mettait en place des moyens pour y parvenir. D'autre part, c'est seulement à 9 mois que la direction du regard de l'adulte peut être précisément détectée par l'enfant (cependant, celui-ci choisira le 1^{er} objet dans son champ visuel, selon l'étude rapportée de Butterworth, 1991). L'objet cible ne sera correctement sélectionné qu'après 12 mois, grâce à la vergence et au contexte.

d) La maturation cérébrale et le point de vue intentionnel (12 mois)

L'entrée dans la deuxième année de vie apparaît comme un moment clef pour la construction du langage et de patterns interactifs tels que la réponse (RJA) et l'initiation (IJA) de l'attention conjointe, qui fait défaut dans l'autisme. Pour ces raisons, la période des **12 mois** est dans notre étude pratique une observation privilégiée. À la question « pourquoi cet âge-là est-il transitionnel ? » les avis divergent.

Mundy et al. (2009, 2010) expliquent que chez l'enfant de 12 mois qui n'a pas de trouble de développement, les deux formes IJA et RJA seraient les précurseurs de la cognition sociale qui se met en place : elles impliquent des représentations de soi et des autres, qui entraînent les processus d'intersubjectivité et de pensée symbolique à cet âge, et activent les réseaux neuronaux associés.

Tomasello et al. (2005) argumentent qu'une transition comportementale cruciale se produit vers 12 mois. Avant un an, il s'agit plutôt d'une perception conjointe que d'une attention conjointe : l'enfant commence à suivre et à diriger l'attention, mais il ne parvient pas encore à se représenter les représentations mentales des autres. Ce n'est qu'au début de sa deuxième année que les premières alternances de regards, entre la scène intéressante et l'adulte, indiquent que l'enfant comprend que l'autre fait des choix mentalement à propos des actions qui orientent leur attention.

Selon Trevarthen et Aitken (2003), ces changements radicaux sont en lien avec une maturation perceptivo-motrice et sont régulés par le développement du cerveau : la période des un an marque le début de la maturation du cortex préfrontal qui se poursuivra jusqu'à l'âge adulte, stimulée par la communication et les échanges

affectifs. La communication préverbale utilise des mécanismes limbiques et néo-corticaux situés dans la région temporale et préfrontale des hémisphères cérébraux.

e) Manipulation de l'attention et pointage (12 – 15 mois)

La précision du suivi du regard est consolidée par le geste de pointage qui émerge à la fin de la première année. Entre **11 et 14 mois**, les enfants deviennent d'abord capables de suivre le pointage associé au regard de l'adulte vers une direction donnée. Puis entre **13 et 16 mois**, ils peuvent diriger eux-mêmes l'attention de l'adulte vers un objet ou une situation particulière grâce au pointage. C'est *l'attention dirigée*. La manipulation de l'attention d'autrui se révèle liée au geste de pointer, mais aussi à l'utilisation du langage. Bates et al. (1979, cités par Nader-Grosbois, 2006) différencient deux fonctions dans l'emploi du geste de pointage suivant l'intention communicative sous-jacente :

- **Le pointage proto-impératif** acquis vers 12-14 mois : l'enfant pointe pour effectuer des demandes d'objets.
- **Le pointage proto-déclaratif** acquis vers 14-16 mois : l'enfant pointe et alterne son regard entre l'endroit pointé et le parent.

Selon Baron-Cohen (1997, cité par Kaplan et al. 2004), le proto-impératif pourrait constituer l'extension du réflexe de préhension, l'attention n'étant pas un processus encore contrôlé par le jeune enfant avant un an. Le proto-déclaratif constitue un effort préverbal visant à établir un partage d'intérêt et d'information sur les objets du monde et donc une attention conjointe sur ceux-ci.

Après avoir suscité l'attention en utilisant des gestes, l'enfant commence à utiliser des mots isolés pour attirer l'attention sur des objets ou des personnes, à environ **13 mois** (Bates & al., 1989).

f) Stabilisation de l'attention et imprégnation symbolique (18 – 30 mois)

La période des 18 mois nous intéresse également pour notre étude, car l'attention conjointe se stabilise et s'automatise. La coordination par les allers-retours visuels se précise, et il faut attendre les **18 mois** du bébé pour qu'il régule ce flux attentionnel de façon régulière et spontanée pendant le jeu (Bakeman & Adamson, 1984). Un mouvement s'opère dans la nature de son comportement communicatif.

Selon ces auteurs, le changement notable dans la structure attentionnelle réside dans la prise en compte de l'interaction sociale par l'enfant comme source même d'attention. De plus, Adamson, Bakeman, & Deckner (2004) montrent que l'attention conjointe devient progressivement « *imprégnée de symboles* » (Symbol-infused), c'est-à-dire que l'enfant peut désormais attirer l'attention de l'adulte par un geste symbolique, accompagné d'un mot. Enfin, les sujets d'interactions s'élargissent et les centres d'intérêts sont de plus en plus abstraits : au début, il s'agit essentiellement d'objets concrets et présents, les échanges sont centrés essentiellement sur l'ici-et-maintenant ; puis les symboles sont introduits, les événements passés ou futurs, la notion de l'absence et enfin les états internes, les émotions (Adamson & al., 2009). Ainsi, la dimension symbolique permet de décontextualiser l'attention. Bien que les enfants de **30 mois** introduisent habituellement des symboles verbaux et non-verbaux dans un large éventail de contextes communicatifs, les symboles n'ont pas encore saturé totalement leur attention à cet âge (Adamson & al., 2004).

La mise en place de l'attention conjointe débute avec les échanges par le regard, s'accroît avec l'apparition d'un système interactif triadique et se prolonge avec le pointage. Les différentes étapes intermédiaires de son développement permettent aux enfants d'entrer aisément dans la communication non-verbale référentielle, avec une personne à propos d'un objet présent. La plupart des chercheurs s'accordent pour situer le début d'un engagement conjoint de l'enfant vers 9 à 12 mois, mais l'intégration de cette compétence est un processus lent véritablement maîtrisé pendant la dernière partie de la petite enfance (entre 3 ans ½ et 5 ans ½ selon Adamson, Bakeman, Dekner et Nelson, 2014). L'attention conjointe sous-tend parallèlement l'accès au langage et la fonction symbolique qui met à distance de l'« ici et maintenant ».

D) Lien entre l'attention conjointe, la cognition sociale et l'émergence du langage

Des interactions aux conversations, l'attention conjointe accompagne l'élaboration symbolique et cette étape est bientôt suivie par l'acquisition de compétences spécifiques communicationnelles et linguistiques. La cognition sociale, l'attention conjointe et le langage sont des facultés qui impliquent toutes trois le triangle de

référence : l'enfant, l'adulte, l'événement ou l'objet sur lequel les participants portent leur attention.

1. Rôle dans l'émergence du langage

Une continuité entre les moyens préverbaux d'attention conjointe et la référence sociale verbale ou le langage est mise en évidence dans de nombreux travaux.

Tomasello et Farrar (1986) ont été parmi les premiers à avoir décrit l'impact de l'attention conjointe sur le développement du langage. Ils ont trouvé une corrélation positive entre le temps passé en attention conjointe à 15 mois et la taille du vocabulaire de l'enfant à 21 mois. Ils observent aussi que les moments d'attention conjointe engendrent sur l'instant des productions langagières plus nombreuses chez les deux partenaires, ainsi que des échanges plus longs. L'attention conjointe apparaît donc comme un contexte facilitateur de la communication préverbale, verbale et linguistique ultérieure. Cependant, Adamson et al. (1990) épinglent une variation suivant l'âge : l'étendue du vocabulaire n'est selon eux pas vraiment corrélée à la durée d'attention conjointe à 15 mois, mais semble l'être à 18 mois.

D'autre part, des corrélations ont été également mises en avant avec le langage expressif, réceptif et le début du développement syntaxique (Adamson & al. 2004). Mundy et Jarrod en 2010 proposent un parallèle entre la dissociation antéropostérieure RJA/IJA et les aires du langage réceptif de Wernicke (cortex postérieur) et expressif de Broca (cortex antérieur). Cela soutient les observations de Mundy et al. en 2007 qui indiquaient que la RJA et l'IJA à 12 et 18 mois étaient prédictives du score langagier à 24 mois. L'IJA à 14 mois serait liée à un marqueur de maturation de l'hémisphère cérébral gauche et au développement lexical à 24 mois (Mundy, Fox & Card, 2003). Plus récemment, Adamson, Bakeman, Dekner et Nelson (2014) ont montré qu'il existe des différences individuelles dans le développement normal de l'enfant à 18 mois quant à l'engagement symbolique et au niveau langagier. Cette différence entre les enfants plus ou moins performants est rattrapée à 5 ans et demi.

D'après Bates et al. (1989), entre 12 et 16 mois, la compréhension, puis la production des mots, sont fortement corrélées aux gestes de pointer et de représenter des objets. Ainsi, selon une perspective multimodale du développement, l'input linguistique et la performance gestuelle dans l'attention conjointe s'enrichissent mutuellement. Cela amène l'enfant à aborder la fonction référentielle du langage qui devrait lui permettre de se libérer des contraintes du geste et de la mimique.

2. Rôle dans la cognition sociale

Toutes les dimensions socio-cognitives de l'attention conjointe conduiraient à des chemins équivalents prédictifs pour le développement précoce du langage.

D'autres études ont en effet établi une relation entre le développement du langage, le quotient intellectuel et le niveau d'engagement dans l'attention conjointe (Mundy et al., 2007). Mundy et Jarrold (2010), quant à eux, insistent sur les fondements de l'attention conjointe dans la cognition sociale (aptitudes émotionnelles et expériences sociales qui régulent les relations entre les individus) : puisqu'elle implique l'auto-perception, elle est fondamentale pour l'attribution d'un sens aux comportements perçus des autres. D'après les auteurs, une fois codifié, ce système d'attention conjointe contribue à élaborer, dans les situations d'apprentissage social, des représentations mentales (la pensée symbolique) et notamment la capacité de se représenter mentalement sa propre attention, et celle des autres.

Tourette, Recordini, Barbe et Soares-Boucaud (2000) ont étudié les liens entre théorie de l'esprit à 5 ans (capacité à attribuer des états mentaux à autrui) et attention conjointe à 24, 30 et 36 mois. Ils en ont conclu que l'attention conjointe permettait la découverte de soi et de l'autre et de se différencier dans ses intentions et ses actions. L'émergence d'une théorie de l'esprit, ancrée dans les échanges socio-communicatifs, se fait dans le continuum du développement de la reconnaissance d'autrui comme objet spécifique de la relation, et donc comme objet d'attention.

III. Les caractéristiques des enfants présentant un syndrome de West

« Sujets inanimés, avez-vous donc une âme ? C'est pour répondre « oui » à cette constatation qu'il faut appliquer à l'épilepsie ce que nous savons des rapports de l'âme et du corps. »
René Soulayrol

Les épilepsies sont des maladies dues à un mauvais fonctionnement intermittent du cerveau, qui se manifeste surtout par des « crises » récurrentes, se répétant plus ou moins fréquemment. Le terme « épilepsie » vient du grec et signifie « prendre par surprise, attaquer ».

Selon Jallon (2007), une notion indispensable en épileptologie, particulièrement chez l'enfant, est celle du syndrome épileptique : il réunit sous un même concept la symptomatologie des crises, l'âge d'apparition, les causes apportées par l'imagerie et/ou l'électroencéphalogramme, et l'évolution avec ou sans traitement.

Le syndrome de West (SW), également appelé « spasmes infantiles », est la forme la plus fréquente des encéphalopathies épileptiques chez l'enfant. Il a été décrit pour la première fois en 1841 par le chirurgien anglais William James West qui observa chez son fils de 4 mois l'association de spasmes axiaux en salves et d'une détérioration psychomotrice. L'électro-encéphalogramme caractéristique ne fut rapporté que plus de 100 ans plus tard sous le nom d'hypsarythmie (Gibbs & Gibbs, 1952 cités par Ouss-Ryngaert, 2008). Soulayrol (1999) le définit comme une entité électroclinique, considérant la réalité neurophysiologique, bioélectrique et clinique.

A) Epidémiologie

Ce syndrome non héréditaire se déclare dans la première année de vie du nourrisson. Les spasmes en sont majoritairement la manifestation inaugurale, mais une détérioration psychomotrice peut les précéder de quelques semaines. Dans sa thèse, Ouss-Ryngaert (2008) rappelle que le pic de survenue se situe entre 3 et 7 mois pour 50 à 77 % des cas. Elle souligne que l'âge de début peut cependant être plus tardif, notamment en cas de lésion postnatale. Wong & Trevathan (2001) rapportent des occurrences extrêmes allant de la naissance jusqu'à 6 ans, bien que les spasmes infantiles apparaissent rarement en-dessous de 2 semaines et après 18 mois.

L'incidence va de 2,9 (Trevathan, Murphy & Yeargin-Allsopp, 1999) à 4,5 (Ludvigsson, Olafsson, Sigurthardóttir & Hauser, 1994) pour 10 000 naissances vivantes dans le monde. En d'autres termes, ce syndrome relativement rare concerne une naissance sur 2 200 (Ludvigsson & al., 1994) à 3 400 (Trevathan & al. 1999), selon les études et les différentes régions du monde.

La prévalence du SW chez les enfants de 10 ans a été estimée de 1,5 à 2 pour 10 000 enfants (Wong & Trevathan, 2001). Ces taux assez bas de prévalence comparés à l'incidence seraient probablement attribués : « à la mortalité relativement élevée associée aux spasmes infantiles, à l'évolution des spasmes vers d'autres types de crises, et à une détermination incomplète des études concernant les enfants plus âgés dans la population générale. » (Wong & Trevathan, 2001, p. 90).

Il existe une prédominance masculine modérée : statistiquement, les garçons sont 1,5 fois plus touchés que les filles (Ouss-Ryngaert, 2008).

Cette forme d'épilepsie précoce entrave le développement cognitif, affectif, sensoriel et moteur de l'enfant.

B) Description du syndrome : triade clinique

Le SW se caractérise par une triade symptomatique (Jeavons, 1984 cité par Dulac, Plouin, Jambaqué & Motte, 1986) : il est repéré par la présence de trois indicateurs cliniques.

1. Les spasmes

Les spasmes sont une série de contractions musculaires involontaires. L'enfant présente des secousses vigoureuses et brèves (0,2 à 2 secondes) des membres, et parfois du tronc. La plupart du temps bilatérales et symétriques, elles peuvent quelquefois être unilatérales ou asymétriques (Handcock, Osborne & Milner, 2001). On parle aussi de crises partielles ou généralisées (Jallon, 2007). Chez certains bébés, la contraction est discrète : elle se limite aux muscles du cou, ou uniquement à une déviation des yeux vers le haut (Ouss-Ryngaert, 2008). Les spasmes sont alors difficiles à identifier. Au début de la maladie, ils peuvent être isolés, ce qui retarde également le diagnostic. Ils surviennent ensuite par séries (ou salves) de 20 spasmes, se répétant toutes les 5 à 30 secondes, la crise durant plusieurs dizaines de minutes. La série s'intensifie parfois et compte alors jusque 100 spasmes (Handcock & al., 2001).

L'enfant ne présente pas d'anomalie particulière entre les crises mais celles-ci peuvent se reproduire plusieurs fois par jour pendant plusieurs mois, même sous traitement. Les spasmes sont fréquemment suivis de pleurs (Handcock & al., 2001). Ils se manifestent surtout au réveil de l'enfant (Ouss-Ryngaert, 2008), mais peuvent apparaître à n'importe quel moment de la journée, notamment pendant les soins, la tétée, ou le sommeil. Fort heureusement, les spasmes peuvent disparaître sous traitement : dans la plupart des cas, ils se résolvent à l'âge de 3 ans, malgré une rare persistance jusqu'à 10-15 ans (Handcock & al., 2001). Cependant, ils laissent parfois des séquelles intellectuelles et motrices importantes.

Trois sous-types de spasmes ont été catégorisés chez l'enfant porteur d'un SW en fonction des manifestations posturales (Wong & Trevathan, 2001) :

Le plus souvent, ces spasmes sont observés en « **flexion** » : l'enfant se recroqueville sur lui-même, les bras et les jambes sont pliés et la tête est fléchie en avant (cf. annexe n°1 présentant une illustration). Plus rarement, les spasmes se font en « **extension** » : la nuque et les jambes se tendent alors brusquement et les bras se lancent vers le haut ou sur le côté. Des spasmes « **mixtes** » peuvent aussi survenir : il y a à la fois flexion des membres supérieurs et extension des membres inférieurs.

Comment expliquer ces symptômes ? De manière générale, les cellules nerveuses du cerveau, les neurones, transmettent des messages nerveux au reste du corps par le biais de décharges électriques adaptées. Lors des crises d'épilepsie, un groupe de neurones libère au même moment des potentiels électriques de façon soudaine et anormale, un peu comme un orage (Soulayrol, 1999, parle à ce titre « d'enfant foudroyé »). Dans le cas du syndrome de West, ces influx nerveux déclenchent les spasmes musculaires et peuvent avoir lieu dans différentes zones du cerveau ayant différentes fonctions : les manifestations secondaires aux crises sont donc variables. Entre les spasmes, même si l'enfant n'a pas de signe visible d'épilepsie, son cerveau continue tout de même à mal fonctionner.

À terme, et sans traitement efficace, c'est ce dysfonctionnement constant qui endommage progressivement le cerveau et induit un retard de développement chez les bébés porteurs du syndrome de West.

2. Le retard de développement psychomoteur

Le retard de développement psychomoteur est la conséquence de l'atteinte neurologique causée par les spasmes. Les retentissements psychomoteurs

dépendent de l'étiologie responsable du SW et leur sévérité peut être variable d'un enfant à l'autre. En effet, déjà avant l'apparition des premiers spasmes, les acquisitions peuvent être normales ou anormales selon l'origine de la maladie (Ouss-Ryngaert, 2008). Par exemple, d'après Handcock et al. (2001), dans le SW associé au syndrome de Down, le retard antérieur constitue une condition prédisposante. Dans la majorité des cas (80-90% selon Handcock & al., 2001), le début des spasmes s'accompagne d'un ralentissement du développement psychomoteur, voire d'une régression. Cependant, quelques rares enfants West continuent à faire des progrès dans ce domaine, mais plus lentement qu'avant la maladie et que les enfants ordinaires (Ouss-Ryngaert, 2008). Quoi qu'il en soit « *le degré du retard psychomoteur est sévère pour approximativement 70% des enfants, plaçant une grande responsabilité à la fois sur les soignants et le système de santé.* » (Handcock & al., 2001, p.625).

Ce retard affecte principalement la tenue de la tête, la préhension volontaire d'objets, et nombreux sont les bébés qui ne tiennent pas encore assis à l'âge d'un an (posture normalement acquise entre 4-9 mois). Par ailleurs, le syndrome apparaît à un âge où le cerveau est encore en plein développement, notamment au niveau des fonctions sensorielles, elles aussi altérées : réaction auditive perturbée, difficultés de poursuite et de contact oculaires, altération de l'odorat. On ajoutera que selon Ryngaert-Ouss (2008), 33 à 89% des nourrissons West présentent des signes neurologiques moteurs tels que la diplégie, la tétraplégie, l'ataxie ou l'athétose, dus aux lésions cérébrales causales du SW. Ces déficits moteurs alourdissent d'autant plus l'éventuel handicap et gênent le contact de l'enfant avec ses partenaires de communication. Jallon (2007) mentionne que la régression psychomotrice se traduit par une modification de l'humeur : le bébé West peut devenir moins souriant, moins joueur, parfois absent, pleurant plus et montrant un manque d'intérêt pendant les interactions. On pourra également observer une perte du sourire-réponse, de la mimique, et une immobilité motrice plus ou moins prononcée.

3. Un électro-encéphalogramme (EEG) caractéristique

L'électro-encéphalogramme (EEG) inter-critique est l'enregistrement de l'activité électrique du cerveau en dehors des crises épileptiques. Indolore, cet examen se fait en plaçant des électrodes (capteurs électriques) sur le cuir chevelu du bébé, de préférence à l'état de veille et pendant le sommeil. Déjà en 1939, Gibbs et Boston mentionnaient que « *cette nouvelle technique a révolutionné l'étude de l'épilepsie.* »

(p.760). L'EEG va permettre de visualiser les rythmes anormaux dans le cortex cérébral, liés à la perturbation de facteurs électrochimiques et physiologiques sous-jacents (Gibbs, Gibbs & Lennox, 2002) et de confirmer un SW lorsqu'il est suspecté.

Sur un EEG normal (cf. annexe n°2), le tracé est régulier et les ondes électriques surviennent de manière synchronisée. Chez les nourrissons atteints du SW, le tableau à l'EEG en dehors des crises est atypique (cf. annexe n°2) : les ondes sont lentes et les pointes irrégulières, multifocales et de très haut voltage (Handcock & al., 2001). Aussi changent-elles à chaque instant de durée et d'amplitude et ne se déclenchent-elles pas au même moment dans le cerveau. Cet aspect caractéristique de désorganisation est décrit par le terme « hypsarythmie » ou « dysrythmie » (Gibbs & Gibbs, 1952 cité par Wong & Trevathan 2001). Selon Jallon (2007), elle désigne une succession chaotique d'anomalies paroxystiques de très grande amplitude, s'interrompant lors de la survenue des spasmes. En effet, l'EEG au cours d'un spasme montre quant à lui une activité rapide de bas voltage ou une onde lente de grande amplitude (Ryngaert-Ouss, 2008). Cependant, il est fréquent que les patients avec des lésions cérébrales préexistantes n'aient pas une hypsarythmie typique (Ryngaert-Ouss, 2008).

Au départ, l'activité électrique du cerveau de ces nourrissons est instable seulement pendant l'endormissement puis cette perturbation devient continue, aussi bien pendant la veille que le sommeil, et même entre les crises. Selon Handcock (2001), l'hypsarythmie peut être présente périodiquement, se modifier voire se résoudre avec le temps. En pratique, la quantité de rythmes altérés sur un jour donné peut être un indice de l'état du patient, sans être prédictif.

Les caractéristiques cliniques que présentent les enfants West varient beaucoup selon l'âge de début, les caractéristiques des spasmes, le développement psychomoteur, l'EEG intercritique et la localisation des lésions. Aussi est-il important de comprendre les causes de ce syndrome afin d'en saisir les impacts cliniques.

C) Etiologie

De grandes variétés dans ces caractéristiques cliniques sont retrouvées en fonction de l'âge de début et de la localisation des lésions. C'est principalement l'étiologie qui détermine la clinique. Trois formes de SW sont décrites dans la littérature :

- Le SW **idiopathique** concerne environ 20% des cas et correspond à un tableau pour lequel aucune étiologie n'est retrouvée (Ryngaert-Ouss, 2008). Dans ce cas une hypothèse génétique est vraisemblable (Jallon, 2007).

Dans cette forme du SW, le développement psychomoteur et l'examen neurologique du patient sont normaux avant le début des spasmes. Les spasmes sont symétriques et l'EEG présente une hypsarythmie typique. Le développement psychomoteur subit une légère détérioration par la suite, mais sans perte de la poursuite oculaire (Dulac & al., 1993, Vigeveno & al., 1993 cités par Ryngaert-Ouss, 2008).

- Le SW **symptomatique** représente 60 à 90% des cas chez des enfants porteurs d'une lésion cérébrale préexistante, parfaitement identifiée et à l'origine des crises (Cusmai & al., 1988, Ludwig, 1987 cités par Ryngaert-Ouss, 2008). Le début de la maladie est précédé par une anomalie du développement psychomoteur et/ou une anomalie de l'examen neurologique et/ou une maladie neurologique.
- Le SW **cryptogénique** est associé à une forte suspicion de lésion cérébrale mais non retrouvée avec les techniques médicales actuelles. Le développement psychomoteur et l'examen neurologique sont normaux avant le début des spasmes

Pour ces deux dernières formes de SW, l'histoire clinique peut révéler une **lésion cérébrale** prénatale, périnatale ou postnatale. Selon Ouss-Ryngaert (2008), 15% des sujets SW présentent une ischémie périnatale et 30% une **malformation cérébrale** (agénésie du corps calleux, polymicrogyrie, lissencéphalie, dysplasie corticale). Celle-ci peut être isolée ou bien associée à une **anomalie chromosomique**, à une **maladie métabolique** (phénylcétonurie, maladie de Menkès), à certaines formes de retards mentaux liés à l'X, ou à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB).

La **STB** est la principale cause du SW (environ 30% des cas). Elle entraîne des manifestations cutanées (taches achromiques), cardiaques, cérébrales et rénales. Ce syndrome neurocutané se caractérise par l'apparition de troubles cognitifs parallèlement à une activité épileptique généralisée chez un sujet qui se développait normalement. Les **tumeurs du nourrisson**, les **encéphalites** herpétiques néonatales et plus rarement, les erreurs innées du métabolisme, constituent également un risque élevé de SW. En cas de cause infectieuse, le SW est souvent réfractaire au traitement.

Le SW n'est pas héréditaire mais peut être transmis par des pathologies sous-jacentes qui le sont. Les spasmes infantiles sont au centre de la symptomatologie de plusieurs syndromes génétiques, avec un retard mental préexistant, une dysmorphie

plus ou moins marquée et d'autres malformations associées. Dans ce cadre figurent des anomalies chromosomiques (trisomie 21, syndrome de Williams) et des mutations génétiques (retard mental lié à l'X, délétion 1p36, STB).

D'autre part, il existe une grande variété d'expressions cliniques selon la localisation des lésions cérébrales. L'âge d'apparition de l'épilepsie dépend notamment de la localisation : les atteintes occipitales génèrent des débuts plus précoces que les atteintes antérieures. De plus, la moitié des patients avec STB qui développent une épilepsie infantile ont des spasmes, surtout quand elle atteint les régions pariéto-occipitales (Dulac, 2001 cité par Ouss-Ryngaert, 2008).

L'étiologie permet de comprendre les signes cliniques et de traiter les pathologies sous-jacentes. Cependant, elle met en évidence que le diagnostic de SW est parfois difficile à distinguer de celui d'autres affections.

D) Diagnostic

1. Repérage et diagnostic clinique

Lors de l'apparition des premiers spasmes, les parents remarquent généralement vite le changement d'attitude de leur bébé. Celui-ci manifeste une perturbation du contact avec l'extérieur : il devient « grognon », cesse de s'intéresser à l'entourage, semble parfois absent, a le regard vague et réagit moins aux bruits. En référence à Handcock et al. (2001), les crises sont associées à une brève perte de conscience. Le SW peut être long à diagnostiquer car le médecin n'a pas forcément l'occasion d'assister à une série de spasmes. C'est pourquoi l'observation fine des parents (nombre, durée, heure de survenue) est particulièrement précieuse pour le repérage diagnostic et les investigations. Il est utile, dans la mesure du possible, de filmer les spasmes. Le diagnostic précoce du syndrome de West repose sur 3 piliers : l'**âge de début** des spasmes, la date de survenue des **spasmes en salves** et l'aspect de l'**EEG** réalisé précocement (hypsarythmie quoique inconsistante).

2. Examens complémentaires

Dans la plupart des cas, le SW est la conséquence d'une autre maladie identifiable, ayant entraîné des dommages cérébraux. Des recherches étiologiques plus poussées sont donc entreprises pour essayer de mettre en évidence une

éventuelle anomalie cérébrale ou une maladie génétique. L'Imagerie par Résonance Magnétique (**IRM**) permet de préciser le diagnostic étiologique. Cependant, cet examen doit être réalisé une deuxième fois après l'âge de 18 mois, lorsque la différenciation substance grise / substance blanche du cerveau est plus évidente (Ryngaert-Ouss, 2008). Une autre IRM sera aussi nécessaire vers 4 ans, après maturation de la substance blanche.

Des analyses biochimiques (Gibbs & Appleton, 1997) par prise de sang peuvent également être réalisées, afin de rechercher des marqueurs témoignant de la présence d'une maladie sous-jacente (maladies métaboliques et génétiques, trisomie 21). Une ponction lombaire peut aussi être pratiquée pour écarter d'autres pathologies. Enfin, un examen de la peau avec une lumière ultraviolette (lumière de Wood) vise à rechercher les taches blanches caractéristiques de la STB.

Notons qu'il est impossible de dépister le SW car on ne le découvre qu'une fois déclaré, après la survenue des premiers spasmes ou changements de comportement.

3. Diagnostic différentiel

Les spasmes ne sont pas toujours repérés immédiatement, n'étant pas forcément très nets au début de la maladie. De plus, la triade clinique n'est pas toujours complète : il peut y avoir une absence de retard psychomoteur pour 16% des cas et une absence d'hypsarythmie pour 45% des cas, même si des anomalies paroxystiques de l'EEG peuvent être retrouvées (Doutriaux, 2010).

Etant donné que les enfants pleurent fréquemment au décours des spasmes, leur malaise est parfois assimilé aux coliques du jeune enfant ou à un reflux gastro-œsophagien, très courant chez les nouveau-nés. Les spasmes musculaires peuvent également passer inaperçus dans un premier temps ou être interprétés comme des réactions normales de sursaut. Ils ne sont alors reconnus que lorsque l'on constate la régression psychomotrice. D'autre part, le SW peut être confondu avec l'épilepsie myoclonique juvénile (où l'aspect des crises et l'EEG sont différents). Dans les cas où le SW est découvert après 2 ans, la confusion est possible avec d'autres syndromes épileptiques tels le syndrome de Doose ou de Lennox-Gastaut (Doutriaux, 2010).

La connaissance du diagnostic étiologique propre au SW revêt donc une importance non négligeable car celui-ci influence l'évolution du syndrome et son traitement.

E) Traitement

La prise en charge de l'enfant souffrant d'un syndrome de West est coordonnée par un neuropédiatre dans un service spécialisé en épilepsie⁵. En cas de maladie associée, un suivi complémentaire peut être requis dans d'autres services adaptés.

1. Traitements médicaux

Sans traitement, les spasmes disparaissent spontanément au bout de quelques mois mais d'autres manifestations épileptiques peuvent survenir et causer d'importants dommages : le développement global de l'enfant reste alors altéré. Le traitement proposé vise à arrêter les spasmes le plus tôt possible et à contrôler les anomalies paroxystiques persistant entre les crises, afin de diminuer les séquelles ultérieures au niveau de l'épilepsie, du développement cognitif et psychomoteur.

La plupart des antiépileptiques conventionnels sont inefficaces pour traiter le SW. Le Vigabatrin (Jambaqué, Chiron, Dumas, Mumford & Dulac, 2000) est le produit le plus souvent prescrit en première intention. Son efficacité, estimée de 33 à 55% (avec un maximum pour la STB), est souvent transitoire. En cas d'échec ou de rechute, l'association du Vigabatrin et des corticoïdes est efficace dans 2/3 des cas, pour les SW symptomatiques et cryptogéniques (Ouss-Ryngaert, 2008). Toutefois la prise du Vigabatrin peut entraîner de nombreux effets secondaires : risques de rétrécissement du champ visuel (Vanhatalo, Alen, Riikonen, Rantala, Ainek, Mustonen & Nousiainen, 2001), affaiblissement musculaire, hypotonie et somnolence (Doutriaux, 2010). En cas de résistance au Vigabatrin et aux corticoïdes, il peut être proposé un antiépileptique spécifique (Topiramate). Dans tous les cas, le traitement est ajusté progressivement aux besoins de l'enfant, et la stratégie thérapeutique repose essentiellement sur des évaluations hebdomadaires au début du traitement (contrôles à l'EEG, prises de sang, suivi ophtalmologique, orthophonique, etc.) puis sur une surveillance régulière.

Lorsque l'épilepsie est pharmaco-résistante, d'autres méthodes peuvent être envisagées, comme un régime cétogène. Ce régime très strict est destiné à enrichir le sang en substances cétoniques qui ont une action antiépileptique. Exceptionnellement, en cas de spasmes persistants, une intervention chirurgicale peut

⁵ On peut citer le Centre de référence des épilepsies rares et de la sclérose tubéreuse de Bourneville de l'Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris, Professeur Philippe Evrard.

être prévue, par résection corticale de la lésion, si celle-ci est précisément localisée (Dulac, Delalande, Pinard, Jalin, Plouinz, Jambaqué, Chiron & Cieuta, 1996).

L'association du SW avec une autre maladie nécessite parfois des traitements complémentaires. Le but est de pouvoir proposer rapidement un traitement étiologique, comme le cuivre dans la maladie de Menkès (Ouss-Ryngaert, 2008).

2. Autres options thérapeutiques

Dans la majorité des cas, le SW entraîne des difficultés de développement de l'enfant, sur tous les plans (moteur, visuel, communicationnel). Une prise en charge multidisciplinaire doit donc être envisagée pour encourager l'éveil des enfants et stimuler au maximum leurs capacités motrices et intellectuelles. Dans tous les cas, il est nécessaire qu'un bilan neuropsychologique global soit effectué pour évaluer précisément le développement de l'enfant, ses capacités cognitives, et élaborer ainsi une stratégie thérapeutique adaptée (Pinabiaux, Bulteau & Jambaqué, 2013).

Les enfants atteints du SW présentent fréquemment un retard au niveau moteur. Des exercices simples et répétitifs de kinésithérapie et de psychomotricité sont donc mis en place pour aider l'enfant à se muscler, acquérir l'équilibre et la marche, manger tout seul. L'ergothérapie permet aussi de solliciter l'enfant dans des activités courantes, afin de favoriser l'autonomie dans son environnement quotidien et familial.

Les troubles affectent particulièrement la communication visuelle et verbale. La rééducation orthophonique va être essentielle pour améliorer la communication et l'interaction avec l'entourage, en stimulant à la fois l'ouïe, la vue, la sphère oro-faciale et le toucher. Pour les enfants dont la vision est affaiblie, une rééducation orthoptique peut parfois être nécessaire.

Ainsi l'accompagnement thérapeutique de l'enfant implique une organisation souvent contraignante et chronophage de la part des parents (renonçant fréquemment à leur activité professionnelle). Par ailleurs, elle a un coût non négligeable puisqu'elle nécessite l'alliance de plusieurs soignants en continu. En plus de la lourdeur des traitements, les parents vivent dans l'angoisse de la survenue de crises imprévisibles ou de probables signes d'aggravation psychomotrice. Ces perturbations viennent souvent bouleverser la dynamique familiale et modifient les projets. Il faut aussi garder à l'esprit que l'annonce du diagnostic demeure un moment particulièrement éprouvant. Un soutien psychologique peut s'avérer souhaitable (Orphanet, 2008).

Le bénéfice de la prise en charge médicamenteuse et thérapeutique est variable, mais une fois les spasmes arrêtés, des progrès sont réalisés par l'enfant et améliorent sa qualité de vie. Néanmoins, il est impossible de savoir quelles séquelles resteront définitives et de prévoir l'évolution, ce qui est souvent un point difficile pour les familles.

F) Evolution : des enfants à risque

Le devenir de ces enfants présentant un syndrome de West est variable et le pronostic a considérablement évolué depuis les vingt dernières années grâce aux nouveaux traitements médicamenteux et aux prises en charges adaptées.

1. Evolution des spasmes et facteurs pronostics

Le niveau développemental observé au début des spasmes est un fort prédicateur du devenir à 3 ans (Jambaqué, Chiron, Dulac, Raynaud & Syrota, 1993, cités par Ouss-Ryngaert, 2008), notamment en termes de poursuite visuelle et de réaction aux stimuli sensoriels. Pour 50 à 90% des cas, les spasmes disparaissent avant l'âge de 5 ans, âge auquel l'hyperexcitabilité du cerveau est réduite et les lobes frontaux matures (Ouss-Ryngaert, 2008). Toutefois, une rechute des spasmes après rémission du SW crée une épilepsie pharmaco-résistante. La guérison totale concerne seulement 11 à 16% des cas dont 5% sans aucune séquelle (Ouss-Ryngaert, 2008).

Au vu de la variabilité interpersonnelle qui est retrouvée dans cette population clinique, la plupart des auteurs reconnaissent la difficulté qu'il y a à formuler un pronostic développemental précoce. Cependant, d'après Ouss-Ryngaert (2008) trois facteurs sont considérés comme importants pour l'évolution des spasmes infantiles :

- L'étiologie qui sous-tend le SW (du meilleur au moins bon pronostic : SW cryptogénique, SW idiopathique, SW symptomatique, sauf en ce qui concerne la STB depuis l'administration du Vigabatrin et la chirurgie).
- Le délai entre l'apparition des crises et la mise en place du traitement.
- La présence ou non d'un trouble préexistant (développemental, neurologique, ou encore tout autre type d'épilepsie sont des facteurs aggravants).

D'autres facteurs, plus discutés, semblent également intervenir : l'âge de début des spasmes (plus il est précoce, plus le pronostic est défavorable), le caractère focal ou généralisé de la lésion, la présence d'une hypsarythmie typique ou non / persistante

ou non, les facteurs génétiques, la durée des spasmes, la réponse au traitement.

En somme, selon Jeavons (1984), rapporté par Dulac et al. (1986), les éléments de meilleur pronostic seraient les suivants : « *caractère cryptogénétique non précédé de retard du développement ou d'autres types de crises, régression modérée ou absente, début précoce du traitement et brève durée de la période des spasmes* » (p.372). Les mêmes chercheurs avancent que près de la moitié des formes cryptogénétiques évoluent favorablement, certaines guérissant même spontanément. À l'inverse, on constate qu'une disparition totale des spasmes et une normalisation de l'EEG peuvent être accompagnées de troubles sévères du développement.

Quoiqu'il en soit, Jallon (2007) estime que de façon générale, le pronostic du SW reste sévère puisque 10% de ces enfants seulement se développent normalement, que plus de la moitié présentent un retard de développement sévère, et que 30 à 50% garderont de graves séquelles. La gravité et l'expressivité des troubles sont en effet très variables : des troubles subtils de la mémoire verbale/visuelle, de l'attention, du langage et/ou des fonctions visuo-spatiales, aux troubles sévères cognitifs. D'autre part, dans une étude sur le SW de Riikonen (1982), rapportée par Ouss-Ryngaert (2008), on constate que 24% des enfants qui ont évolué à l'âge adulte avec une intelligence et un statut social apparemment typiques, présentent en réalité des troubles discrets mais persistants des fonctions exécutives. Les séquelles peuvent être repérées tardivement lors de l'entrée dans les apprentissages. Dulac et al. (1986) ajoutent qu'il persiste des séquelles neuropsychiques chez environ 85% de ces enfants, en particulier des troubles des apprentissages et/ou un retard mental.

Nonobstant, Trevathan et al. (1999) rappellent que les données publiées concernant le devenir à long-terme des enfants avec SW ne sont pas forcément représentatives : elles sont principalement issues de séries de cas cliniques provenant de centres de soins spécialisés, et rarement d'études sur la population générale.

2. Un devenir autistique pour certains

Une des principales évolutions du syndrome de West qui retient notre attention est le fort risque d'autisme secondaire. L'état des connaissances publié par la Haute Autorité de Santé (HAS, 2010) revient sur les définitions de l'autisme, qui ont beaucoup évolué ces trente dernières années et diffèrent selon les classifications (DSM-V, CIM-10). Les tableaux cliniques divers peuvent être exprimés sous forme de catégories (Troubles Envahissants du Développement, TED) ou sous forme dimensionnelle

(Troubles du Spectre de l'Autisme, TSA). Les TED sont définis comme un groupe hétérogène de troubles qui atteignent de manière envahissante la personne et son fonctionnement, et ce dans toutes les situations de vie quotidienne et sociale. L'autisme infantile est une des catégories de TED. Il se manifeste avant l'âge de 3 ans, et se caractérise par une triade clinique :

- une altération qualitative des interactions sociales⁶,
- une altération qualitative de la communication et du langage⁷,
- et un répertoire de comportements et d'intérêts restreints, stéréotypés et répétitifs⁸.

La littérature est assez pauvre sur le devenir autistique des enfants avec SW en général, la plupart des publications étudiant préférentiellement les enfants avec STB et autisme. Nous retiendrons, selon la revue de Ouss-Ryngaert (2008), que dans une population de spasmes infantiles d'étiologies diverses, les évolutions vers des troubles autistiques sont fréquentes, allant de 7% (elle cite Riikonen & Amnell, 2001) à 33% (elle cite Askalan & al., 2003), en fonction des critères d'autisme. En particulier, elle précise qu'une part importante de ces enfants présentent un TED (33%) et que parmi eux 25% deviennent autistes avérés.

Alors que la prévalence de l'épilepsie dans la population générale serait de 0,5 à 1%, la prévalence de l'épilepsie dans les TED serait de 5% à 40% (Ouss-Ryngaert, 2013a). Certains symptômes autistiques sembleraient être l'expression d'une hyperexcitabilité neuronale sub-clinique, qui pourrait être atténuée par un traitement médical ou chirurgical (Jambaqué & al. 2000). Ouss-Ryngaert (2008) rapporte que Kayaalp et al. (2007) ont relié des symptômes d'autismes chez des enfants West avec des anomalies EEG, dont une persistance de l'hypsarythmie et des crises frontales et bilatérales. Cela peut être mis en lien avec les données sur le retard de maturation frontale chez les autistes (Zilbovicius, 1995 cité par Ouss-Ryngaert, 2008), qui se normalise à 6 ans.

En particulier, chez les enfants autistes, il existe des dysfonctionnements des pré-requis de la communication qui nous interrogent pour notre recherche : Tomasello (2007) mentionne un usage moindre du regard et un déficit de détection du contact

⁶ Retrait autistique, indifférence à l'environnement, manque d'empathie, trouble du contact corporel, pas de partage et de réciprocité sociale et émotionnelle.

⁷ Déficits de la communication verbale et non-verbale.

⁸ Repérables dans les activités de jeux et d'imagination etc., ainsi que des troubles des conduites.

visuel. Il y aurait une difficulté à orienter l'attention vers la cible du regard de l'autre (HAS, 2010). Selon Mundy, Sigman, Ungerer et Sherman (1986) les pointages proto-déclaratifs seraient moins nombreux que les pointages proto-impératifs chez ces enfants. De plus, d'après Mundy et al. (2009), les comportements d'attention conjointe sont marqués par un défaut d'initiation, spécifique à l'autisme. Les auteurs soutiennent l'hypothèse d'un déficit exécutif attentionnel dans l'autisme. Rollins, Wambacq, Dowell, Mathews, & Reese (1998) suggèrent que ce déficit attentionnel ne tiendrait pas à la capacité à s'orienter vers les objets, mais plutôt à une difficulté à comprendre qu'autrui a lui aussi des comportements dirigés vers un but. Cela rejoint d'autres niveaux de difficultés rapportés chez ces enfants, comme des capacités d'imitation déficientes et un défaut de théorie de l'esprit⁹ (Reboul, 2000).

Ces dysfonctionnements des précurseurs communicationnels sont corrélés à des problèmes d'acquisition et d'utilisation du langage chez ces enfants (Mundy, Sigman & Kasari, 1990). La moitié des enfants autistes n'accèdent pas à un langage oral fonctionnel. Leur langage est jugé déviant avec une dysharmonie entre les aspects phonologiques et syntaxiques qui peuvent être relativement bien préservés, et les aspects sémantiques et pragmatiques nettement plus déficitaires (Guidetti, Turquois, Adrien, Barthélémy & Bernard, 2004).

3. Le cas de la déficience mentale

Trevarthan et al. (1999) font le constat suivant : dans la population générale, un pourcentage significatif d'enfants avec retard mental profond, associé à une épilepsie sévère, ont en fait une histoire clinique de syndrome de West. En retour, l'évolution à long-terme du syndrome de West est marquée par une forte incidence de déficience mentale, surtout en cas de précocité ou de persistance des spasmes, d'étiologie de STB ou d'association à troubles autistiques (Pinabiaux, Bulteau & Jambaqué, 2013). Les troubles cognitifs définitifs touchent 70 à 90% de l'ensemble des enfants porteurs du SW (Trevarthan & al., 1999) et pour 50% des cas, le retard mental est qualifié de modéré à sévère (Ouss-Ryngaert, 2013b).

Les capacités langagières et interactionnelles des jeunes enfants porteurs de déficience intellectuelle ont été moins étudiées, mais elles apparaissent moins

⁹ Capacité à attribuer d'états mentaux à autrui.

atypiques que celles des enfants porteurs d'autisme. Quelques spécificités dans la communication pré-linguistique des enfants avec retard cognitif ressortent néanmoins, par rapport aux enfants tout-venants : moins de regards à référence sociale donc moins d'alternance des contacts oculaires ; moins de manifestations émotionnelles du sourire ; des difficultés à imiter les gestes, les sons et les mots ; un déficit dans les aptitudes d'attention conjointe, notamment pour son maintien dans la durée et sa régulation (Nader-Grosbois, 2006). En revanche, Mundy et al. (1986) ont montré que ces séquences sont plus longues et plus fréquentes que chez les enfants autistes. De plus, selon ces chercheurs, les enfants à handicap mental ne montreraient aucun déficit particulier dans le rôle d'initiation ou de réponse à l'attention conjointe.

Quant au développement vocal et langagier de ces enfants, il apparaît retardé (Lynch, Oller, Steffens, Levine, Basinger & Umbel, 1995 cités par Nader-Grosbois, 2006).

IV. Problématique et hypothèses

A) Problématique

Les toutes premières interactions entre une mère et son enfant contribuent au bon développement de la communication sociale précoce : celle-ci repose sur une disposition du bébé à entrer en communication avec son interlocuteur et sur la capacité de la mère à s'ajuster et à répondre de manière adaptée à son enfant. Ces échanges mettent ainsi en jeu les liens préverbaux qui préparent, chez le bébé, l'émergence ultérieure du langage. Cet apprentissage se fait en interaction avec l'environnement, l'enfant s'ouvrant au monde des personnes et des objets, faisant des liens entre ce qu'il voit, ce qu'il perçoit des événements et ce que lui dit sa mère. En ce sens, l'attention conjointe est l'un des précurseurs corporels et interactifs, qui se révèle être fondamental dans la petite enfance pour l'accès à la communication verbale et non-verbale.

Les bébés porteurs du syndrome de West constituent une population à risque en terme développemental. En raison de leurs difficultés instrumentales (retard psychomoteur, chutes toniques, difficultés à organiser le contact visuel...) et de l'altération des compétences relatives à la communication et au langage, la qualité des interactions de ces enfants peut être dégradée. Dans ce contexte, les comportements d'attention conjointe sont-ils différents chez les enfants présentant un syndrome de West ? Cette compétence se développe-t-elle correctement ?

Au cours du développement, les différentes composantes du langage peuvent être touchées, à la fois sur le versant expressif et compréhensif. Une part importante de ces enfants deviennent autistes syndromiques (25% selon Ouss-Ryngaert, 2008) ou présentent un Trouble Envahissant du Développement (TED) (33% selon Ouss-Ryngaert, 2008). Un pattern particulier d'attention conjointe peut-il être corrélé ultérieurement aux difficultés langagières et au niveau développemental ?

En effet il est intéressant d'observer le profil très engagé (« *Coordinated joint* », Bakeman & Adamson, 1984) ou désengagé (« *Unengaged* », Bakeman & Adamson, 1984) chez l'enfant épileptique par rapport à l'enfant sans pathologie neurologique, en terme de durée, de fréquence et d'initiation. Du côté de la mère, nous nous sommes interrogés sur l'existence d'une éventuelle compensation afin de stimuler son enfant, de faciliter l'initiation, le maintien et la qualité de l'interaction.

La fin de la première année est une période charnière pour le développement

de l'attention conjointe et les prémices du langage. Nous avons donc choisi de porter notre analyse sur les 9 et 12 mois des enfants. Les 18 mois étant une étape clef pour la stabilité de l'attention conjointe et les signes précoces d'évolution autistique, c'est à cet âge que nous avons décidé de concentrer plus précisément nos observations.

B) Objectifs

Les objectifs généraux poursuivis par le programme de recherche PILE sont de :

- faire avancer les connaissances scientifiques quant à la construction et l'émergence de la parole chez l'enfant.
- permettre la prévention et la prise en charge la plus précoce possible auprès de cohortes d'enfants à risque.
- favoriser un repérage précoce et notamment tenter d'identifier des indices d'évolution de type autistique ou dysphasique.

L'enjeu majeur de notre étude est de contribuer à une meilleure connaissance d'une population d'enfants porteurs d'un syndrome rare, le syndrome de West (SW). En effet, si les recherches récentes sur cette maladie et l'épilepsie en général aident à mieux comprendre le fonctionnement du cerveau et trouver de nouveaux traitements, peu de travaux sont menés sur le développement socio-cognitif. Ce pan de recherche permettrait d'envisager de nouvelles pistes rééducatives précoces et préventives pour exploiter au mieux le potentiel intellectuel et langagier de ces enfants.

Plus précisément, l'objectif de ce mémoire est double. D'une part, nous souhaitons étudier ce précurseur non-verbal du langage qu'est l'attention conjointe. D'autre part, il s'agit de l'analyser en situation écologique, afin de mettre en évidence d'éventuelles particularités d'acquisition chez les bébés présentant une épilepsie précoce.

C) Hypothèses de travail

Hypothèse principale : le but de notre étude est de répondre à l'hypothèse générale selon laquelle la pathologie neuro-développementale modifierait la nature des échanges communicationnels entre la mère et le bébé, en particulier de l'attention conjointe, et influencerait sur le développement ultérieur du langage.

Hypothèses opérationnelles : au cours de cette étude, nous avons émis plusieurs hypothèses opérationnelles quant aux résultats attendus.

➤ **Recherche d'un effet de groupe global West versus Témoin :**

Hypothèse 1 : La dynamique d'apparition et d'organisation de l'attention conjointe entre 9, 12 et 18 mois est différente entre les enfants West et les enfants tout-venants en interaction avec leur mère.

Comparaison intergroupe : On s'attend à ce que les épisodes d'attention conjointe, en particulier les séquences *Coordinated joint*, soient moins nombreuses et durent moins longtemps chez les bébés épileptiques que chez les bébés sains, ou présentent des particularités. De plus, nous présumons une fréquence et une durée plus importante des épisodes *Unengaged* au sein de cette population d'étude. Ainsi, on pose l'hypothèse d'un impact qualitatif et quantitatif du handicap de l'enfant sur la trajectoire développementale de l'attention conjointe.

Hypothèse 2 : La structuration temporelle et l'initiation de l'interaction sociale n'est pas la même entre les deux dyades.

Comparaison intergroupe : Les bébés épileptiques présentent des symptômes qui modifient la qualité de leur réceptivité et de leur attention. Compte tenu des troubles instrumentaux ainsi que de l'instabilité psychomotrice, on s'attend à une moindre spontanéité des enfants West à initier les échanges comparé aux enfants sains. On peut alors supposer que les mères d'enfants West stimulent différemment leur enfant et initient davantage l'interaction pour maintenir à la fois la durée et la qualité de celle-ci.

➤ **Recherche d'effet de corrélation entre deux variables :**

Hypothèse 3 : La qualité de l'engagement relationnel à 18 mois est prédictive du niveau de développement langagier à 24 et 36 mois (testée chez les deux groupes).

Recherche préalable d'un effet de groupe :

La pathologie neuro-développementale influencerait sur le développement du langage.

- Comparaison intergroupe : Nous postulons qu'à 24 et 36 mois, le niveau de langage des enfants porteurs du syndrome de West est inférieur à celui d'une population d'enfants témoins. On peut penser que les enfants présentant un SW rencontrent des difficultés de langage à la fois d'ordre expressif et réceptif.

- Comparaison intragroupe : Nous constituons en parallèle deux sous-groupes « West + / West - » en fonction des données relatives à l'évolution autistique et développementale des enfants West. Nous nous attendons à ce que les enfants porteurs d'un syndrome de West avec le meilleur profil développemental aient un niveau de langage supérieur à ceux qui ont un profil plus altéré, à 24 et 36 mois.

Recherche d'un effet de corrélation entre deux variables indépendantes :

Nous émettons l'hypothèse qu'il existe une corrélation chez les témoins et les West entre l'état d'attention conjointe à 18 mois (*Coordinated joint*) et le niveau langagier ultérieur à 24 et 36 mois, quantitativement (fluence) et qualitativement (diversité lexicale et complexité syntaxique).

Hypothèse 4 : L'attention conjointe est une des modalités pertinentes pour la recherche de marqueurs précoces d'un possible trouble autistique, et signe le niveau développemental global (testée chez les West uniquement).

Au vu des connaissances apportées par la littérature sur le syndrome de West (environ 30% dévolution autistique), on tire l'hypothèse que la qualité de l'engagement à 18 mois observable dans la relation, est corrélée au degré d'autisme à 36 mois, pour les enfants SW diagnostiqués TED et/ou autistes.

De même on peut penser qu'il existe un lien entre l'engagement relationnel des enfants épileptiques et le quotient de développement à 12 mois ainsi que le développement cognitif à 36 mois.

PARTIE EXPERIMENTALE

I. Méthodologie

« Le jeu est la forme la plus élevée de la recherche. »
Albert Einstein

A) Cadre de la recherche : le programme PILE

Notre expérimentation s'inscrit dans le programme PILE (Programme International pour le Langage de l'Enfant) mené à l'hôpital Necker Enfants-Malades à Paris depuis 2003 et dirigé par le Pr. Bernard Golse, chef du service de pédopsychiatrie. C'est actuellement le Dr. Lisa Ouss qui en est la coordinatrice. Ce vaste programme de recherche s'intéresse aux « *précurseurs corporels et interactifs de l'accès à la communication verbale ultérieure, dans une perspective de prévention et non pas de prédiction* » (Golse, 2014, p.70). Il a pour but d'étudier l'émergence et la construction du langage au travers les interactions précoces mère-bébé, en intégrant des études longitudinales auprès d'enfants de 0 à 4 ans.

Ces recherches sont menées chez des enfants normaux et des populations potentiellement à risque de troubles ultérieurs du langage et de la communication. Six cohortes de bébés en situation dyadique avec leur mère sont ainsi impliquées : les « témoins » comprenant un groupe d'enfants sains, les « témoins hospitalisés » précocement mais sans séquelles, les enfants présentant un syndrome de West, les enfants prématurés, mais aussi des situations particulières comme les enfants souffrant d'un trouble de l'oralité nourris par sonde/gastrostomie et les enfants de mères aveugles/malvoyantes. Ces travaux aident à « mieux comprendre certaines trajectoires développementales complexes de bébés vulnérables, afin de dépister et d'intervenir précocement. » (Golse, Ouss-Ryngaert, 2011). A titre préventif, les études visent en particulier à repérer des facteurs précoces de développement autistique ou de trouble grave du langage tels que les dysphasies. Ouss-Ryngaert (2008, p.244) ajoute que « *les recherches favorisent également les avancées sur le plan thérapeutique, l'identification d'un trouble permettant des interventions ciblées et spécifiques.* »

Afin de mener ces études, le programme PILE s'est appuyé sur une méthodologie transdisciplinaire. Il s'agit d'abord d'une recherche multiaxiale portant à la fois sur l'analyse des productions vocales, des mouvements des mains des bébés, du regard et du processus d'attention. La coordination de ces différentes dimensions informe également sur la notion d'intermodalité du langage. Dans ce contexte pluridisciplinaire, PILE est conçu comme un projet collaboratif, intégrant plusieurs équipes de chercheurs et cliniciens composées de pédopsychiatres, psychanalystes,

psychologues, orthophonistes, linguistes, mathématiciens, statisticiens, technicien vidéo.

Dans ce cadre scientifique, des travaux antérieurs concernant l'attention conjointe chez des bébés West de 9 mois puis 12 mois ont déjà été menés au cours de mémoires (Serpa-Leite, 2011, Gérardo, 2012, Jacquin, 2013). Notre travail actuel de recherche prolonge ces résultats en portant sur une période longue et cruciale du développement, à savoir l'évolution sur les 9, 12 et 18 mois de ces enfants.

B) Description de la population

Au total les données de 43 enfants ont été analysées et/ou recueillies dans ce travail (28 enfants porteurs du syndrome de West et 15 enfants témoins). Les 15 enfants issus de la population témoin ont été appariés en âge et en sexe avec 15 enfants parmi les West. Un tableau décrivant plus précisément les deux populations est présenté dans les annexes (cf. annexe n°10).

1. Population expérimentale clinique

Composition de la population cible :

- À **18 mois** : 28 enfants porteurs d'un syndrome de West (16 filles 57% et 12 garçons 43%)
- À **12 mois** : 23 enfants porteurs d'un syndrome de West (13 filles 57% et 10 garçons 43%)
- À **9 mois** : 10 enfants porteurs d'un syndrome de West (9 filles 90% et 1 garçon 10%)

Notons que tous les enfants ne sont pas inclus aux 3 âges pour des raisons de disponibilité de certains bébés à 12 mois et de récupération des données déjà calculées à 9 mois (Serpa-Leite, 2011).

Critères d'inclusion : Les enfants sont tous nés entre 2005 et 2013 et ont été recrutés par l'intermédiaire du service de neuropédiatrie de l'hôpital Necker Enfants-Malades, suite à un diagnostic clinique de spasmes infantiles et à un EEG. Différents critères d'inclusion ont alors été retenus pour les dyades :

Les bébés devaient présenter un syndrome de West et être l'enfant biologique de leurs parents. Ont été acceptés les enfants à 9, 12 et 18 mois d'âge chronologique, avec un

intervalle de +/- 2 mois. Une exception a été admise pour deux enfants West hospitalisés à leurs 18 mois, et n'ayant été revus qu'à 21 et 22 mois, âges auxquels nous les avons cependant inclus avec l'hypothèse d'une légère stagnation-interruption dans leur développement et donc d'un âge développemental plus proche des 18 mois. Du côté des mères, elles devaient être les mères biologiques, savoir lire et écrire, comprendre et parler la langue française, et avoir plus de 18 ans. Elles devaient accepter de participer au protocole, ayant été informées par écrit (annexe n°3) et ayant signé un consentement écrit (annexe n°4).

Critères d'exclusion : Les enfants qui présentaient une pathologie de type encéphalopathie avec pronostic immédiatement péjoratif ou dont les parents ne parlaient pas suffisamment bien le français n'ont pas été retenus. De façon générale, si l'un des critères d'inclusion n'était pas rempli, cela était considéré comme un critère d'exclusion.

2. Population témoin

Composition de la population témoin :

- À **18 mois** : 15 enfants (7 filles 47% et 8 garçons 53%)
- À **12 mois** : 15 enfants (7 filles 47% et 8 garçons 53%)
- À **9 mois** : 10 enfants (5 filles 50% et 5 garçons 50%)

Notons que tous les enfants ne sont pas inclus à 9 mois pour des raisons de récupération des données déjà calculées à cet âge (Serpa-Leite, 2011).

Critères d'inclusion : Les enfants sont tous nés entre 2003 et 2009 et ont été recrutés par réseau, dans les crèches et les PMI. Différents critères d'inclusion ont alors été retenus pour les dyades :

Les enfants ne devaient pas présenter de pathologie organique ou développementale et devaient être l'enfant biologique de leurs parents. Ont été acceptés les enfants à 9, 12 et 18 mois d'âge chronologique, avec un intervalle de +/- 2 mois.

Du côté des mères, elles devaient être les mères biologiques, savoir lire et écrire, comprendre et parler la langue française, et avoir plus de 18 ans. Elles devaient accepter de participer au protocole, ayant été informées par écrit (annexe n°3) et ayant

signé un consentement écrit (annexe n°4).

Critères d'exclusion : Les enfants présentant une pathologie médicale chronique avérée ou ayant été hospitalisés plus d'une semaine n'ont pas été retenus. Les dyades pour lesquelles les parents ne parlaient pas suffisamment bien le français ont également été exclues. Étaient retirés en cours de protocole les enfants témoins présentant un quotient de développement au Brunet-Lézine inférieur à 80 (calculé aux 12 mois). De façon générale, si l'un des critères d'inclusion n'était pas rempli, cela était considéré comme un critère d'exclusion.

C) Description du protocole expérimental

1. Description du protocole PILE

« Une heure de jeu vous en apprend plus sur quelqu'un que toute une année de conversation. »

Platon

Les enfants inclus dans le protocole depuis 2003 sont suivis longitudinalement. Ils ont d'une part été filmés régulièrement dans le cadre d'interactions dyadiques et d'autre part ont fait l'objet d'un recueil de données cliniques et psychométriques.

Les enregistrements audiovisuels d'interaction :

Les familles ont été rencontrées puis filmées dans différentes situations et à différents âges de l'enfant : tous les trois mois entre 3 mois et 18 mois, puis tous les six mois environ entre 2 ans et 4 ans. Les interactions se déroulent en situation semi-naturelle de jeu libre et offrent la possibilité d'appréhender les aspects pragmatiques du langage, qu'ils soient verbaux ou non verbaux. Le déroulement permet de mettre en jeu de nombreuses compétences sensorielles, perceptives (vision, toucher, audition) et sensori-motrices. Il rend également compte de la capacité constructive et de la fonction symbolique.

Ce protocole d'observation est à la fois relativement écologique et standardisé : Une consigne était donnée aux parents : « Jouer et dialoguer avec l'enfant le plus naturellement possible » comme ils ont l'habitude de le faire. Afin de favoriser une uniformisation des productions des mères et des enfants, les jeux à disposition de chaque dyade étaient les mêmes : une balle rouge, un livre en tissu, des cubes gigognes, un ours en peluche, une girafe, des petites voitures, une maison Fisher-Price® avec des personnages. Ce matériel généralement familial est censé favoriser les productions spontanées de l'enfant. La limitation quantitative permet de reproduire

la situation selon un standard dans un but comparatif.

L'enregistrement vidéo est standardisé selon deux protocoles intitulés « Transat » et « Tapis ». Jusqu'aux **9 mois** de l'enfant, et ultérieurement si l'enfant ne tient pas assis, c'est le protocole « Transat » qui est utilisé. Le bébé est installé sur un « baby-relax » et la mère est assise sur une chaise placée de trois quarts par rapport à lui. Trois séquences successives d'interaction en « face à face » sont enregistrées : 3 minutes de jeu libre, 3 minutes de jeu dirigé avec une girafe et 3 minutes de jeu avec une comptine (« ainsi font font font »). A **12 et 18 mois** puis aux âges suivants, il s'agit normalement de la situation « Tapis ». Un tapis d'environ 2m² est placé au centre de la pièce et expose les jeux standardisés. Au cours de cette séquence d'interaction libre d'environ 15 minutes les participants jouent assis, même si l'enfant peut se déplacer et s'emparer des objets pour jouer en mouvement. Alors que dans la condition « Transat » la mère présente délibérément l'objet à l'enfant, dans la condition « Tapis » il n'est pas obligatoire qu'elle sollicite son enfant sur un objet. La situation au tapis permet la mobilité de l'enfant alors qu'au transat, l'enfant est encore très contenu.

Les vidéos sont tournées à partir du dispositif technique de PILE. Cette cellule vidéo comprend quatre caméras numériques installées dans la salle de manière à obtenir quatre vues différentes de la scène : la mère, le bébé, son visage, la mère et le bébé vus ensemble de profil. L'image en quatre volets ainsi obtenue permet d'observer aisément et plus finement les interactions dyadiques.

2. Description du travail

Notre démarche expérimentale a consisté en un recueil et une analyse de données de différente nature :

- une **microanalyse de vidéos** de dyades mère-bébé en interaction qui avaient été tournées lors de travaux précédents faisant partie du programme PILE.

Nous avons étudié les patterns d'attention conjointe – occurrences, durée et nature – au moyen d'une grille d'observation déjà éprouvée dans la littérature (Bakeman & Adamson, 1984, 2004-révisée). La méthode scientifique de ce travail s'appuie sur la recherche clinique prospective et sur un dispositif expérimental établi par le Dr. Ouss-Ryngaert (2008). Cette méthodologie est caractérisée par la mesure suffisamment objective et reproductible des phénomènes observés. La comparaison

des épisodes d'attention conjointe de la population d'étude avec ceux de la population témoin nous a ensuite amenés à effectuer un traitement statistique des moyennes obtenues.

Les films ont été visionnés de façon aléatoire. L'appartenance des bébés à l'une ou l'autre des populations suivies n'était pas connue lors de l'observation et du codage des corpus. Ces informations n'ont été révélées qu'après l'extraction des données afin de réaliser cette étude en aveugle.

Nous avons effectué un codage en inter-juge pour 10 vidéos (soit 12,3% de nos séquences) témoins et West confondus, ce dès nos premiers essais et jusqu'à obtenir la meilleure fidélité inter-juge. Ces sessions de formation et de vérification se sont faites en présence de 3 codeurs, dont un expérimenté, le Dr. Ouss-Ryngaert, en plus de l'exercice sur une autre population d'enfants de mères aveugles/malvoyantes faisant l'objet d'un autre mémoire d'orthophonie. Cela a permis par ailleurs d'affiner les critères d'analyse et de discuter des descriptions qualitatives du comportement des bébés et de leur partenaire langagier.

➤ un **recueil de données** orthophoniques et psychométriques à partir de passations préalablement effectuées par l'équipe dans le cadre de PILE.

Nous avons collecté puis analysé les données d'épreuves étalonnées qui avaient été cotées auparavant lors d'un mémoire d'orthophonie (Jacquin, 2013). Dans le cadre de notre mémoire, nous avons réalisé des corrélations entre les états d'engagement associés ou non à l'émergence du symbolisme à 18 mois et les données langagières et développementales ainsi recueillies ultérieurement.

D) Description du matériel utilisé

1. Matériel

a) Films d'interaction mère-bébé à 9, 12 et 18 mois

Parmi le corpus de vidéos d'interaction déjà constitué par l'équipe de recherche, nous avons sélectionné et codé 81 films au total (enfants témoins et West compris), dont 38 films aux 12 mois et 43 films aux 18 mois des enfants. A ces âges, le protocole « Tapis » est utilisé. Certains enfants porteurs du syndrome de West ne tenant pas encore bien assis ont bénéficié du protocole « Transat » (5/23 soit 22% à 12 mois et

1/28 soit 4% à 18 mois). Les bébés sont accompagnés de leur mère et deux bébés (un West, un témoin) sont filmés avec leur père. Le tournage de ces vidéos avait été réalisé entre mai 2004 pour la plus ancienne et juillet 2014 pour la plus récente. La majorité des enregistrements datent d'environ 10 ans.

Les données concernant l'attention conjointe des enfants à 9 mois ont été récoltées à partir d'un précédent mémoire en psychologie, basé sur la même méthodologie et le même matériel (Serpa-Leite, 2011). A cet âge c'est le protocole « Transat » qui a été employé.

b) Données recueillies

Lorsque les données langagières et développementales étaient disponibles, nous les avons collectées. Elles ne sont pas complètes pour tous les enfants de nos deux populations (cf. annexe n°10).

➤ **Données recueillies à 12 mois**

Score au Brunet-Lézine (Josse, 1997) :

Cette échelle du développement psychomoteur de la première enfance, ou Brunet-Lézine révisé, mesure un âge développemental et un quotient de développement global chez l'enfant de 0 à 30 mois. Il évalue 4 domaines : développement postural (postures, locomotion...), coordination oculomanuelle (préhension, motricité fine, praxies...), langage (versant compréhension et versant expression) et sociabilité (conscience de soi, relation avec autrui, adaptation...). Un âge développemental est calculé en fonction des réalisations de l'enfant. Les scores désignent un quotient de développement, obtenu en divisant l'âge développemental par l'âge réel (en jours) multiplié par 100. Calculé sur les mêmes principes, c'est l'équivalent du quotient intellectuel des tests d'intelligence utilisés à des âges ultérieurs, mais avec un abord plus global. Évaluateurs : L. Ouss-Ryngaert (pédopsychiatre), C. Peigné (psychomotricienne), C. Saboia (psychologue clinicienne)

➤ **Données recueillies à 24 mois**

Questionnaires parentaux Mac Arthur (adaptation française : Inventaires Français du Développement Communicatif, IFDC) (Fenson, 1993, 2000 ; Bolet et al. 2005) :

Ces questionnaires, remplis par les parents, retracent le développement communicatif de l'enfant, de l'apparition des premiers gestes à l'émergence de la grammaire, en passant par le lexique compris et/ou produit. Ce mode d'évaluation rapide permet des descriptions fiables et quantitatives des compétences langagières du jeune enfant à 12, 18 et 24 mois. Le questionnaire de 24 mois présente une liste de 100 mots en production ainsi qu'une évaluation de la combinaison des mots et de la longueur moyenne des énoncés (LME), indice de maturité syntaxique calculé en nombre de mots moyens d'après les 3 énoncés les plus longs de l'enfant.

➤ **Données recueillies à 36 mois**

Données CLAN : analyse des films d'interaction mère-bébé (cf. annexe n°9 présentant une capture d'écran de transcriptions sous CLAN) :

Un recueil de productions langagières en situation semi-naturelle de jeu et de récit (ferme Fisher Price® et le livre d'images) a été dépouillé par l'équipe, encadrée par M.T. Le Normand, à partir de séquences filmées au tapis. A l'issue de la transcription manuelle des corpus et du traitement effectué par le logiciel CLAN, plusieurs descriptions ont été obtenues. Le programme CLAN (Computerized Language ANalysis) fait partie de la base de données CHILDES (CHILd Language Data Exchange System, Mac Whinney & Snow, 1985 et 2000), système d'échange de données sur le langage de l'enfant. Le système CHILDES établit des règles de transcription du discours de l'enfant et de son partenaire, afin que ces données soient accessibles à tous les chercheurs, linguistes, intervenants, travaillant sur l'acquisition du langage et les interactions. Dans notre travail nous avons uniquement récupéré les données chiffrées qui en sont issues. Nous précisons que les codeurs avaient opté le plus souvent possible pour une transcription graphémique plutôt que phonétique (redressement des formes déformées mais interprétables comme mots acquis dans le lexique). Afin de pouvoir effectuer une analyse du développement lexical, nous avons choisi de retenir 2 types de données : le nombre total de mots (« mots totaux ») qui rend compte de la productivité, le nombre de mots différents (« mots différents ») qui évalue la diversité lexicale.

Score à la Childhood Autistic Rating Scale (CARS) (Schopler et al., 1980) :

L'échelle d'évaluation de l'autisme infantile est une échelle diagnostique qui permet d'apprécier l'intensité des troubles autistiques. Elle inclue 15 aspects comportementaux habituellement perturbés dans l'autisme, à des degrés variables. Chaque item reçoit une note de 1 (normal) à 4 (sévèrement anormal). Un score inférieur à 29.5 correspond à une absence d'autisme, entre 30 et 37 les signes d'autisme sont légers à moyen et à partir de 37 l'autisme est dit sévère à profond. Seuls les enfants présentant un syndrome de West ont fait l'objet de ce test.
Evalueur : L. Ouss-Ryngaert (pédopsychiatre)

Quotient de développement (QD) :

Le Brunet-Lézine n'étant pas colligé pour tous les enfants à 12 mois, nous avons complété nos analyses avec un quotient de développement (QD) à 36 mois, calculé sur la base du Brunet-Lézine (normalement établi jusqu'à 30 mois) par le Dr. Lisa Ouss-Ryngaert, pédopsychiatre. Coté selon un barème allant de 1 (QD > 120, normal supérieur) à 8 (QD < 20, déficit profond), il rend compte du développement cognitif. Entre 80 et 120, le développement est considéré dans la norme. Par extrapolation, nous calculons la déficience intellectuelle en se référant à la CIM-10 (Classification Internationale des Maladies), qui donne les barèmes de retard mental. Rappelons que ce QD est calculé selon les mêmes principes que le QI (quotient intellectuel), mais il ne constitue pas une appellation aussi générale que celle du QI. L'utilisation d'une appellation spécifique vient du fait que les tests pour nourrissons ne sont pas prédictifs de l'intelligence ultérieure et sont censés mesurer un développement plus global.

➤ **Tests orthophoniques standardisés**

Ceux-ci ont été sélectionnés et traités par M.T. Le Normand, psycholinguiste Directrice de recherche INSERM, et C. Clouard, orthophoniste du service de Pédopsychiatrie, dans le cadre du Protocole d'observation du développement du langage.

Dénomination-Phonologie et Répétition-Phonologie (subtest de la Batterie d'Evaluation Psycholinguistique, BEPL) (C. Chevie-Muller, A.M. Simon et M.T. Le Normand, 1988) :

Lors de ce test étalonné à partir de 4 ans, l'enfant dénomme sur présentation d'images. Pour la forme courte 20 images sont proposées et pour la forme longue 25 images.

Pour 6 items des objets sont également disponibles dans le matériel (glace, bougie...) afin de « doubler » l'image au cas où l'enfant ne la reconnaîtrait pas. Les items appartiennent à un lexique familier. Si la production est erronée ou inexistante l'examineur donne la forme correcte et demande à l'enfant de répéter. La cotation se fait selon la formule : pourcentage de mots corrects phonétiquement/nombre d'images dénommées (par le mot attendu). On obtient donc un score de dénomination PHO1 (forme courte) ou PHO2 (forme longue) en % ainsi qu'un score de répétition de mots POR4 en %. Ce test s'est adressé aux enfants âgés de 24 et 36 mois.

Répétition de logatomes (subtest de la Batterie Rapide d'Evaluation des fonctions cognitives, BREV) (C. Billard, S. Vol, M.O. Livet, J. Motte, L Vallee, P Gillet, A Galloux et A.G. Piller, 2004) :

Cette épreuve permet de tester la mémoire phonologique à court terme, en levant le biais de l'effet de lexicalité. Elle mesure donc la compétence articulatoire au sens strict et révèle en particulier les capacités d'agencement et d'organisation temporelle des phonèmes entre eux. La batterie propose 7 non-mots de 2 ou 3 syllabes. Un point est attribué par syllabe correctement articulée et le score total est obtenu sur 20. Dans la mesure où cette épreuve n'est étalonnée en moyenne et écart-type qu'à partir de 4 ans, nous avons retenu un pourcentage de bonnes réponses aux 36 mois des enfants.

Compréhension morphosyntaxique (Epreuve de COmpréhension Syntaxico-SEmantique, ECOSSE) (P. Lecocq, 1996) :

Lors de cette épreuve, l'enfant doit désigner, parmi quatre images, celle qui correspond à l'énoncé produit par l'examineur. Cette épreuve évalue la capacité de l'enfant à synthétiser différentes informations et à intégrer l'ordre des mots pour accéder à l'interprétation du message. Elle renseigne à la fois sur l'accès au lexique, l'analyse syntaxique et sémantique, les aspects pragmatiques et de planification. La complexité syntaxique des énoncés proposés est croissante et les structures telles que le genre et le nombre, la négation, les pronoms et les déterminants sont évaluées. Le test comporte 92 énoncés (répartis par blocs de 4 énoncés de structure équivalente). La passation s'arrête après 4 erreurs consécutives. Dans la mesure où cette épreuve n'est étalonnée en percentiles qu'à partir de 4 ans, nous avons retenu un pourcentage de bonnes réponses aux 36 mois des enfants.

2. Détermination des critères d'observation : cotation des interactions

La revue de la littérature nous a permis de dégager un outil pertinent pour l'analyse de l'attention conjointe. Afin de réaliser notre étude, nous avons retenu les travaux de Bakeman et Adamson (1984, 2004), eux-mêmes utilisés par Carpenter, Nagel et Tomasello (1998). Bakeman et Adamson ont proposé dès 1984 une grille d'observation comportementale de l'attention conjointe où ils décrivent l'état d'engagement du bébé envers les personnes, les objets ou les deux. Ces chercheurs s'appuient également sur les films d'interaction dyadiques dans le cadre de leurs études.

Pour ce faire ils distinguent six critères mutuellement exclusifs et exhaustifs, allant d'un profil désengagé (*Unengaged*) à un profil très engagé (*Coordinated joint*) du jeune enfant. Les auteurs ont révisé cette grille en 2004 pour y inclure la dimension symbolique et langagière associée à l'attention conjointe à partir de 18 mois. Cinq nouvelles catégories parallèles aux premières sont ainsi ajoutées. En effet, les états d'engagement de base deviennent symboliques (*Symbol-infused*) lorsque l'enfant est attentif simultanément aux symboles, ceux-ci comprenant la parole en réception et en expression mais aussi les gestes symboliques et le jeu de faire-semblant.

La grille de Bakeman et Adamson (1984, 2004) est traduite et résumée ci-dessous (cf. annexe n°7 présentant la grille détaillée) :

ETATS DE BASE :

- **Unengaged** (UNE) : Désengagement. L'enfant semble non impliqué avec n'importe quelle personne, objet, activité ou symbole particulier, bien qu'il puisse quelquefois parcourir la pièce du regard comme s'il cherchait quelque chose à faire.
- **Onlooking** (ONL) : Observation. L'enfant observe l'activité de sa mère, qu'il regarde souvent très attentivement, mais il ne participe pas à cette activité. Il est dans une position de spectateur ou d'observateur passif par rapport à la situation d'interaction. Il n'y a pas d'objet pour coder l'attention soutenue ou conjointe.
- **Person** (PER) : Personne. Le bébé est engagé seulement avec sa mère comme partenaire social. Un tel engagement implique un face-à-face ou un jeu avec l'autre personne. Il y a une sorte d'action vers le partenaire et le bébé montre des signes d'intérêt actif. Là aussi il n'y a pas d'objet pour faire tiers, ils ne sont que deux.

- **Object** (OBJ) : Objet. Le bébé est activement impliqué dans un jeu tout seul avec des objets entre ses mains, ou est attentif aux objets à proximité. Il regarde les objets, il est concentré sur eux, il les manipule, les suçote ou les secoue.
- **Supported joint** (SUJ) : Engagement conjoint soutenu. L'enfant et sa mère sont activement impliqués envers le même objet ou événement, mais le bébé montre peu de prise en compte de la participation de sa mère et même de sa présence. Le focus attentionnel a la particularité d'être conjoint (« joint »), c'est-à-dire que l'attention de chaque partenaire coïncide. Cependant l'équilibre de l'attention interpersonnelle est asymétrique au regard de la focalisation de l'enfant presque exclusive sur l'objet ou l'évènement partagé. Quant à l'adulte, il tente souvent d'induire cet état chez le bébé : la mère manipule et anime les objets de manière à capter son attention. Quant à l'enfant, il peut paraître conscient de l'activité de sa mère, mais il ne montre pas d'intérêt soutenu envers le partenaire qu'il ne regarde pas. Puisque ce sont les états qui sont codés plutôt que les événements individuels, Bakeman et Adamson précisent en 2004 qu'un acte isolé dirigé vers le partenaire, comme un seul coup d'œil bref, peut néanmoins apparaître.
- **Coordinated joint** (COJ) : Engagement conjoint coordonné. L'enfant et la mère sont activement impliqués envers le même objet ou événement, et l'enfant prend en compte (à plusieurs reprises) la participation de sa mère. Autrement dit, il coordonne son attention tant à une autre personne qu'à un objet ou un événement qu'ils partagent ensemble. Les coups d'œil répétés ou le regard soutenu prolongé en direction de la mère sont les indices le plus visibles d'intérêt actif de l'enfant envers son partenaire : ainsi l'épisode est caractérisé comme coordonné et sera codé Coordinated joint. En revanche, si l'enfant a seulement adressé un bref coup d'œil vers sa mère, l'épisode entier sera codé Supported joint.

ETATS DE DIMENSION SYMBOLIQUE :

- **Symbol only** (S) : Symbole seul. L'enfant produit du langage ou des gestes symboliques, mais les symboles ne sont pas adressés à un partenaire communicatif et n'ont pas de référent externe clair.
- **Person-symbol** (PER S) : Symbole et personne. L'enfant prête attention aux symboles et est engagé avec une personne, mais il n'y a aucune preuve qu'il s'intéresse à n'importe quel objet externe ou référent.

- **Object-symbol** (OBJ S) : Symbole et objet. L'enfant parle d'un objet ou d'une activité avec laquelle il est engagé, ou est impliqué dans un jeu symbolique solitaire. Cependant, il n'interagit pas avec sa mère et celle-ci ne partage pas son centre d'attention.
- **Symbol-infused Supported joint** (SUJ S) : Engagement conjoint soutenu imprégné de symboles. L'enfant et la mère sont tous les deux concentrés sur le même objet ou événement ; et le bébé est activement vigilant aux symboles, mais il ne fait pas attention explicitement à sa mère.
- **Symbol-infused Coordinated joint** (COJ S) : Engagement conjoint coordonné imprégné de symboles. L'enfant coordonne son attention entre sa mère et un objet ou un jeu partagé ; et il est attentif à des aspects du domaine symbolique. Il peut indiquer son attention au partenaire en jetant des regards vers lui ou en parlant de lui, ou bien les deux.

Chaque critère est défini par Bakeman et Adamson comme une période d'**au moins 3 secondes** pendant laquelle l'enfant est engagé dans un état spécifique. Cette grille permet de dissocier un degré de sophistication de l'attention conjointe : les épisodes **SUJ** et **COJ** qualifient l'attention conjointe de « bas » et de « haut » niveau. Le niveau d'intégration objet-personne-objet défini par l'état COJ caractérise le moment le plus élaboré de l'interaction sociale : l'attention conjointe pure.

Notons une modification terminologique importante apportée par la révision de la grille en 2004 : L'ancien terme d'engagement conjoint passif (*Passive joint, PAJ*) usité en 1984 a été remplacé par la notion engagement conjoint soutenu (*Supported joint, SUJ*). En effet, Bakeman et Adamson (2004) considèrent l'enfant ni passif, ni inconscient des actions de l'adulte. Bien que l'enfant ne reconnaisse pas explicitement le partenaire, il est engagé dans une activité de co-construction avec un adulte plus expérimenté que lui qui facilite et échafaude cette interaction.

3. Méthode d'observation et d'exploitation du matériel

Au fil de nos analyses vidéo, nous avons établi des accords de codage supplémentaires afin de préciser l'utilisation du matériel d'annotation de l'attention conjointe. Ces consignes visaient aussi à l'adaptation de la grille au modèle Transat et Tapis de PILE.

Quelques précisions pour l'observation et le codage des vidéos :

Le codage des interactions sur les vidéos consiste à segmenter l'activité de l'enfant selon des mesures d'attention mutuellement exclusives et exhaustives. Ainsi l'état dans lequel se trouve l'enfant est toujours décrit selon un des critères d'annotation cités plus haut. Nous avons choisi de concentrer notre micro-analyse sur trois minutes pour chaque vidéo, de la **3^{ème} à la 6^{ème} minute**. En effet nous considérons qu'il faut attendre trois minutes avant que l'interaction s'installe de façon naturelle et laisser un temps d'adaptation au bébé dans l'environnement de la cellule PILE. De même pendant les dernières minutes de film, l'enfant devient vite fatigable. Le début de la première séquence codée et la fin de la dernière ont été comptabilisés, ce qui explique que le codage peut commencer avant la 3^{ème} minute et se poursuivre au-delà. Une vidéo a été exploitée par défaut de la 4^{ème} - 7^{ème} minute en raison de l'intervention d'un technicien à la 3^{ème} minute du tournage, l'enfant et la mère quittant la pièce. Concernant la situation Transat à 9 mois, Serpa-Leite (2011) avait commencé la cotation à partir du moment où la maman saisissait l'objet girafe et cela pendant 2 minutes seulement. Nous avons donc extrapolé les résultats à 3 minutes en calculant un rapport de proportionnalité pour chaque état (en termes d'occurrences et de taux de durée totale).

Pour être valable, un segment doit durer **au moins trois secondes**, sans fluctuations majeures dans le foyer attentionnel de l'enfant, et avoir un début et une fin clairs (un regard, un geste). Si un décrochage de l'enfant ou du partenaire dure plus de 3 secondes, il s'agit d'un autre état d'engagement. À l'inverse si un épisode dure moins de 3 secondes, il est trop court pour être codé indépendamment et ne représente pas une modification de l'état du bébé. Dans ce cas, nous l'avons inclus par convention dans l'état précédent ou suivant, selon la continuité dans laquelle il s'inscrit. Nous respectons donc la méthodologie appliquée par Bakeman et Adamson : « *Ainsi des fluctuations très brèves de l'attention, de moins de 3 sec, ne sont pas considérées comme indiquant un changement d'état d'engagement* » (Bakeman et Adamson, 1984, p.1281).

Les épisodes d'attention conjointe (SUJ et COJ) se terminent de manière très standardisée : « *Concernant les nourrissons, ils terminent généralement les épisodes en déplaçant leur attention sur un nouvel objet, mais parfois, ils continuent à jouer avec l'objet pendant une longue période, durant laquelle ils ne sont plus reconnus en attention avec la mère. Par conséquent, les épisodes [COJ] sont considérés terminés* »

si 10 secondes se sont écoulées sans qu'il n'y ait un autre regard vers la mère, un geste de communication, ou de vocalisation volontaire adressés à la mère. » (Carpenter, Nagel & Tomasello, 1998, p.48).

Nous avons choisi de faire apparaître le partenaire initiant les épisodes d'attention conjointe soutenue (SUJ) et coordonnée (COJ). Les périodes initiées par la mère seront notées « **M** » (*mother*) et celles initiées par l'enfant « **I** » (*infant*).

L'observation de la parole en réception et en expression est considérée comme l'indicateur le plus courant d'engagement avec le domaine symbolique. Par exemple l'enfant peut verbaliser ou exécuter une requête verbale de sa mère signant la compréhension du langage. D'autre part, le codeur est aussi formé à chercher l'utilisation de symboles dans d'autres modalités : les gestes symboliques (par exemple le déplacement des doigts pour symboliser une araignée) et les indices montrant que l'enfant est engagé dans le jeu de faire-semblant (par exemple un cube en plastique utilisé comme un verre ou un téléphone).

Lors du codage, nous nous plaçons du point de vue de l'enfant. Il faut néanmoins garder à l'esprit que l'engagement de celui-ci dépend inextricablement de l'interaction avec son partenaire, puisque par définition, l'engagement envers une personne et l'engagement conjoint impliquent l'attention partagée.

4. Détermination et utilisation du logiciel d'annotation

La micro-analyse des interactions précoces dyadiques mère-bébé et le codage des vidéos sont réalisés grâce au logiciel d'annotation ELAN® (Eudico Linguistic ANotator) téléchargé sur le site internet « The Archive Language » du Max Planck Institute for Psycholinguistics. L'outil ELAN permet d'étudier la quantité et la qualité des échanges verbaux et non-verbaux à partir de ressources audio et vidéo. Il se présente sous forme d'une fenêtre de visualisation permettant de lire et de contrôler la vidéo, si nécessaire « image par image », en utilisant le ralenti manuel du logiciel. Il est possible de créer, éditer et visualiser des segmentations sur une ligne d'analyse synchronisée à la vidéo source (cf. annexe n°8 présentant une capture d'écran sous ELAN). Nous annotons les segments ainsi créés sous forme de flux temporel. Une annotation peut être une phrase, un mot ou un code pour n'importe quelle caractéristique observée par l'annotateur depuis la source ; en l'occurrence il s'agira des critères de notre grille pour l'attention conjointe.

Nous avons utilisé les fichiers audiovisuels au format .wav pour le son et .avi pour la vidéo. Le logiciel calcule pour chaque item annoté : le nombre de séquences codées, leur durée totale, moyenne, minimale, maximale exprimées en secondes, leur taux de durée totale en %. Après avoir fini l'analyse des 81 vidéos, les données de chaque catégorie ont été extraites au format .txt puis reportées dans des tableaux Excel afin de réaliser l'analyse statistique.

Le logiciel ELAN est particulièrement adapté à l'analyse multimodale du langage, des signes et des gestes. Le Max Planck Institute est d'ailleurs spécialisé dans la recherche sur les fondements psychologiques, sociaux et biologiques du langage, au regard de diverses disciplines et méthodologies.

E) Analyses statistiques

Les résultats obtenus ont été vérifiés à l'aide des logiciels Epi Info® et Statistica® qui permettent d'appliquer des statistiques sur les données recueillies. Trois tests statistiques différents ont été utilisés selon la recherche.

Effet de groupe (comparaison de moyennes) :

- Nous avons choisi le test de Mann-Whitney (test non-paramétrique U) pour comparer deux groupes avec un échantillon de petite taille.
 - Variables indépendantes : enfants présentant un syndrome de West, enfants témoins (H1, H2).
 - Variables dépendantes : nombre et longueur des segments d'attention conjointe (par critère) (H1), pourcentage de fois où la mère/l'enfant initie l'échange (pour les segments COJ et SUJ) (H2).
- Nous avons choisi le test de Kruskal-Wallis (test non-paramétrique H) pour comparer plus de deux groupes avec un échantillon de petite taille.
 - Variables indépendantes : 9 mois, 12 mois, 18 mois (H1).
 - Variables dépendantes : nombre et longueur des segments d'attention conjointe (par critère) (H1).

Effet de corrélation :

- Nous avons cherché un effet de corrélation avec des couples de variables en utilisant le test de Spearman (test non-paramétrique R) afin de trouver un coefficient entre les rangs des valeurs des variables (pour le détail des variables choisies, se reporter aux résultats) (H3, H4).

L'intérêt d'utiliser ces tests non-paramétriques, à la différence des tests paramétriques, est de s'affranchir des conditions de normalité des distributions et d'homogénéité des variances. En effet le calcul ne porte pas sur les valeurs numériques des mesures issues des échantillons représentatifs des populations, mais sur leurs rangs attribués suite au classement des valeurs par ordre croissant.

II. Présentation et analyse des résultats

Méthodologie d'analyse des résultats :

Après avoir visualisé et analysé les vidéos sous ELAN®, extrait et reporté les résultats sous Excel, nous avons procédé à l'analyse statistique avec Epi Info® et Statistica® pour vérifier que les écarts constatés sont significatifs.

Pour chaque état d'engagement dans les deux échantillons, nous avons retenu comme indices la moyenne (par groupe de sujets) :

- du **nombre d'occurrences**
- de la **durée totale** (en pourcentage du temps total d'analyse)

En effet, la cotation ne durant pas toujours 3 minutes strictes, nous avons choisi de prendre en compte le pourcentage de la durée totale d'un épisode sur la durée totale du temps en secondes. Cela correspond au % de temps que l'enfant passe dans tel état, ou « taux de durée ».

Nous avons donc vérifié nos résultats avec les tests statistiques de Mann-Whitney et de Kruskal-Wallis pour les comparaisons inter et intragroupes, selon le nombre de groupes constitués par nos variables numériques. Nous nous sommes servis du test de liaison linéaire de Spearman pour les corrélations avec les variables numériques étudiées. L'objectif d'un test statistique est de rejeter l'hypothèse H0 selon laquelle les différences ne sont pas statistiquement significatives. Le p est la probabilité qu'H0 soit vraie. Lorsque le p est inférieur à 0,05 on peut rejeter H0 et ainsi retenir l'hypothèse alternative Ha de différence significative entre les moyennes. Un résultat est donc considéré comme significatif lorsqu'il a moins de 5% de chances d'être dû au hasard, soit à $p < .05$ (*), $p < .01$ (**) et $p < .001$ (***). Pour chaque analyse, nous présenterons les graphiques ; les résultats des tests (notés respectivement U, H et R) ainsi que la significativité (notée p) étant repris en annexe n°12.

Nous observons une grande variabilité interpersonnelle des comportements dans la population cible. Afin de garder une plus grande rigueur méthodologique, nous avons choisi de réaliser des comparaisons intragroupes pour les corrélations

* significativité

** forte significativité

*** très forte significativité

langagières. Ainsi nous avons effectué deux sous-groupes en fonction des données relatives à l'évolution autistique et cognitive ultérieure. Le groupe « West - » inclue les bébés avec un degré d'autisme à la CARS à 36 mois et un quotient de développement (QD) inférieur à 80 à 36 mois. Le groupe « West + » inclue les bébés plus performants cognitivement (QD > 80) et non TED (Trouble Envahissant du Développement).

Les graphiques sont tous intéressants mais seuls certains résultats montrent une différence significative objectivée par le test statistique. Seuls les résultats les plus pertinents seront présentés ci-dessous.

A) Attention conjointe (H1)

1. Evolution de l'attention conjointe sur les 9, 12 et 18 mois

➤ Groupe Témoin :

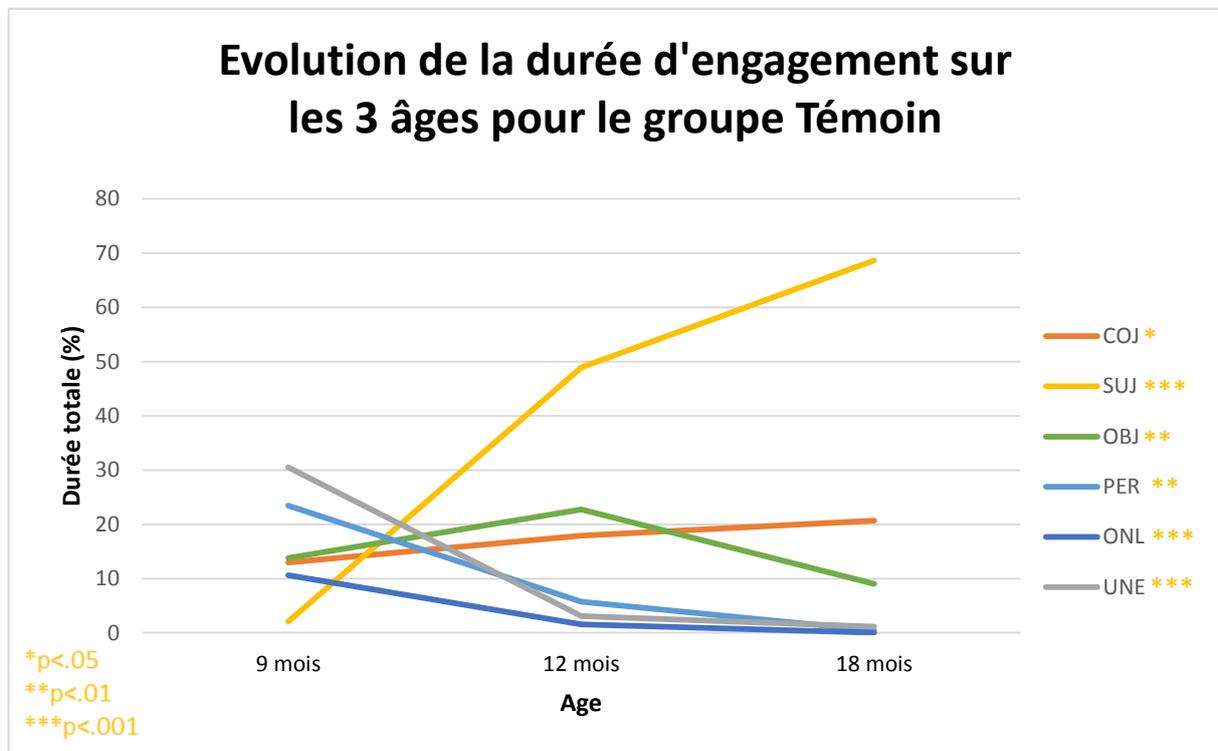


Figure 1a : Effet de l'âge des témoins en fonction de la durée des épisodes d'engagement

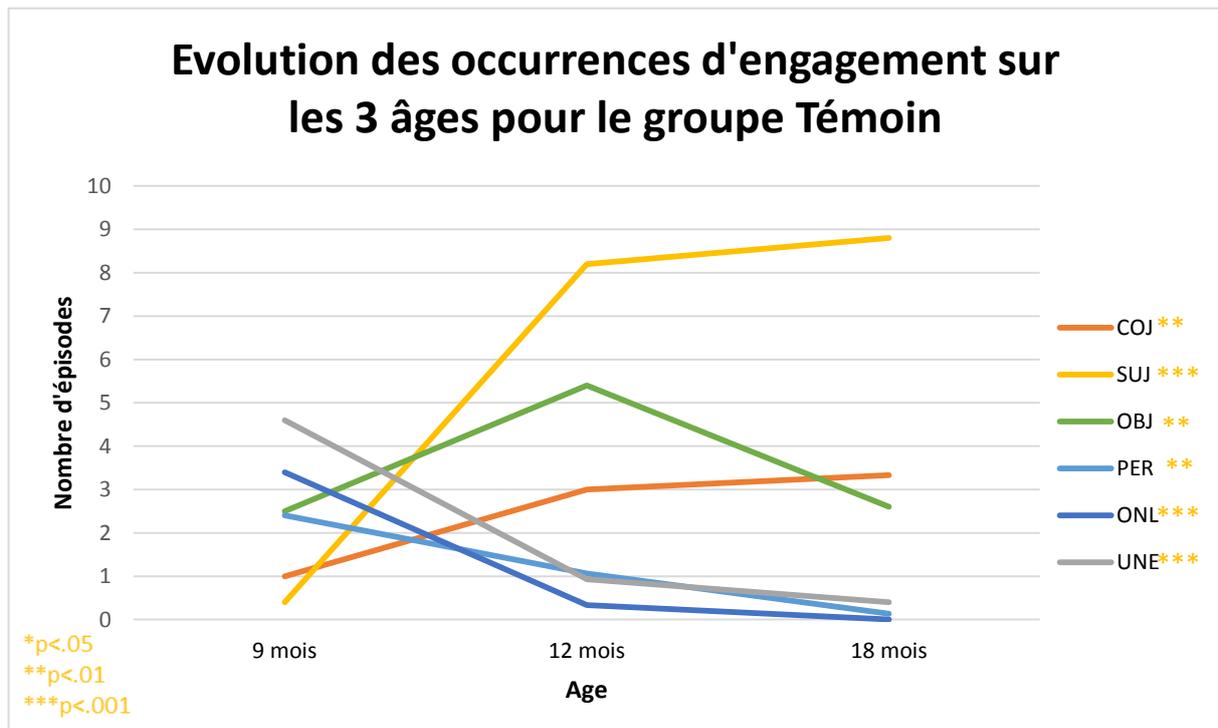


Figure 1b : Effet de l'âge des témoins en fonction du nombre d'épisodes d'engagement

Concernant la population témoin, les données extraites du logiciel mettent en évidence un effet de groupe avec l'âge sur les différents critères d'engagement, tant pour leur durée totale que leur occurrence (Figures 1a et 1b). Tous les résultats statistiques sont à retrouver en annexe n°12.

➤ Groupe West :

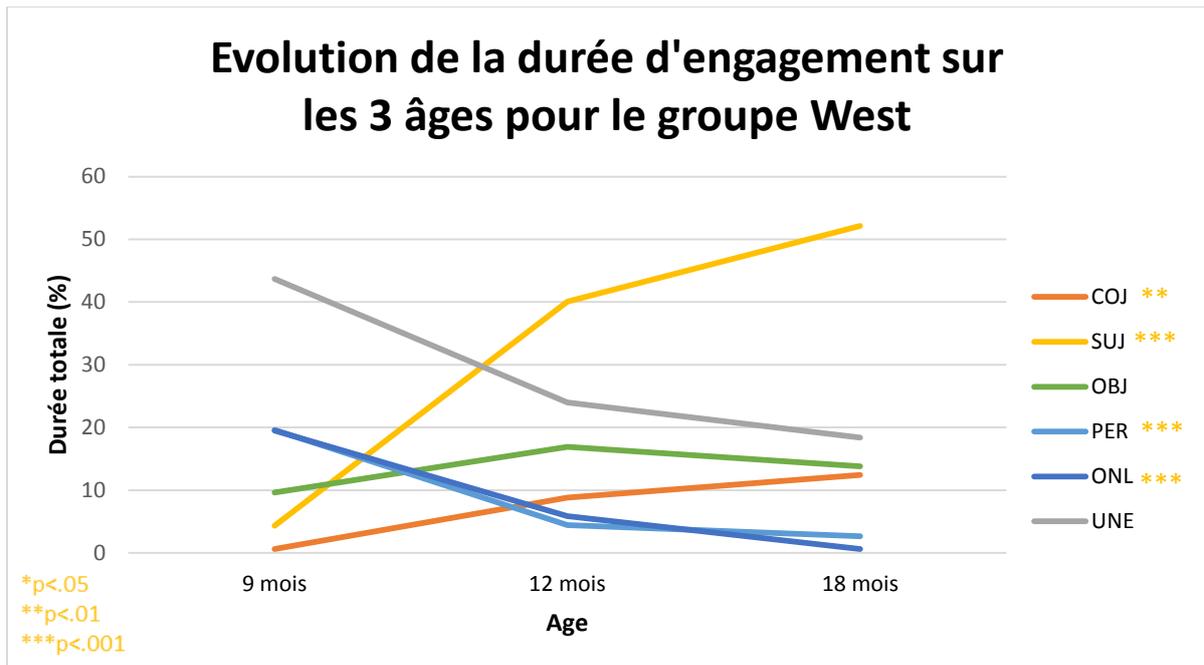


Figure 2a : Effet de l'âge des West en fonction de la durée des épisodes d'engagement

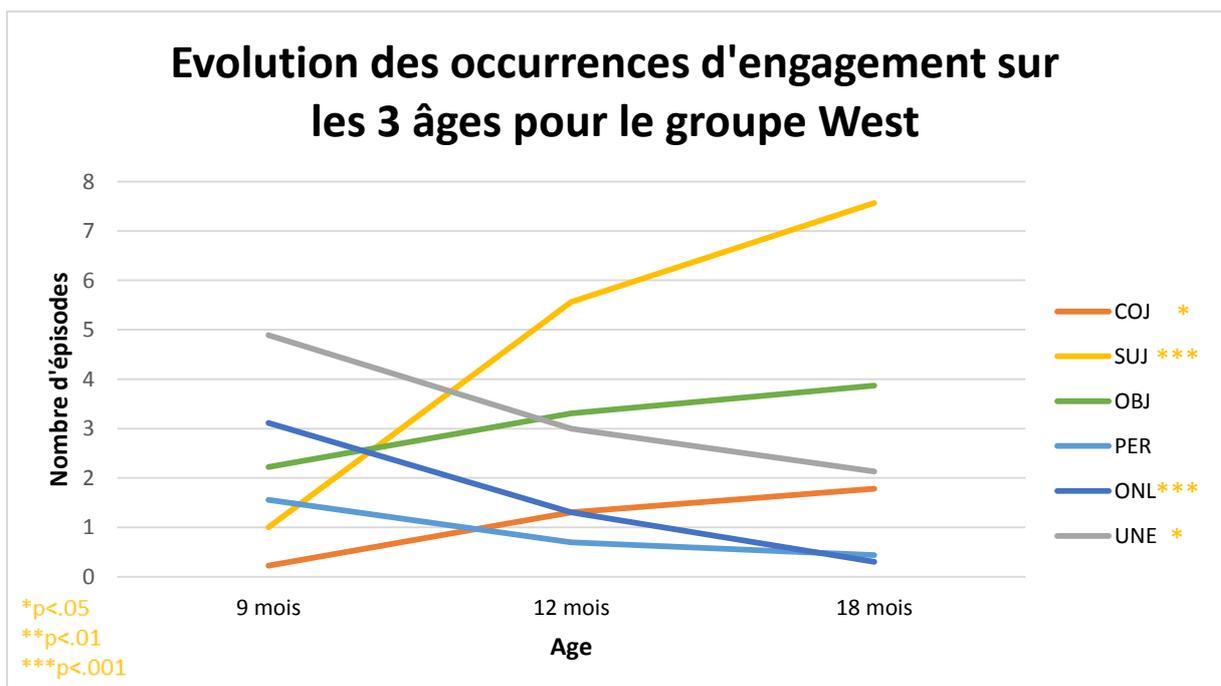


Figure 2b : Effet de l'âge des West en fonction du nombre d'épisodes d'engagement

Concernant la population West, les données extraites du logiciel mettent en évidence un effet de groupe avec l'âge sur les critères COJ, SUJ et ONL, tant pour leur durée totale que leur occurrence. Quant au critère PER, il existe un effet de groupe en fonction de l'âge seulement pour la durée totale des épisodes, et quant au critère UNE, seulement pour l'occurrence. En revanche, l'évolution sur les trois âges n'est pas significative pour le critère OBJ. (Figures 2a et 2b)

➤ Comparaison des groupes West vs. Témoin :

Etat COJ

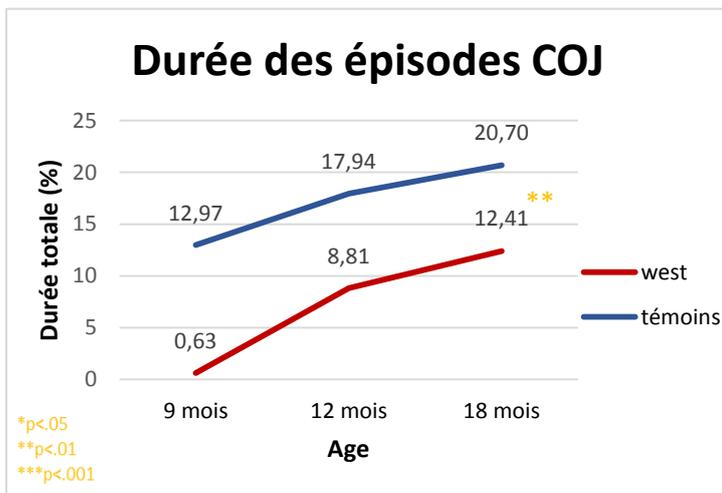


Figure 3a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction de la durée des épisodes COJ

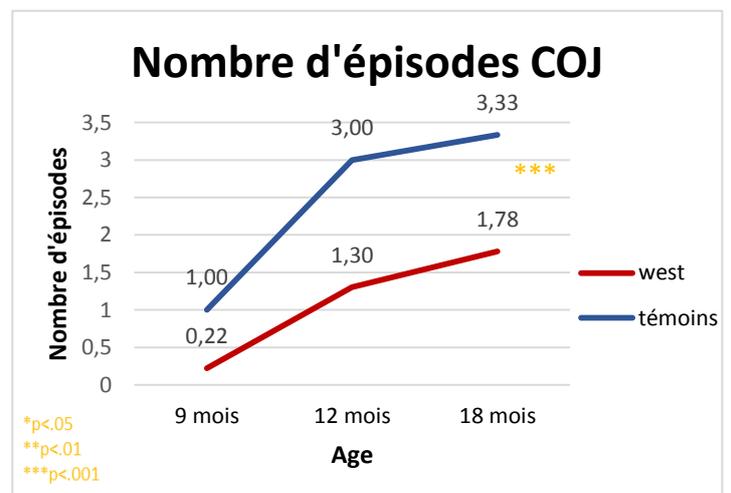


Figure 3b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du nombre d'épisodes COJ

Etat SUJ

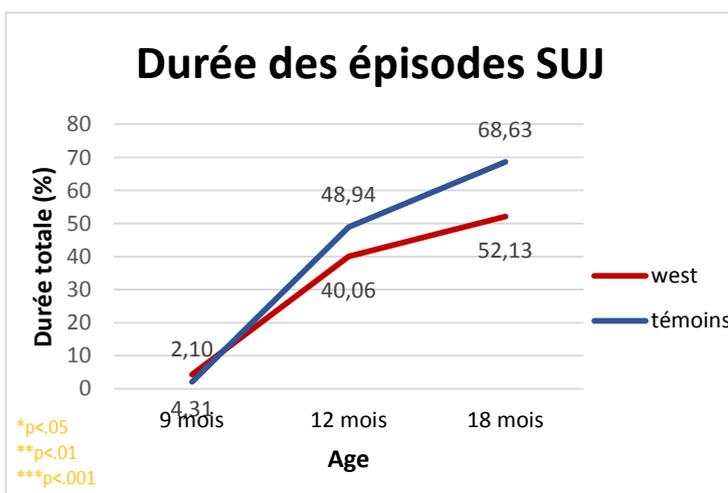


Figure 4a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction de la durée des épisodes SUJ

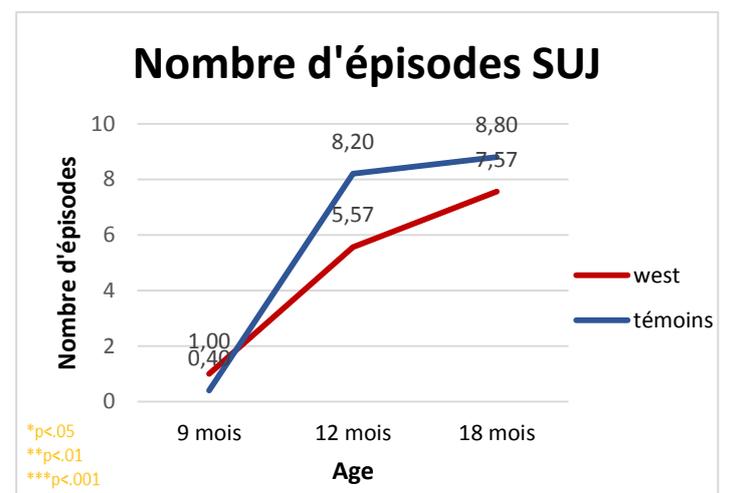


Figure 4b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du nombre d'épisodes SUJ

Etat UNE

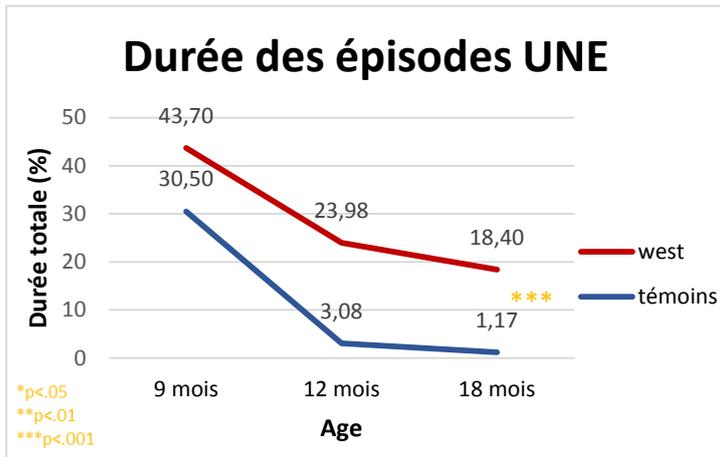


Figure 5a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction de la durée des épisodes UNE

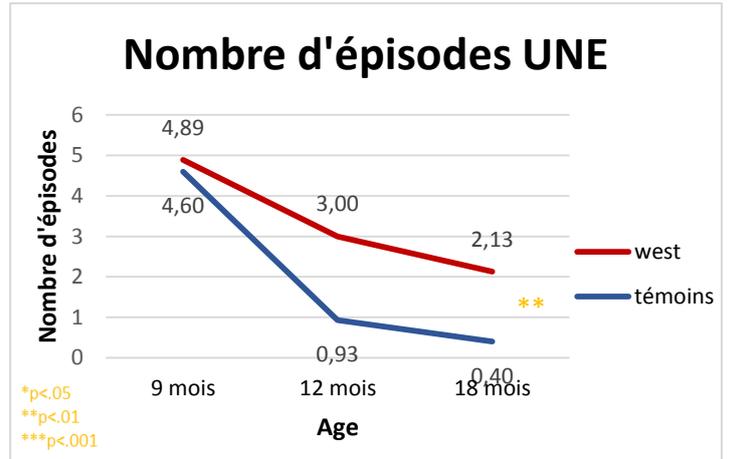


Figure 5b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du nombre d'épisodes UNE

Nous observons une différence statistiquement significative concernant la durée totale d'épisodes **COJ** en fonction du groupe d'enfants (Figure 3a). Les résultats sont également significatifs pour le nombre d'épisodes COJ (Figure 3b). En revanche, les tests n'ont pas permis de montrer une différence de la durée (Figure 4a) et du nombre d'épisodes **SUJ** (Figure 4b) entre enfants West et témoins. Quant à l'analyse statistique pour le critère **UNE**, il a été possible de mettre en exergue une différence significative de la durée (Figure 5a) et du nombre d'épisodes (Figure 5b).

Synthèse de l'engagement conjoint à 9, 12 et 18 mois :

Nous observons des trajectoires développementales similaires et globalement parallèles quant aux états d'engagement entre les enfants sans pathologie et ceux souffrant d'un syndrome épileptique. Les tendances pour les deux populations sont les suivantes : A 9 mois, les bébés sont principalement en Unengaged, mais ils s'impliquent aussi fréquemment dans des états Onlooking et Person. Les courbes associées à ces états décroissent fortement à 12 mois puis avec une pente moins élevée jusqu'aux 18 mois. En effet, d'autres comportements prennent le relais à ces âges : Au début de la période étudiée, les enfants des deux groupes entrent de plus en plus en engagement avec des objets, mais après 12 mois le temps passé en Object diminue jusqu'à regagner le seuil de départ à 18 mois. En revanche, on constate une nette augmentation des états d'attention conjointe sur les 3 âges clefs, la croissance étant exponentielle pour le Supported joint et plus lente pour le Coordinated joint. Là encore, nous notons un tournant dans le comportement d'engagement à 12 mois : un changement de trajectoire s'opère dans la pente des courbes.

Cependant, si l'on observe les mêmes tendances au sein de la population d'enfants West, quelques particularités comportementales subsistent par rapport aux témoins. Les lignes d'évolution des enfants West sont surtout marquées par un décalage, à la fois dans la quantité et la durée d'engagement. En particulier, l'état Unengaged devient presque inexistant à 18 mois chez les témoins, tandis qu'il reste un état plus majoritaire (18% du temps) chez les West. Sur les graphiques des témoins, l'engagement Person apparaît toujours plus long et plus fréquent que le comportement Onlooking. Chez les West, ces états sont visuellement équivalents en temps, mais avec une fréquence plus régulière d'entrée en Onlooking et moins en Person. Contrairement aux témoins, les enfants West continuent régulièrement à être en Object même si les épisodes deviennent de plus en plus courts sur les graphiques. S'il n'y a pas de différence significative dans l'évolution de l'attention soutenue (Supported joint), en revanche l'attention coordonnée (Coordinated joint) reste à un seuil nettement inférieur à celui des témoins au fil du temps, en termes d'occurrence et de durée. Ce n'est qu'à 18 mois que les West atteignent le niveau Coordinated joint qu'avaient les témoins à 9 mois, en prenant en compte à la fois la durée et le nombre d'épisodes.

2. Attention conjointe à 18 mois

➤ Comparaison des groupes West vs. Témoin :

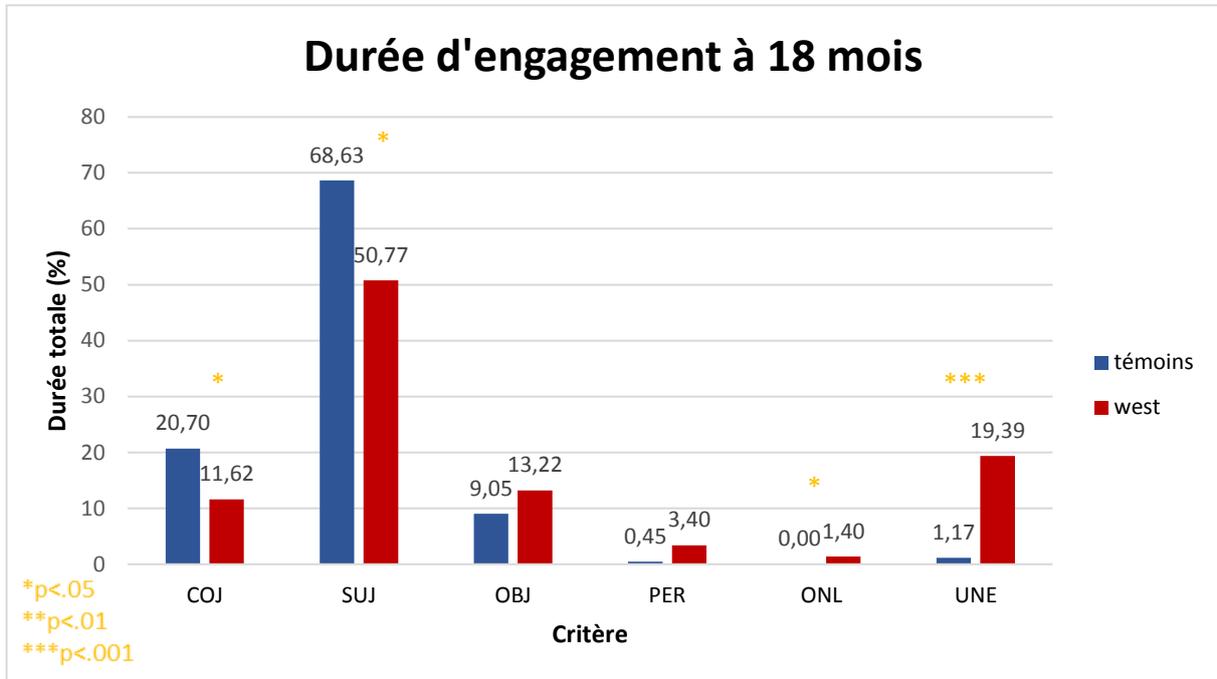


Figure 6a : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction de la durée des épisodes d'engagement à 18 mois

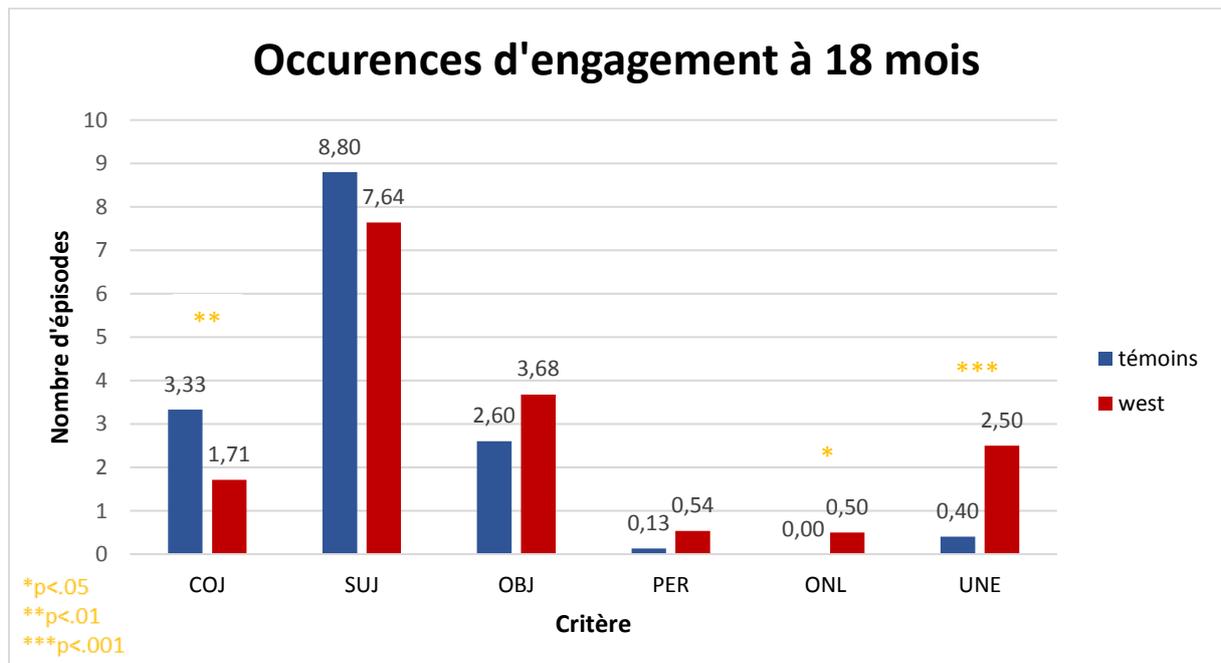


Figure 6b : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction du nombre d'épisodes d'engagement à 18 mois

Nous avons pu constater une différence statistiquement significative concernant la durée totale des épisodes **COJ** en fonction du groupe (Figure 6a). Les analyses ont aussi permis de mettre en évidence une incidence de la pathologie neurologique sur le nombre d'épisodes COJ (Figure 6b). Les données extraites n'ont pas permis de souligner une différence du nombre d'épisodes **SUJ** en fonction du groupe. Il a en revanche été possible de souligner une différence significative de la durée totale d'engagement dans le critère SUJ. Les tests n'ont pas mis en valeur de différence dans la durée totale du critère **OBJ** et le nombre d'épisodes OBJ entre les enfants témoins et West. De même, les résultats des tests statistiques ne sont significatifs ni pour la durée totale ni pour le nombre d'épisodes **PER**. Les résultats ont montré de valeur en valeur une différence significative de la durée totale et du nombre d'épisodes **ONL**. Les données extraites du logiciel ont permis de mettre en évidence une différence significative pour la durée totale et le nombre d'épisodes **UNE** en fonction du groupe.

Synthèse de l'engagement conjoint à 18 mois :

Les témoins passent presque deux fois plus de temps en attention conjointe (Coordinated joint) avec leur partenaire de communication que les enfants épileptiques (20% vs. 11%). Lorsque l'engagement conjoint est soutenu par la mère (Supported joint), cet état apparaît aussi fréquemment dans les deux populations, mais avec un maintien plus durable chez les dyades témoins que chez les West (68% vs. 50%). Malgré la différence observable sur les graphiques, les enfants West sont en moyenne autant engagés envers les objets et les personnes que les témoins. En revanche, l'observation passive du partenaire (Onlooking) est un comportement plus présent dans la population clinique. Les bébés ayant un syndrome de West se désengagent davantage de l'interaction que les bébés témoins, qui ne sont que très rarement désengagés.

3. Attention conjointe et symbolisme à 18 mois

➤ Comparaison des groupes West vs. Témoin :

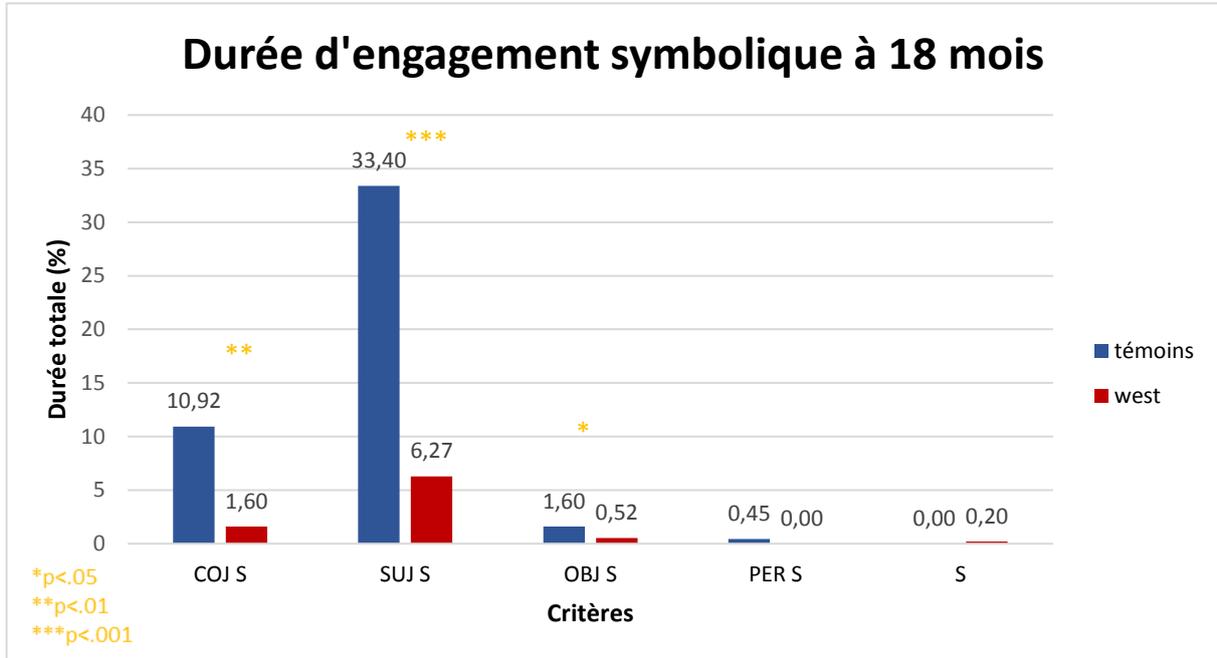


Figure 7a : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction de la durée des épisodes d'engagement symbolique à 18 mois

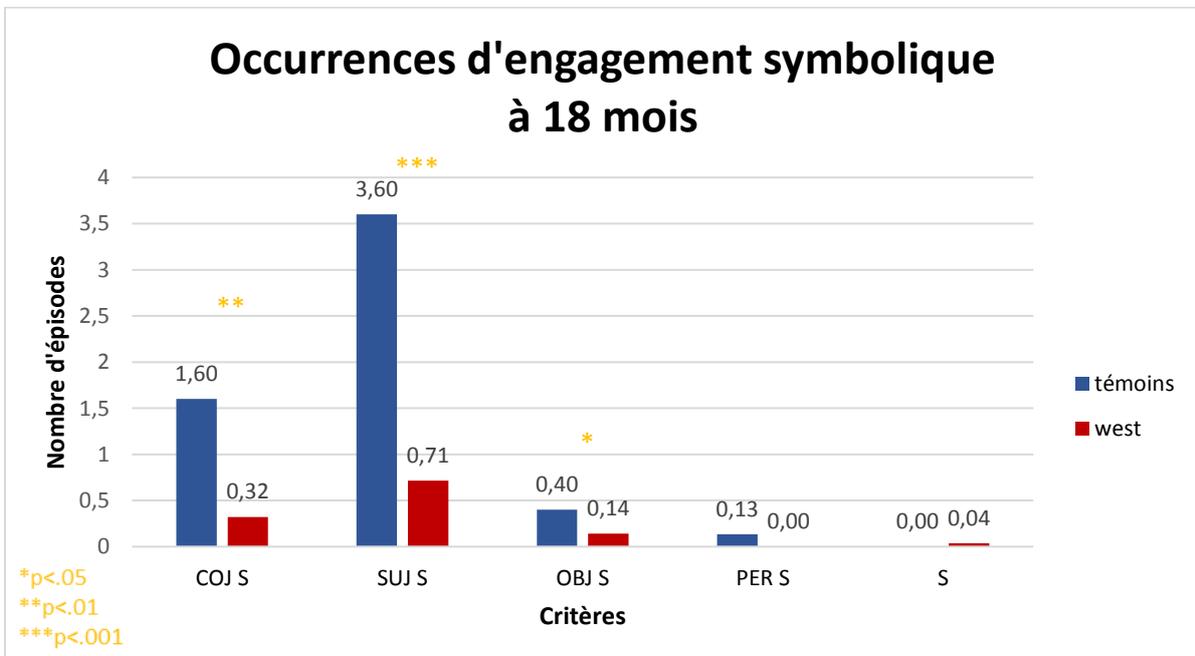


Figure 7b : Effet de groupe West vs. Témoin en fonction du nombre d'épisodes d'engagement symbolique à 18 mois

Les tests statistiques ont permis de montrer une incidence de la pathologie neuro-développementale sur la durée et le nombre des épisodes **COJ S** (Figures 7a et 7b). De même, nous avons pu souligner une différence significative de la durée et du nombre des épisodes **SUJ S** entre les groupes. En prenant en compte la dimension symbolique dans l'engagement, on obtient aussi des résultats significatifs pour la durée et le nombre d'épisodes **OBJ S**. Cependant, les données extraites des vidéos n'ont pas permis de révéler une différence significative entre les deux groupes quant à la durée et au nombre d'épisodes **PER S**, bien que les résultats soient tendancieux. Les résultats ne sont pas significatifs pour le critère **S**, ni en terme de durée ni en terme d'occurrences.

Synthèse de l'engagement conjoint symbolique à 18 mois :

Les enfants témoins parviennent plus souvent à associer un aspect du domaine symbolique à l'engagement coordonné et leur pourcentage de temps total passé dans cet état est beaucoup plus élevé que chez les West (10,9% vs. 1,6%). Il en est de même lorsque l'imprégnation du domaine symbolique se fait en situation d'attention soutenue par l'adulte, état le plus représenté dans les deux populations (33% vs. 6%). Les enfants West sont également capables d'intégrer des éléments symboliques dans l'engagement d'objet, bien qu'ils le fassent moins fréquemment et moins longtemps que les témoins, et que cet état soit rarement codé parmi les deux groupes. Quant à l'assimilation du symbolisme seul (Symbol) ou en interaction avec le partenaire (Person-symbol), il n'y a pas de différence notable entre les deux cohortes, ces occasions étant par ailleurs très peu nombreuses et donc peu interprétables.

NB : Notons que les critères de désengagement UNE et de non-engagement ONL ne peuvent par définition pas être symboliques puisque cette dimension implique que l'individu soit engagé, en l'occurrence avec ce domaine de pensée.

B) Initiation des échanges à 12 et 18 mois (H2)

➤ Comparaison des groupes West vs. Témoin :

Etat COJ M et COJ I

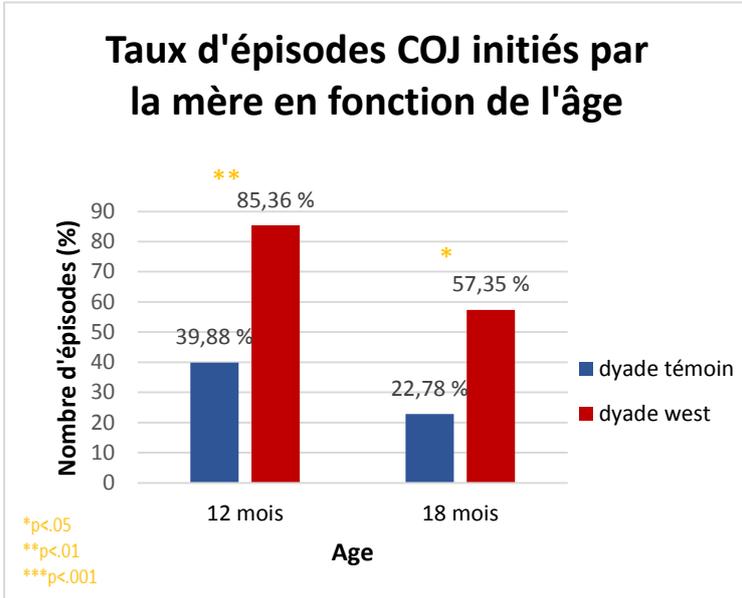


Figure 8a : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes COJ M

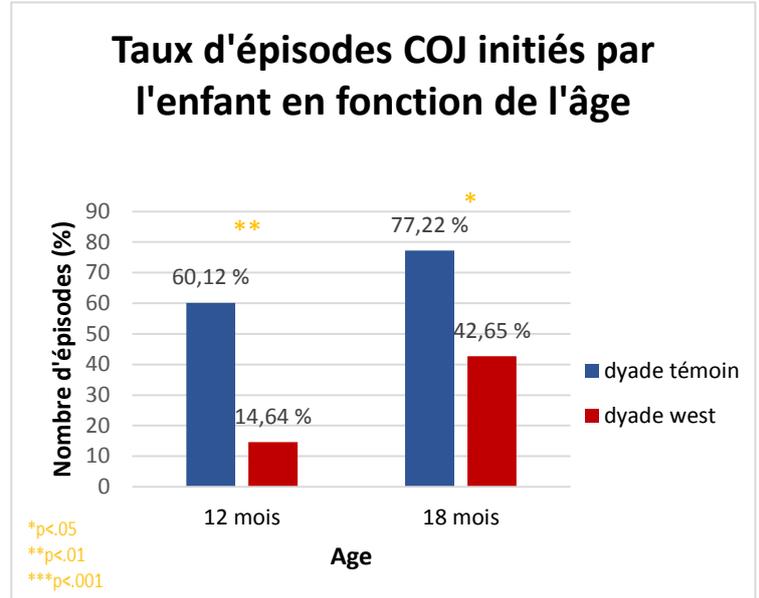


Figure 8b : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes COJ I

Etat SUJ M et SUJ I

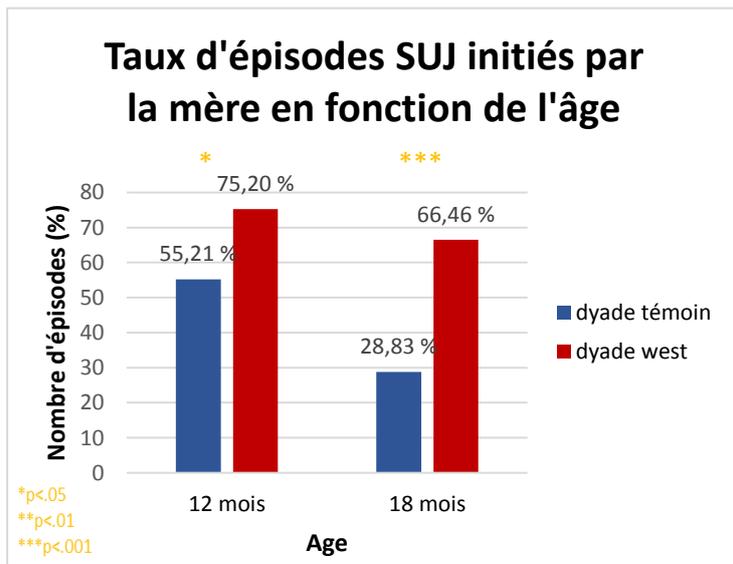


Figure 8c : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes SUJ M

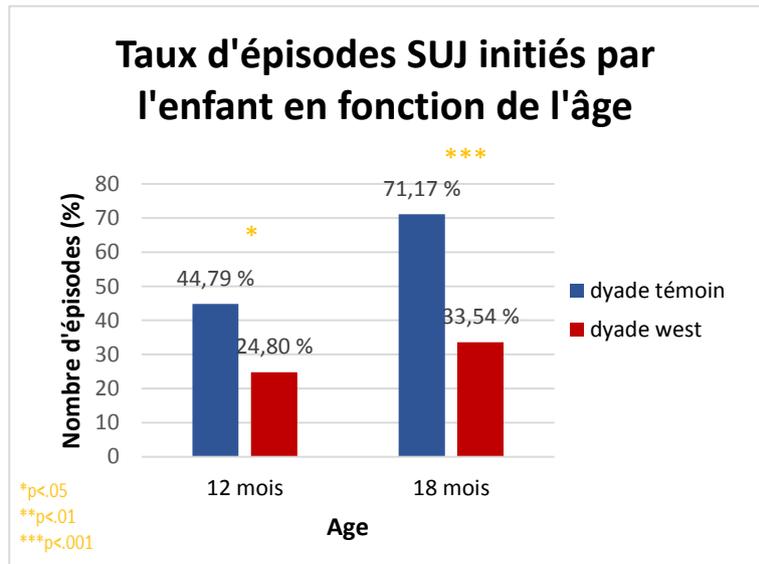


Figure 8d : Effet de groupe West vs. Témoin selon l'âge en fonction du taux d'épisodes SUJ I

Il existe une différence significative quant à l'initiation par la mère des épisodes **COJ** à 12 mois et à 18 mois selon le groupe (Figure 8a). En effet, les mères d'enfants West initient davantage ces épisodes que les mères d'enfants témoins. En revanche, par rapport aux enfants témoins, les enfants West sont ceux qui initient le moins les épisodes COJ à 12 mois et 18 mois (Figure 8b). De la même façon, les résultats ont permis de mettre en évidence un effet significatif du groupe sur l'initiation par la mère des épisodes **SUJ** à 12 mois et à 18 mois (Figure 8c). Cependant les épisodes SUJ sont environ deux fois plus initiés par les enfants témoins que par les enfants West à 12 mois et à 18 mois (Figure 8d).

Synthèse de l'initiation de l'attention conjointe à 12 et 18 mois :

De façon générale à 12 ou à 18 mois, les bébés West sont capables d'initier un partage d'intérêt commun avec leur mère, mais la plupart du temps ce sont majoritairement ces dernières qui sont à l'origine de l'interaction. De plus, on constate un manque d'initiation de l'attention conjointe chez ces enfants en regard du groupe témoin référent.

Les mères des témoins à 12 mois adoptent cette même attitude en Supported joint, bien que comparativement, celles des West sollicitent plus encore leur enfant. La tendance s'inverse pour les témoins qui à 18 mois demandent plus que ne le font leur mère à entrer en engagement conjoint régulé par l'adulte. A cet âge l'écart se creuse entre les deux populations, mais bien que les enfants West restent moins actifs dans l'initiation, on note une légère progression.

Lorsque les enfants témoins parviennent à coordonner leur attention (Coordinated joint) ils ont davantage amorcé ces épisodes que ne l'ont fait leur mère, et cela s'accroît avec l'âge. Au contraire, ces épisodes sont plus initiés par les mères lorsque leur bébé de 12 mois présente un syndrome de West et comparé aux mères d'enfant tout-venant. A 18 mois les témoins sont toujours les enfants plus performants et les mères des West demeurent en proportion les principaux initiateurs des interactions. Néanmoins, on constate que le nombre d'épisodes Coordinated joint à l'initiative des enfants West triple entre 12 et 18 mois.

C) Corrélations

1. Recherche préalable d'un effet de groupe sur le langage (H3)

➤ Comparaison intergroupe West vs. Témoins à 24 mois et 36 mois :

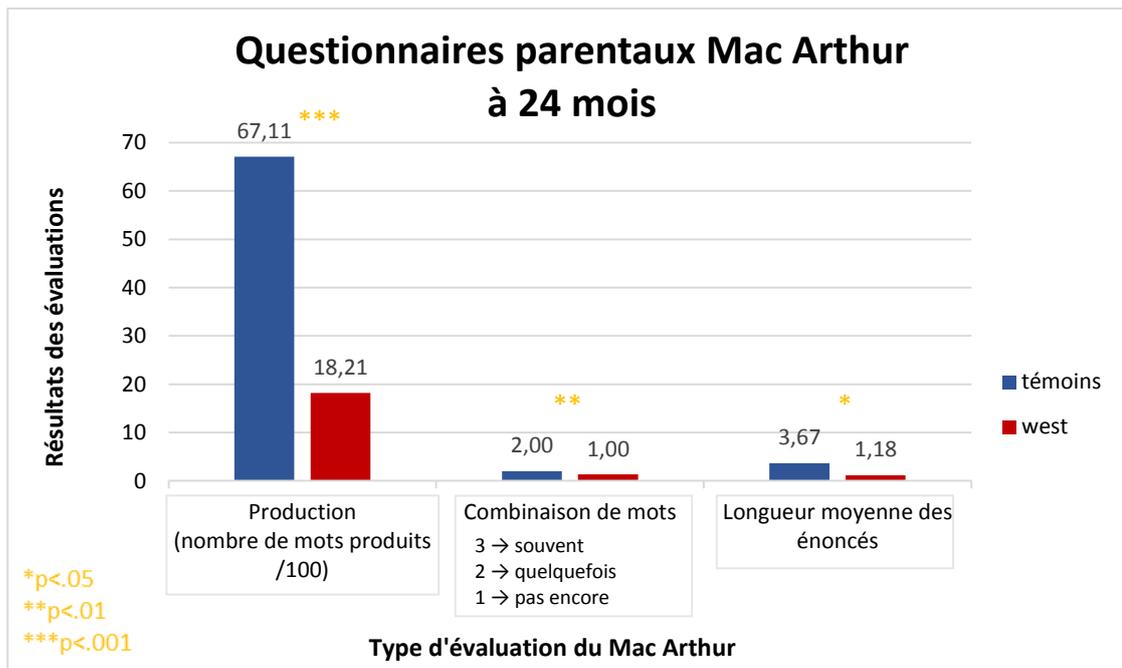


Figure 9a : Effet de groupe West vs. Témoins sur les données langagières à 24 mois

Pour les variables concernant le niveau de langage à 24 mois, une différence significative entre le groupe cible des enfants West et le groupe témoin est mise en évidence (figure 9a). Les résultats aux questionnaires du Mac Arthur (production, combinaison de mots, longueur moyenne des énoncés) sont inférieurs chez les West et en dessous du 10^{ème} percentile (signe d'alerte).

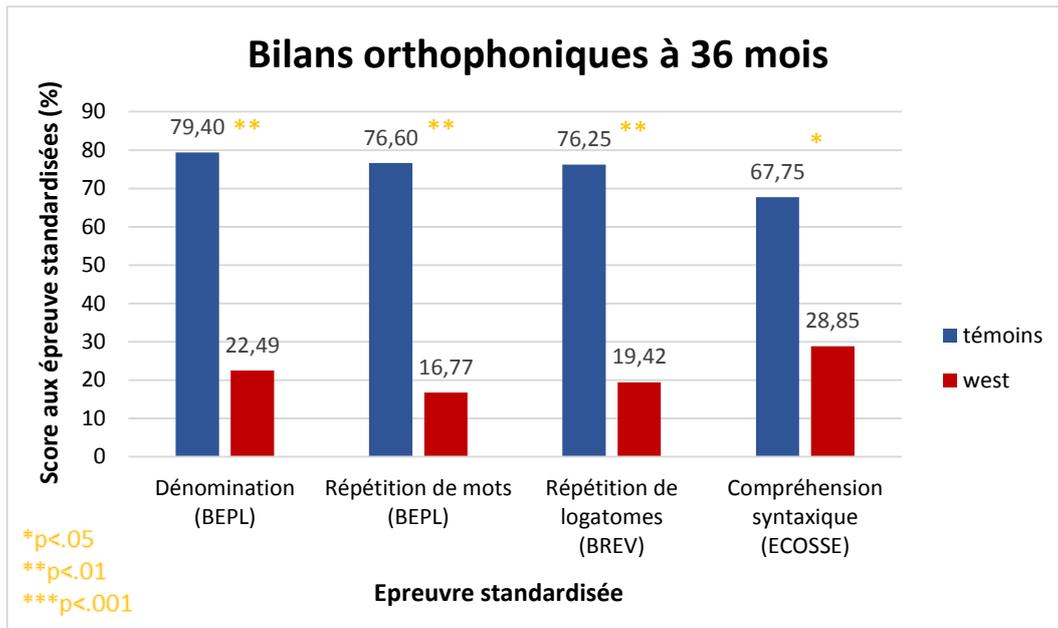


Figure 9b : Effet de groupe West vs. Témoins sur les données langagières à 36 mois

Les données langagières à 36 mois recueillies par le biais des bilans orthophoniques mettent également en évidence un effet de groupe West vs. Témoin (figure 9b). Les résultats aux épreuves étalonnées de langage en production et en réception (dénomination, répétition de mots, répétition de logatomes et compréhension syntaxique) demeurent nettement inférieurs chez les West.

➤ Comparaison intragroupe « West + » vs. « West - » à 24 et 36 mois :

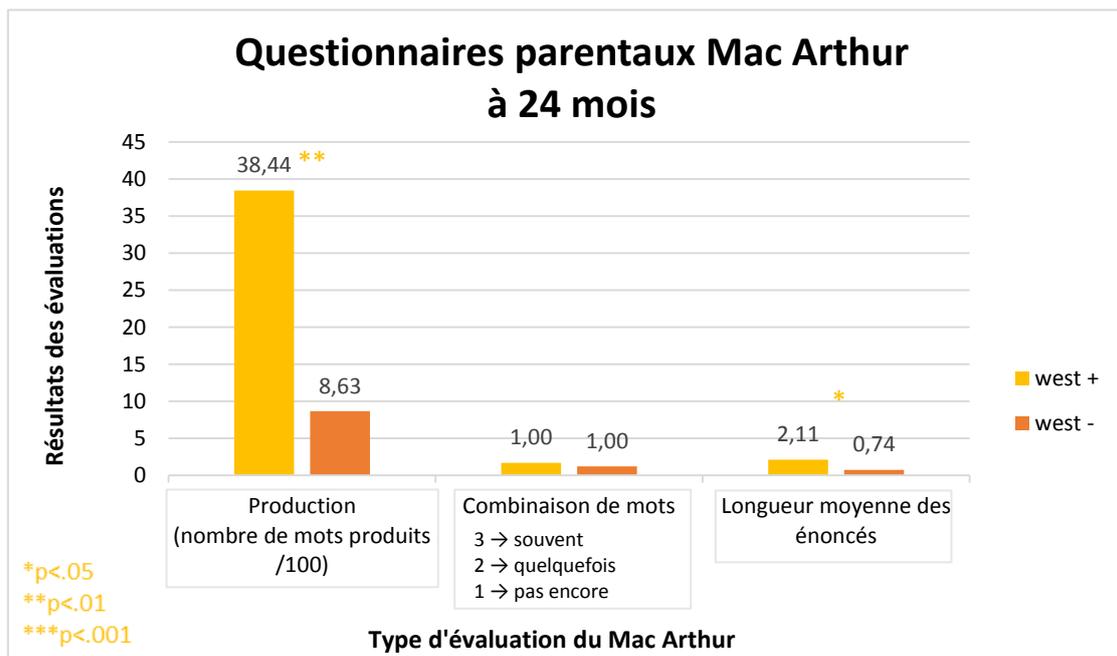


Figure 9c : Effet de groupe West + vs. West - sur les données langagières à 24 mois

En distinguant le groupe West + et le groupe West -, une différence significative est mise en évidence pour les variables concernant le niveau de langage à 24 mois (figure 9c) à l'exception de la combinaison de mots, inférieure au 10^{ème} percentile pour les deux sous-groupes. Les résultats aux questionnaires du Mac Arthur (production, longueur moyenne des énoncés) sont meilleurs chez le groupe d'évolution favorable West + comparé aux enfants de profil West -. L'indice de longueur moyenne d'énoncé reste cependant inférieur au 10^{ème} percentile pour les deux sous-groupes ; tandis que l'indice de production est entre le 10^{ème} et le 25^{ème} percentile pour le groupe West + et inférieur au 10^{ème} percentile pour le groupe West -.

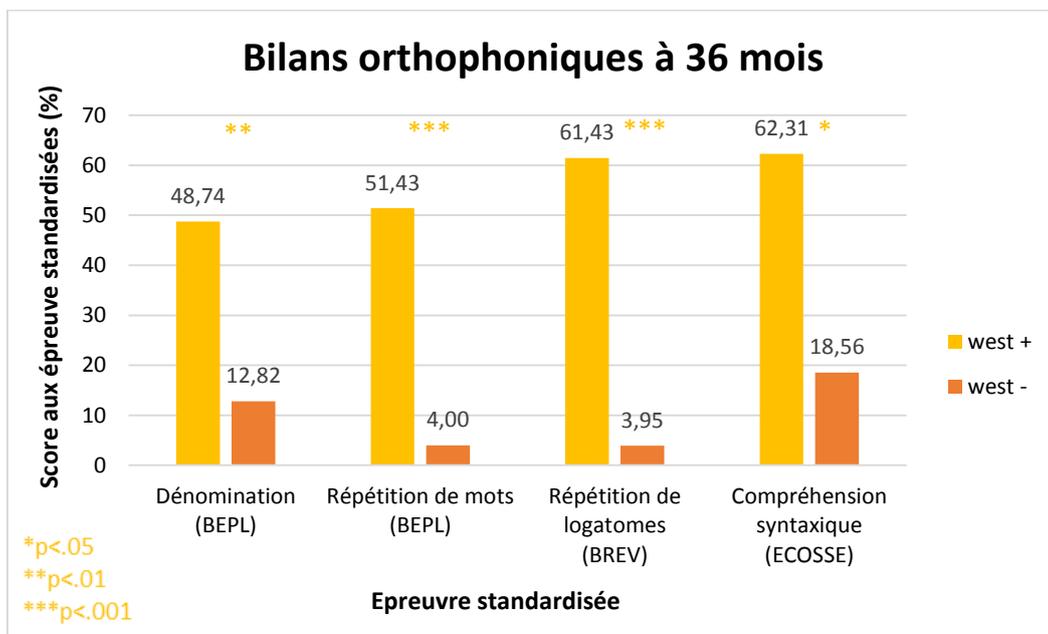


Figure 9d : Effet de groupe West + vs. West - sur les données langagières à 36 mois

Les données langagières à 36 mois recueillies par le biais des bilans orthophoniques mettent également en évidence un effet de groupe West + vs. West - (figure 9d). Les enfants du groupe West + obtiennent des résultats aux épreuves étalonnées de langage (dénomination, répétition de mots, répétition de logatomes et compréhension syntaxique) nettement supérieurs à ceux du groupe West -.

2. Corrélation avec les données langagières (H3)

Nous avons cherché des effets de corrélations avec des couples de variables. Un lien est mis en évidence entre la durée totale de l'attention conjointe et les productions langagières recueillies dans les corpus. Seuls les résultats significatifs sont représentés.

➤ Données COJ à 18 mois et données orthophoniques à 24 et 36 mois :

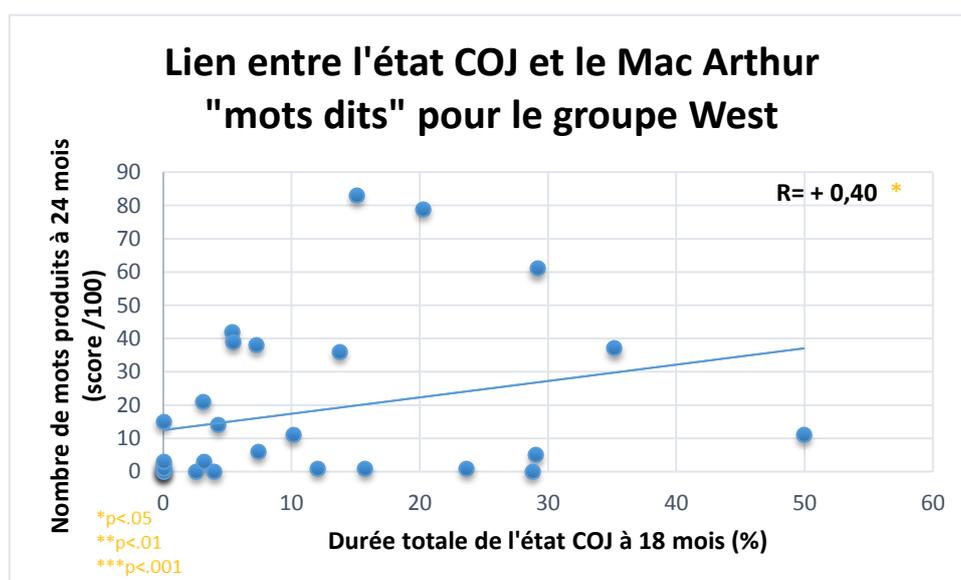


Figure 10a : Effet de corrélation entre l'état COJ et les « mots dits » du Mac Arthur chez les West

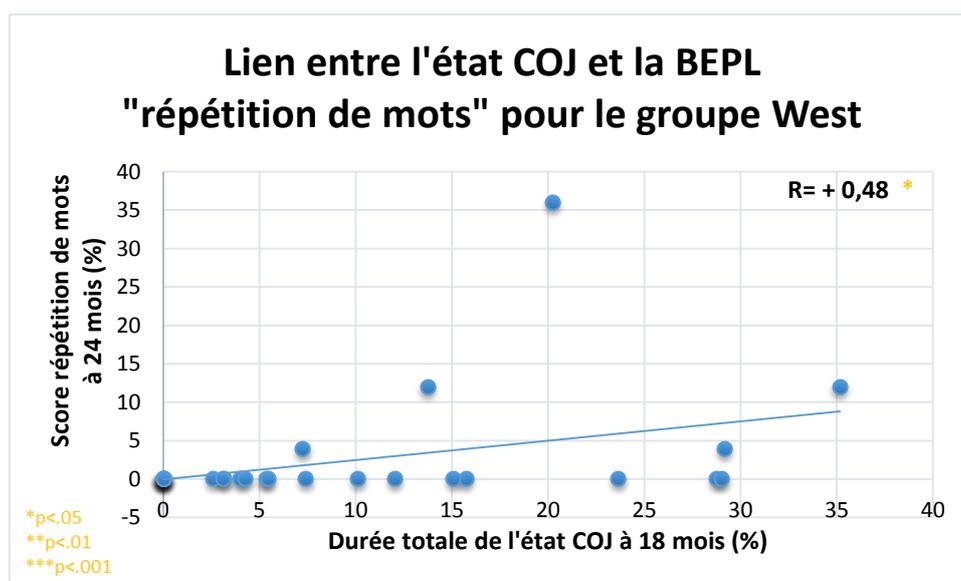


Figure 10b : Effet de corrélation entre l'état COJ et la « répétition de mots » de la BEPL chez les West

Les tests statistiques montrent chez les West une corrélation positive entre la durée totale de l'état COJ à 18 mois et le nombre de mots dits (figure 10a) et correctement répétés (figure 10b) à 24 mois. Pour le groupe témoin, bien que l'on observe également des pentes positives, nous n'avons pas obtenu de résultats statistiquement significatifs. Cela est probablement dû au peu de données disponibles pour le groupe témoin, restreignant notre effectif (cf. annexe n°10 comportant les données langagières à 24 mois).

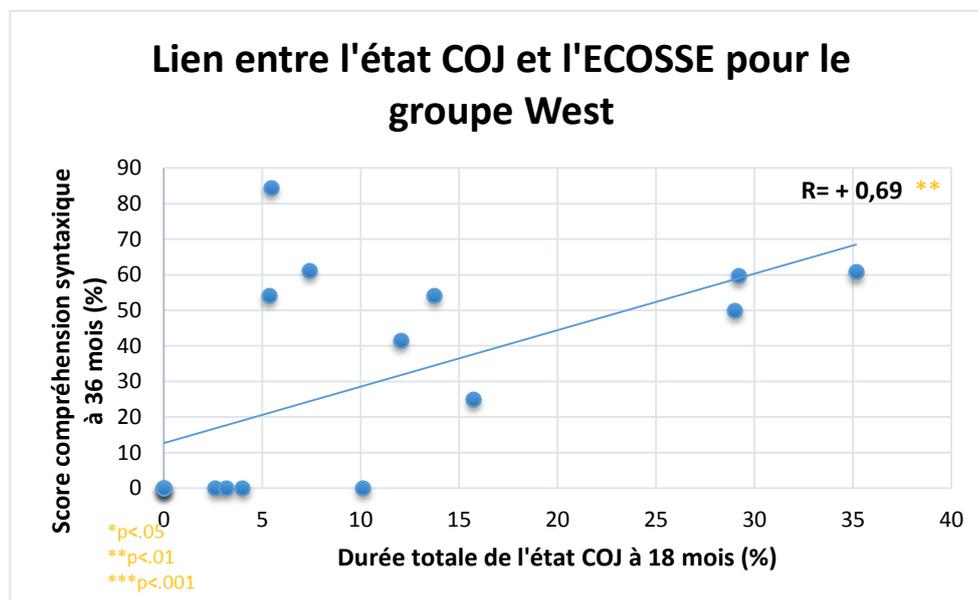


Figure 10c : Effet de corrélation entre l'état COJ et la compréhension syntaxique chez les West

Une corrélation positive apparaît également entre la durée de l'état COJ à 18 mois et le score de compréhension syntaxique à 36 mois, au sein du groupe West (figure 10c). Là aussi, pour ce critère nous constatons des pentes positives chez les témoins mais ces résultats ne sont pas significatifs, probablement en raison du faible échantillon d'enfants pour lesquels nous avons des données (cf. annexe n°10 comportant les données langagières à 36 mois).

Plus les enfants West entrent dans un état durable d'attention conjointe coordonnée, meilleure est leur expression et leur compréhension verbale (et inversement).

➤ Données COJ à 18 mois et données CLAN à 36 mois :

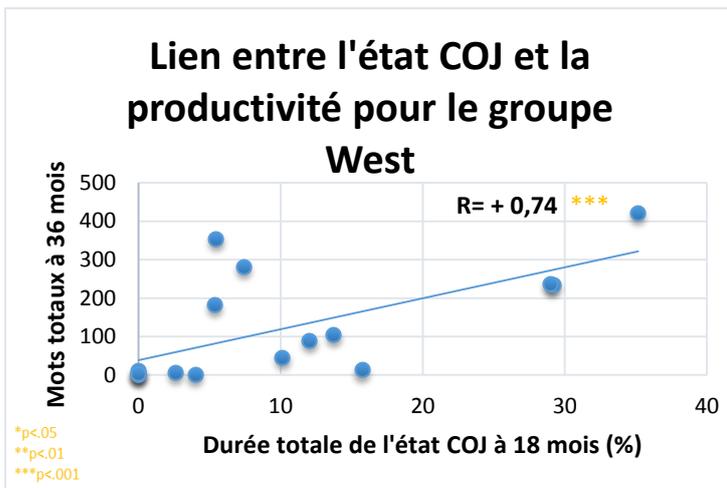


Figure 11a : Effet de corrélation entre l'état COJ et la productivité chez les West

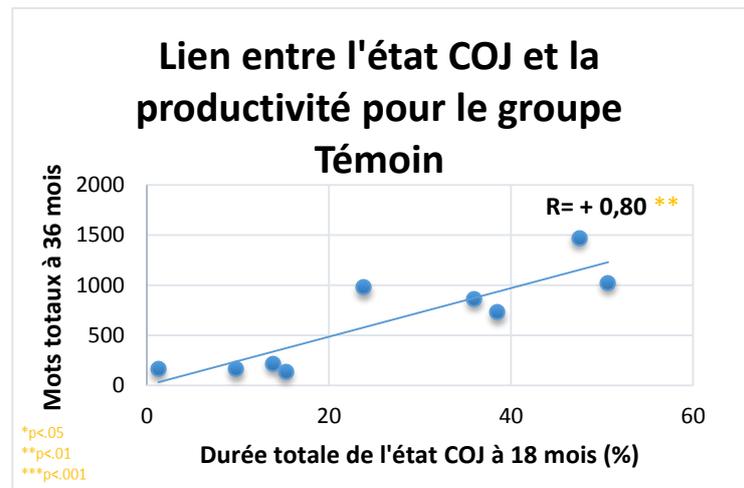


Figure 11b : Effet de corrélation entre l'état COJ et la productivité chez les témoins

Nous avons pu constater une corrélation positive entre la durée totale de l'état COJ à 18 mois et la productivité à 36 mois, à la fois chez les West et les témoins. Plus les épisodes d'attention conjointe sont longs, plus la production verbale est fluente, et réciproquement.

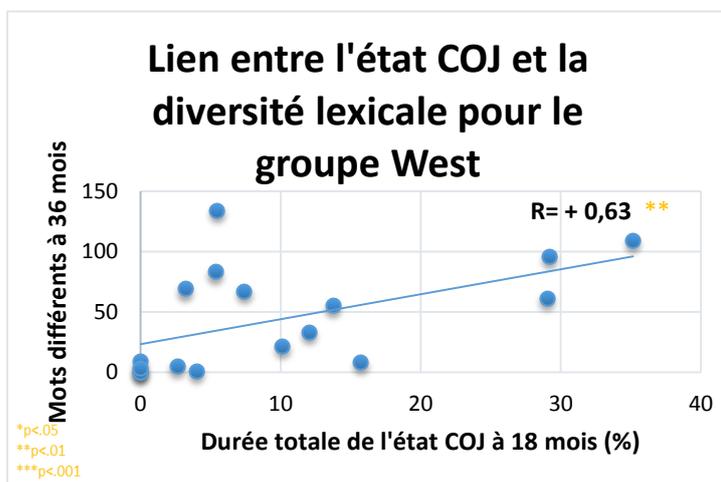


Figure 11c : Effet de corrélation entre l'état COJ et la diversité lexicale chez les West

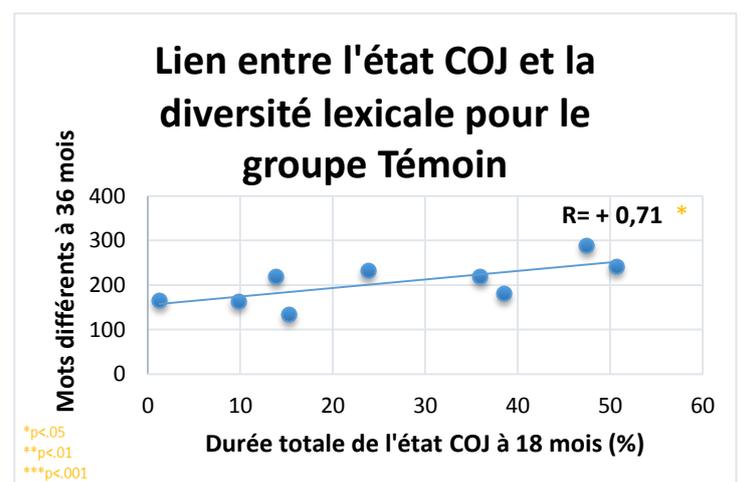


Figure 11d : Effet de corrélation entre l'état COJ et la diversité lexicale chez les témoins

Une corrélation positive existe également entre la durée de l'état COJ à 18 mois et la diversité lexicale à 36 mois pour le groupe West et pour le groupe témoin. Plus les épisodes d'attention conjointe sont pérennes dans le temps, plus le lexique est diversifié, et inversement.

3. Corrélations avec les données développementales (H4)

La recherche d'un effet de corrélation entre l'attention conjointe et le développement ultérieur est effectuée sur la population West uniquement. Seuls les résultats significatifs sont présentés.

➤ Données UNE / COJ à 12 mois et score au Brunet-Lézine à 12 mois :

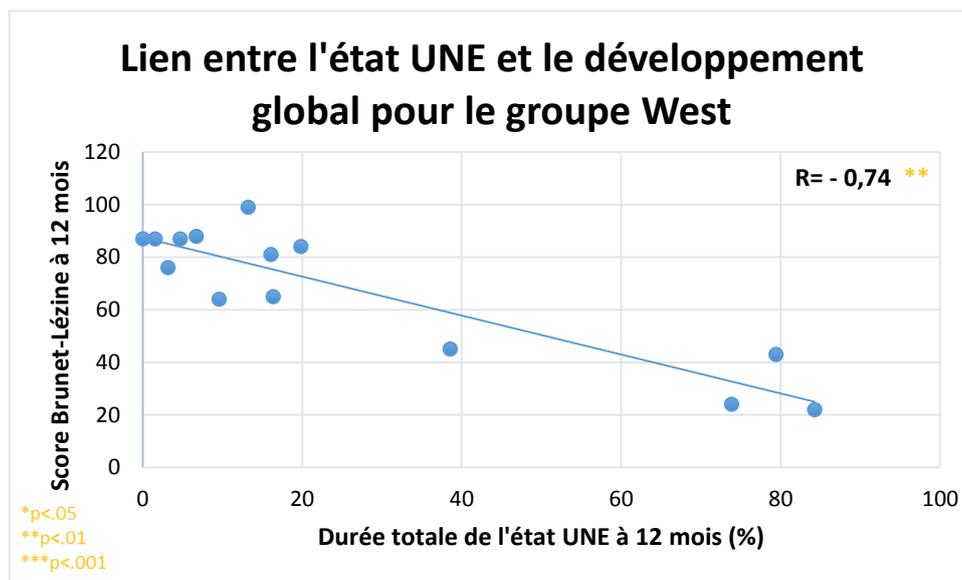


Figure 12 : Effet de corrélation entre l'état UNE et le niveau de développement global chez les West

Une corrélation négative apparaît entre la durée de l'état UNE et le niveau de développement global chez les enfants West à 12 mois. En revanche, la corrélation n'est pas significative avec comme variable la durée du critère COJ. Plus les enfants West restent longtemps en état de désengagement, plus ils obtiennent un quotient de développement global faible (et réciproquement).

➤ Données UNE / COJ à 18 mois et quotient de développement QD à 36 mois :

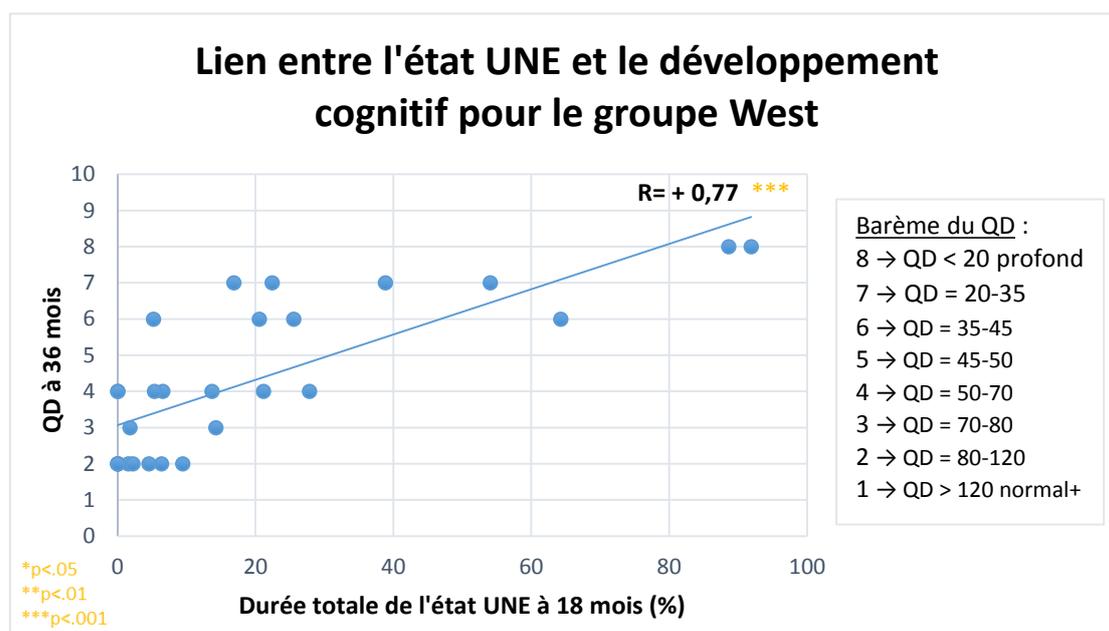


Figure 13a : Effet de corrélation entre l'état UNE et le niveau de développement cognitif chez les West

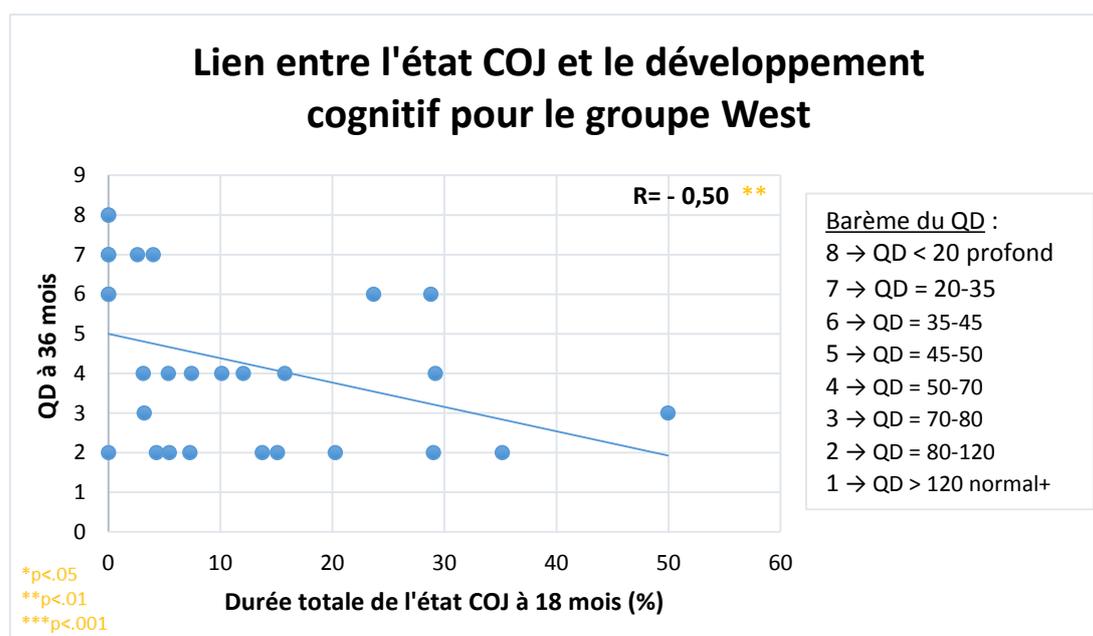


Figure 13b : Effet de corrélation entre l'état COJ et le niveau de développement cognitif chez les West

Une corrélation positive est mise en évidence entre la durée de l'état UNE à 18 mois et le faible niveau de développement cognitif ultérieur mesuré par le QD chez les enfants West (figure 13a). A l'inverse une corrélation négative existe entre la durée de l'état COJ et la faiblesse du QD (figure 13b). La fragilité du développement cognitif augmente avec la durée du désengagement et l'insuffisance d'attention conjointe coordonnée, dans notre population d'étude (et inversement).

➤ Données UNE / COJ à 18 mois et le score à la CARS à 36 mois :

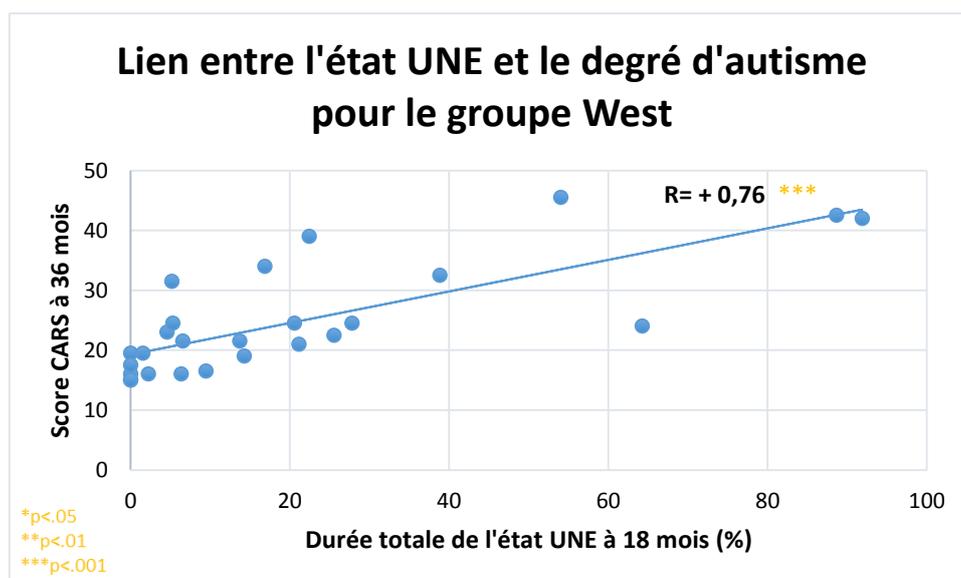
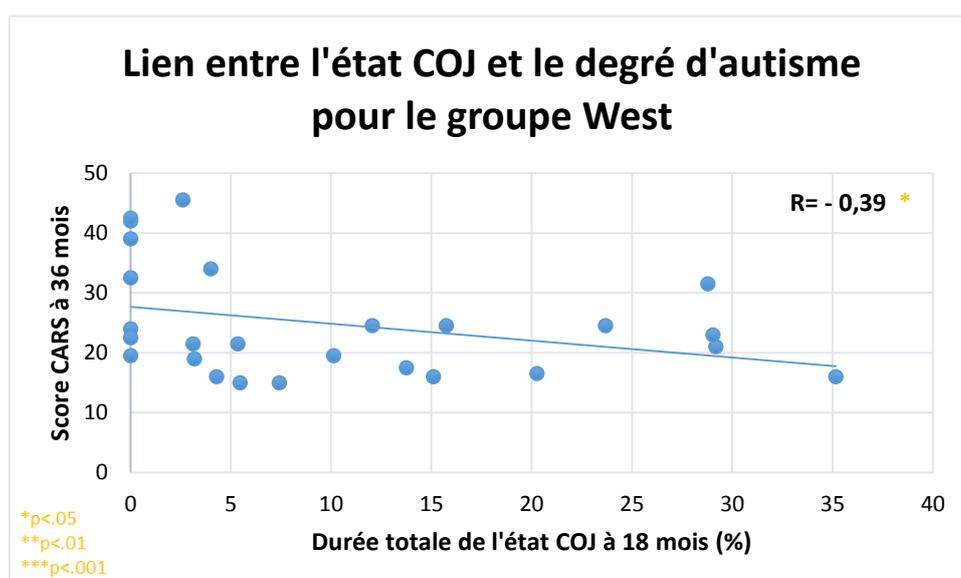


Figure 14a : Effet de corrélation entre l'état UNE et le degré d'autisme chez les West



III. Discussion

L'objectif de notre travail était d'étudier longitudinalement une cohorte d'enfants porteurs d'un syndrome de West. Nous avons cherché à savoir si la pathologie influence la qualité de l'attention conjointe dans la première enfance et quel est l'impact sur le développement global, cognitif et langagier ultérieur. Pour ce faire, nous avons analysé des vidéos d'interactions entre une mère et son enfant (West ou témoin) et croisé les analyses, chez les mêmes dyades, avec des données langagières et développementales.

A) Vérification et validation des hypothèses

1. Hypothèse principale

La pathologie neuro-développementale modifierait la nature des échanges communicationnels entre la mère et le bébé, en particulier de l'attention conjointe, et influencerait sur le développement ultérieur du langage.

En étudiant les interactions précoces des bébés épileptiques avec leur mère à l'âge de 9, 12 et 18 mois et en les comparant avec celles des dyades témoins, les tests statistiques ont objectivé que les écarts entre les différentes variables d'attention conjointe sélectionnées étaient significatifs. De même, il a été possible de confirmer qu'il existe une relation de corrélation entre la compétence en attention conjointe et l'acquisition de certaines composantes langagières, composantes en décalage dans notre population d'étude. En conséquence, notre hypothèse générale est validée.

2. Hypothèses opérationnelles

a) Hypothèse 1

(H1) *La dynamique d'apparition et d'organisation de l'attention conjointe entre 9, 12 et 18 mois est différente entre les enfants West et les enfants tout-venant en interaction avec leur mère.*

Les tests réalisés étant statistiquement significatifs, cette hypothèse est validée (elle l'est partiellement sur le plan qualitatif).

Concernant l'apparition de l'attention conjointe : Les résultats obtenus lors des analyses de vidéos au cours des 9, 12 et 18 mois nous permettent de confirmer un écart significatif entre les deux populations, en termes de quantité et de durée des épisodes d'attention conjointe, moindres chez les West. Cependant, malgré ce décalage quantitatif, en termes de trajectoire évolutive sur les 3 âges, le comportement du groupe clinique se rapproche globalement de celui du groupe témoin.

Concernant l'âge de stabilisation de l'attention conjointe : nous pouvons affirmer que les séquences d'attention conjointe à 18 mois, associées ou non au domaine symbolique, sont moins nombreuses et durent moins longtemps chez les enfants West que chez les enfants tout-venant. De même, à cet âge, les périodes de désengagement sont plus fréquentes et plus longues au sein de la population clinique. Néanmoins, il semble important de souligner que la différence observée ne concerne pas tous les critères de la grille de Bakeman et Adamson.

b) Hypothèse 2

(H2) *La structuration temporelle et l'initiation de l'interaction sociale n'est pas la même entre les deux dyades.*

Les tests réalisés étant statistiquement significatifs, cette hypothèse est validée. Il est possible de confirmer que les enfants présentant un syndrome de West sont moins enclins à initier l'attention conjointe soutenue ou coordonnée, comparé aux enfants sains, à 12 et 18 mois. En retour, une stratégie compensatoire du handicap de l'enfant a été validée chez les mères des West qui initient davantage ces types d'échanges que les mères des témoins.

c) Hypothèse 3

(H3) *La qualité de l'engagement relationnel à 18 mois est prédictive du niveau de développement langagier à 24 et 36 mois (testée chez les deux groupes).*

Les tests réalisés étant statistiquement significatifs chez les West, et en partie seulement chez les témoins, cette hypothèse est partiellement validée.

Nous avons pu vérifier que la pathologie neuro-développementale affecte le développement du langage du fait des écarts significatifs constatés entre les enfants épileptiques et les enfants tout-venant. Les résultats aux tests étalonnés à 24 et 36 mois indiquent que toutes les structures du langage sont concernées et l'on note la présence de signes d'alerte. De plus, le profil évolutif favorable ou défavorable, au sein même de la population d'enfants avec syndrome de West, a une influence sur les compétences langagières.

Nous avons pu démontrer que dans cette population la qualité de l'attention conjointe à 18 mois était liée au niveau de langage expressif et réceptif acquis à 24 et 36 mois. En revanche, les tests statistiques n'ont pas montré de corrélation significative chez les témoins pour une partie des variables langagières, mis à part la fluence et la diversité lexicale. Rappelons que le manque de documentation langagière a restreint l'effectif de notre groupe témoin pour ces analyses.

d) Hypothèse 4

(H4) *L'attention conjointe est une des modalités pertinentes pour la recherche de marqueurs précoces d'un possible trouble autistique, et signe le niveau développemental global (testée chez les West uniquement).*

Les tests réalisés étant statistiquement significatifs, cette hypothèse est validée. Nous pouvons affirmer qu'il existe un lien entre la mauvaise qualité de l'attention conjointe à 12 mois et le bas niveau de développement global corrélé au même âge. Nous avons pu attester un parallèle entre la faculté d'attention conjointe à 18 mois et le niveau de développement cognitif ultérieur à 36 mois. Pour la question des éléments autistiques, des corrélations significatives apparaissent entre le degré de stabilité de l'attention conjointe à 18 mois et le degré d'autisme fourni à la CARS à 36 mois.

En revanche, cette dernière analyse est à considérer avec précaution, puisque l'hypothèse validée demeure forte (elle suggère non seulement une influence entre les variables d'attention conjointe et développementales, mais précise dans quel sens va cette relation). Or il est difficile d'affirmer que ce marqueur précoce qu'est l'attention conjointe soit proportionnel au niveau développemental et cognitif, ou prédictif des signes autistiques ultérieurs. Nous gardons donc à l'esprit qu'il est à concevoir comme un signal d'alerte et non un prédicteur.

B) Interprétation des résultats

Afin de répondre à la problématique posée aux prémices de cette étude, il est nécessaire d'interpréter nos résultats de manière quantitative et qualitative, en regard des données scientifiques.

➤ **Attention conjointe :**

Les données recueillies et les tests statistiques nous permettent de confirmer que les enfants avec syndrome de West ont un développement particulier de l'attention conjointe. Bien que ces derniers soient capables d'adopter ce comportement socio-communicatif entre 9 et 18 mois¹⁰, ils s'engagent avec un pattern différent des enfants au développement typique. En effet les épisodes *Coordinated joint* sont en moyenne deux fois moins nombreux et durent deux fois moins longtemps chez les bébés épileptiques que chez les enfants témoins. L'enfant porteur de ce syndrome se concentre donc moins longtemps et moins souvent sur un objet et sur sa mère en même temps. Cela pourrait être dû au fait que les enfants de notre population ont plus de difficultés à fixer leur attention sur un objet, s'investir dans un échange, et soutenir un regard prolongé ou régulier avec leur mère. Dans une récente étude, Vandromme (2014) a mis en évidence des particularités dans le traitement visuel des visages chez les enfants autistes présentant un retard de développement. L'exploration du visage, particulièrement la zone des yeux, paraît plus diffuse et moins organisée que celle des enfants tout-venant, avec des temps de fixation inférieurs. Or, qu'il s'agisse dans notre population d'un déficit attentionnel, d'un manque d'intérêt ou d'une impossibilité, l'attention conjointe reste organisée autour de l'utilisation du regard et s'initie souvent par une succession d'allers-retours visuels entre le référent et le partenaire social. De façon générale, nous émettons toutefois une réserve quant à nos temps d'analyse très courts (3 minutes par vidéo). Ils n'ont peut-être pas permis de révéler toutes les données relatives à l'attention conjointe, d'autant plus chez des enfants West où nous observons une qualité de la relation longue à s'installer, une fatigabilité et une latence. Il aurait fallu coter des séquences d'interactions plus longues pour avancer une interprétation avec des résultats plus fiables.

¹⁰ Nombre d'enfants West codé(s) au moins une fois en COJ: 1/9 à 9 mois ; 14/23 à 12 mois ; 21/28 à 18 mois.
Nombre d'enfants témoins codé(s) au moins une fois en COJ: 5/10 à 9 mois ; 14/15 à 12 mois ; 15/15 à 18 mois.
(données obtenues sur les 3 minutes de codage)

A l'inverse, les durées totales et les fréquences passées en *Supported joint* entre 9 et 18 mois sont proches chez les témoins et chez les enfants West. Ce constat suggère que les enfants épileptiques ont des facultés à partager leur attention envers le même objet que leur mère, au même titre que les enfants sans pathologie. Il faut cependant souligner que l'échange de regard vers le partenaire n'est pas nécessaire pour coder cette catégorie d'engagement. Nous pouvons donc interpréter la possibilité pour les West d'entrer en attention conjointe sans montrer de réelle implication dans la relation avec autrui : ce n'est pas tant la capacité à adopter un focus conjoint, mais c'est bien la coordination objet-personne-objet (*Coordinated joint*) qui pose réellement problème à ces enfants. De plus, le *Supported joint* devient l'état le plus prégnant dans les deux populations. La raison de ce statut peut résider en ce que l'adulte échafaude et régule cet état, ce qui permettrait à l'enfant de se concentrer sur l'activité partagée sans devoir gérer en parallèle la communication interpersonnelle. Cet ajustement peut diminuer les contraintes cognitives et affectives et être facilitateur chez nos enfants West. En revanche, à l'âge de 18 mois, les épisodes *Supported joint* se révèlent quand même moins durables au sein des dyades West qu'ils ne le sont chez les témoins. Cela signifie que les enfants de notre population ont tout de même des difficultés à maintenir l'interaction et que ce niveau d'attention conjointe n'est pas encore tout à fait automatisé et stable à 18 mois, par rapport à la normale.

Les courbes d'évolution *Coordinated joint* et *Supported joint* des enfants West sont croissantes et parallèles à celles des témoins sur les 9, 12 et 18 mois. Le schéma de développement de l'attention conjointe n'est donc pas désorganisé dans notre population cible. En revanche, les courbes évolutives *Coordinated joint* restent décalées quantitativement chez les West – quasiment inexistant à 9 mois, ce n'est qu'à 18 mois qu'ils atteignent le niveau *Coordinated joint* qu'avaient les témoins à 9 mois. Pour les deux critères d'attention conjointe et dans les deux populations, on observe un pic à 12 mois et une stabilisation relative (pente plus douce) de la compétence à 18 mois. Il se passe donc des modifications stables des patterns interactifs vers 12 mois. En effet l'entrée dans la deuxième année s'accompagne de la capacité socio-cognitive à se représenter le point de vue interne des autres, nécessaire pour l'attention conjointe (Tomasello & al. 2005). Par ailleurs, nos résultats vont dans le sens de Carpenter et al. (1998) qui avancent que les nourrissons commencent tout juste à s'engager dans de longues périodes d'attention conjointe à environ 9 mois et

soulignent que de tels épisodes ne se produisent pas fréquemment avant 15-18 mois. A la lumière des expérimentations de Bakeman et Adamson (1984, 2004), ce n'est que vers 18 mois que l'attention conjointe est observée au moins une fois chez tous les nourrissons et qu'elle représente 16-26,6% du temps. Le milieu de la deuxième année est donc normalement un âge clef de stabilité pour l'attention conjointe. C'est ce que l'on retrouve pour notre population témoin, tandis que chez les West on observe un retard de consolidation du SUJ (maintien) et du COJ (fréquence et maintien) à 18 mois.

Si un retard d'acquisition de 10 mois est observé en ce qui concerne la durée et l'occurrence, qu'en est-il de la nature de l'attention conjointe chez les bébés épileptiques? Nous avons pensé que l'échange socio-communicatif était différemment structuré dans le temps (initiation¹¹ – réponse¹² – maintien¹³ – clôture¹⁴) entre les deux dyades. Nous avons tout d'abord émis l'hypothèse d'une moindre spontanéité des enfants West à initier l'interaction sociale étudiée : ce phénomène a été observé à la fois pour les séquences *Supported joint* et *Coordinated joint* à 12 et 18 mois. Nous avons pu constater que les enfants West initient peu et sont moins actifs que les témoins dans le déroulement de ces épisodes. En particulier, Mundy et al. (2009) démontrent que la mesure d'un manque d'initiation à l'attention conjointe est utile dans l'identification et le diagnostic ultérieur de l'autisme, entre 18 et 24 mois (Mundy, 1986) et que ce déficit est également présent chez les enfants avec retard mental. Notre analyse n'a volontairement pas été extrapolée avant un an, les épisodes *joint* étant très peu présents à 9 mois. De plus dans les travaux précédents pour sa thèse, Ryngaert-Ouss (2008) remarque que si les interactions mère-bébé ne diffèrent pas à 9 mois entre les bébés épileptiques et témoins, elles divergent à 15 mois : les dyades apparaissent moins réciproques. En effet nous observons qu'il manque parfois de synchronie entre la mère et l'enfant (qui sont souvent en décalage dans leur rythme et leur projet de communication). Nous pouvons expliquer cela par un défaut de réciprocité réponse / initiation de l'attention conjointe chez le bébé épileptique : il suit plus facilement les propositions de l'adulte qu'il n'invite au partage d'attention.

¹¹ Orientation du regard de l'adulte par le regard et/ou le pointage de l'enfant vers l'objet (*Infant initiation*)

¹² Orientation du regard de l'enfant par le regard et/ou le pointage de l'enfant vers l'objet (*Mother initiation*)

¹³ Succession d'allers-retours des regards/pointages entre les acteurs et l'objet regardé, qui fait durer l'épisode de partage d'attention.

¹⁴ Décrochage du regard ou changement d'objet d'intérêt.

Malgré la difficulté à interagir de manière coordonnée avec son partenaire et à gérer l'équilibre entre initiation et réponse, ces patterns atypiques déployés par les enfants West rendent néanmoins possible l'action conjointe sur un objet tiers. Lorsqu'elle existe, elle demande beaucoup d'étayage de la part de la mère. En effet, nous nous attendions aussi à ce que les mères d'enfants épileptiques amorcent davantage les échanges pour pallier le défaut d'initiation et de maintien attentionnel de leur bébé. Ce phénomène de compensation et d'adaptation des mères West a été observé pour les états *Supported joint* et *Coordinated joint* à 12 et 18 mois. Alors que les mères des témoins adoptent une attitude moins marquée mais similaire à celle des West en *Supported joint* avec leur bébé de 12 mois, la tendance s'inverse 6 mois plus tard avec des bébés témoins qui deviennent moteurs de l'interaction. Ce contraste comportemental entre réponse et initiation chez les enfants tout-venant nous permet d'évoquer le travail de Mundy et Jarrold (2010) qui considèrent l'attention selon une dissociation : la réponse serait encore un précurseur de la cognition sociale alors que l'initiation serait déjà un indice de la cognition sociale. Quant aux épisodes *Coordinated joint* au sein de la dyade témoin, ce sont préférentiellement les enfants qui en sont à l'origine, comme l'avait démontré Gérardo (2012) à 12 mois. Cela s'accroît avec l'âge. En effet, ces temps d'attention conjointe commencent souvent par un regard de l'enfant vers la mère et dépendent du degré d'implication de l'enfant dans la relation.

Au contraire dans la cohorte West, ce sont les mères qui sont majoritairement à l'origine de ces séquences *joint* partagées avec le bébé. De façon générale, nous observons qu'une mère ayant un enfant épileptique sollicite plus l'interaction avec celui-ci que ne le fait une mère avec son bébé au développement typique. Concernant l'initiation du *Supported joint*, c'est habituellement la mère qui induit cet état en suivant l'intérêt de son enfant, le rejoignant dans son jeu ou attirant son attention sur les objets qu'elle anime. Dans le cas du *Coordinated joint*, rarement à l'initiative de l'enfant West, la mère peut capter son regard mais le maintien du contact est difficile. D'un point de vue qualitatif, les mères des West ont des attitudes très différentes lors des échanges. La qualité de l'échange dépend également de la façon dont la mère s'accorde avec son enfant. La plupart du temps, ces mères adoptent un comportement particulièrement bienveillant et ajusté : elles sont stimulantes sans sur-solliciter l'enfant. En effet leurs feedbacks sont très positifs, elles ponctuent les manipulations de l'enfant par des encouragements et des félicitations. Elles commentent ce qu'il fait,

pointent du doigt ce qu'il regarde, en leur laissant le temps de découvrir, explorer et manipuler les jeux. Quand l'enfant se saisit d'un objet, elles verbalisent en le dénommant et utilisent un vocabulaire simple. Elles incitent à toucher l'objet, mais restent sur l'objet d'intérêt de l'enfant, par exemple en faisant un lien entre les expérimentations de l'enfant et sa vie à lui. Les mères d'enfants épileptiques vont proposer plus d'activités (jouets, jeux partagés) que celles d'enfants témoins, dans un but de maintenir l'interaction. Certaines mères d'enfants West ont plus de mal à s'accorder à leur enfant car il est disant, ou au contraire, en compensation sur-stimulent leur bébé. En insistant sur une activité ou en proposant plusieurs jeux successivement, avec le désir d'aider et d'accrocher leur enfant, elles manquent parfois des propositions de leur part, ou un refus. Ce sont des mères plus directives qui changent trop souvent d'objets et qui risquent par conséquent de rompre l'interaction. On remarque cependant des comportements qui ne sont pas toujours adaptés chez des mères d'enfants témoins. Les mères initient souvent les épisodes par la parole. Tandis que certaines posent beaucoup de questions à leur enfant, lui proposent plus facilement des activités de dénomination, d'autres à l'inverse posent moins de questions et sont plus dans l'action directe que dans la verbalisation. Ces différences de conduites posent à nouveau la question du rythme et de la temporalité dans les interactions mère-enfant, liés au comportement maternel réactionnel et à la personnalité. Nous pouvons alors penser que l'hétérogénéité et l'asynchronie chez les West tient également à la construction de la relation avec leur mère. Par ailleurs, il peut être intéressant de mettre nos observations en lien avec le travail de Tomasello et Farrar (1986) sur les variabilités inter-individuelles dans la communication précoce liées au rôle du partenaire : les attitudes maternelles qui privilégient le centre d'attention de l'enfant sont plus efficaces que les directives attentionnelles sur un autre objet pour le développement du vocabulaire de l'enfant. D'où l'importance du rôle initiateur de l'attention conjointe notamment dans le choix de l'objet de référence.

Ces évènements conjoints se finissent plus facilement par le déplacement de l'attention sur un autre objet dans un continuum chez les témoins et plus généralement par un décrochage en *Unengaged* chez les West. Sur l'ensemble du codage, les périodes *Unengaged* sont d'ailleurs plus nombreuses et leur durée totale est beaucoup plus importante chez les enfants épileptiques que chez les enfants tout-venant. L'écart entre les deux populations se creuse entre 9, 12 et 18 mois – âge auquel les bébés

West restent encore longtemps dans ces états de désengagement alors qu'ils deviennent quasi-inexistants chez les témoins. Par conséquent, ce critère UNE apparaît au fil du temps particulièrement sensible et spécifique à notre population d'étude. Quoiqu'il en soit, ces épisodes sont toujours initiés par l'enfant. Les moments de désengagement que nous avons observés dans nos vidéos sont de deux natures : ils correspondent typiquement à un enfant (principalement un West) déconnecté, passif, qui n'arrive pas à fixer son attention, a souvent le regard vide, pleure ou s'agite ; ils s'expriment d'autres fois chez un enfant (communément un témoin) qui n'est pour l'instant engagé avec aucun objet, personne, évènement ou symbole mais semble à la recherche d'une activité à faire. Sous un angle qualitatif, nous pouvons dire que certains bébés West présentent un net retrait relationnel et/ou des difficultés comportementales (colère, opposition, intolérance à la frustration).

Concernant les autres catégories d'engagement de notre grille, les résultats ont montré qu'au cours de la période étudiée les enfants des deux groupes s'intéressent de plus en plus aux objets, dans un jeu solitaire (*Object*). Les enfants présentant un syndrome de West entrent en relation avec le monde des objets de façon similaire à la population témoin : ils parviennent donc tout aussi bien à s'investir seul dans le jeu. Cependant, après 12 mois, tous les enfants jouent moins longtemps tout seuls, et cela peut s'expliquer par le passage fulgurant en engagement conjoint régulé avec l'adulte (*Supported joint*) à cet âge. Cependant, à 18 mois le nombre d'occurrences *Object* continue d'augmenter uniquement chez les enfants West. Un changement d'objet comptant comme une nouvelle occurrence *Object*, les enfants West changent plus souvent d'objet d'intérêt ou de jeu que les enfants témoins. En effet, cela est à mettre en lien avec l'instabilité et la labilité attentionnelle de ces enfants qui peinent à rester concentrés sur un même objet. Une autre interprétation possible serait que les mères proposent très souvent des jouets à leurs enfants, qui s'en emparent, sans que cette présentation aboutisse à un épisode d'attention conjointe, puisque la présence de la mère n'est ensuite pas prise en compte. Néanmoins cette hypothèse est moins forte, puisque d'après nos observations, c'est l'enfant et non la mère qui amorce la plupart du temps ces épisodes *Object* : l'enfant s'emparant d'un jeu, tandis que sa mère porte son attention ailleurs ou l'observe sans intervenir ni focaliser sur le jeu.

Concernant les critères *Onlooking* et *Person*, ils sont trop peu représentés dans

notre codage de vidéos pour être interprétables. Nous pouvons simplement remarquer une apparente prédominance de ces états chez les enfants les plus jeunes (à 9 mois), et principalement chez ceux présentant un syndrome de West, puis une diminution au fil des mois de cette implication envers l'adulte uniquement. Etant quasiment inexistantes de 9 à 18 mois, il est nécessaire de nous questionner sur la pertinence de ces catégories dans notre situation expérimentale ou à cette époque du développement du bébé. De plus, notre méthodologie a impliqué des temps d'interactions où des objets étaient mis en libre disposition pour le protocole « Tapis » et sur présentation exclusive du jouet girafe pour le protocole « Transat ». Aucune situation sans objet n'a été codée, ce qui expliquerait la faible présence et la brièveté de ces catégories dans nos analyses.

Notre étude nous a permis en partie de rendre compte de la vaste notion de symbolisme qui accompagne progressivement les moments d'attention conjointe entre le bébé et son parent. Évaluée aux 18 mois des enfants, l'imprégnation du domaine symbolique (modalités verbale, gestuelle, jeu de faire-semblant confondus) a été possible pour les situations *Coordinated joint*, *Supported joint* – état le plus représenté dans les deux populations – et très rarement *Object*. En revanche, les occasions d'assimiler le symbolisme seul (*Symbol only*) sont peu nombreuses, de même que l'interaction unique avec le partenaire est peu propice à produire ou utiliser des symboles (*Person-symbol*). De façon générale, l'attention conjointe constitue donc l'état le plus favorable aux prémices langagières ou à l'émergence du symbolisme. Néanmoins il existe une pauvreté importante du symbolisme, très peu présent dans l'engagement chez les enfants avec syndrome de West (10% seulement du temps en COJ et SUJ), comparativement à leurs pairs tout-venant. Ces derniers en revanche parviennent à intégrer des éléments symboliques 50% du temps passé en attention conjointe COJ et SUJ. Adamson et al. (2004) ont quant à eux souligné des différences individuelles marquées dans cette capacité chez des bambins au développement normal, particulièrement pendant la dernière moitié de la deuxième année. Ajouté à cela, ils ont mis en valeur le *Supported joint* comme un contexte privilégié pour l'association au domaine symbolique, et en retour, pour l'installation du langage.

➤ **Attention conjointe et niveau langagier :**

D'autre part, la pathologie neuro-développementale modifie le développement langagier de façon défavorable et sur différents niveaux. Concernant le versant expressif à 36 mois, les pourcentages de réussite aux épreuves de dénomination, de répétition de mots et de répétition de logatomes (qui teste la conscience phonologique et/ou l'articulation) sont très faibles chez les enfants West comparés à ceux des témoins (rapport de 1/4). Le versant réceptif est également touché avec un rapport de 1/2 à l'épreuve de compréhension morphosyntaxique. Cliniquement, les examinateurs avaient pu observer chez certains enfants West un temps de latence important. De façon générale, ils rapportent que les passations des épreuves étalonnées avaient été parfois rendues difficiles pour différentes raisons : « *De la part de l'enfant, nous relevons des problèmes de réaction, d'attention, d'opposition et/ou de fatigabilité. De la part de la mère, nous avons perçu parfois un problème d'adaptation : l'ajustement de la relation semble difficile à trouver.* » (Jacquin, 2013, p.29). D'autre part, en ce qui concerne l'évaluation du langage à 24 mois par le biais de questionnaires parentaux, on retrouve l'effet de la pathologie chez les West : le nombre de mots produits et la longueur moyenne d'énoncé relèvent un rapport de 1/3,5 et la combinaison de deux mots un rapport de 1/2, qui représentent des signes d'alerte (<10^{ème} percentile). Pour affiner ces résultats, nous avons poursuivi nos investigations en constituant deux sous-groupes parmi les enfants West en fonction du devenir autistique et développemental. Les West avec un profil défavorable ont un niveau de langage à 24 et 36 mois très inférieur à leurs homologues plus performants. Certains subtests apparaissent nettement plus chutés que d'autres (allant d'un rapport de 1/3 pour la compréhension syntaxique et la longueur moyenne d'énoncé à un rapport 1/15 pour la répétition de mots et de logatomes). Ces résultats peuvent s'expliquer par la très grande variabilité inter- et intra-personnelle rencontrée dans notre population cible.

La littérature a mis en exergue la relation entre l'attention conjointe et le développement du langage (Bakeman & Adamson, 2004, 2009, 2014 ; Tomasello & Farrar, 1986 ; Carpenter & al., 1998 ; Brooks & Meltzoff, 2005). Ces données nous ont amenés à penser que la différence de niveau de langage à 24 et 36 mois entre les enfants West et les témoins de notre étude pouvait être liée à la qualité d'engagement relationnel à 18 mois. Nos résultats nous permettent d'avancer que la durée à 18 mois

des épisodes *Coordinated joint* – le plus haut niveau d'engagement – est corrélée à un décalage dans le langage des enfants épileptiques à 24 et 36 mois. De plus, cela concerne à la fois la production (nombre de mots dits et correctement répétés) et la compréhension (syntaxique) issues des données orthophoniques. Nous rejoignons l'étude de Brooks et Metzoff (2005) qui suggère que la pauvreté dans la qualité du suivi du regard et du pointage pourrait prédire un développement langagier plus lent. Concernant notre population témoin, des corrélations positives avec ces variables existent mais elles ne sont pas significatives, contrairement aux études initialement citées menées chez des sujets sains. Nous mettons en lien cette absence de résultats exploitables avec un manque de données orthophoniques pour notre groupe témoin, réduisant considérablement l'effectif et donc la significativité des statistiques. Il serait nécessaire d'approfondir l'expertise linguistique avec d'autres données langagières disponibles ou d'inclure d'autres enfants témoins mieux documentés.

Malgré tout, les corrélations positives entre les données *Coordinated joint* à 18 mois et les données CLAN (CHILDES) à 36 mois sont significatives pour les deux groupes. Cela concerne uniquement le plan de l'expression orale, nous ne pouvons donc rien énoncer de plus du point de vue de la compréhension chez les témoins. Les données CLAN rendent compte de la production orale spontanée en situation écologique (fluence et diversité lexicale). Nous pouvons donc affirmer que plus les épisodes d'attention conjointe à 18 mois sont longs, plus le lexique est fluent et diversifié à 36 mois, et inversement. D'un point de vue clinique, les évaluateurs avaient repéré une quasi-absence de langage spontané chez les enfants West, les productions étant majoritairement des répétitions de ce que dit la mère (avec une tendance écholalique pour certains). De même leur syntaxe à 36 mois n'était pas construite, se situant encore dans la phase précédente dite holophrastique. Ces dernières analyses issues de CLAN sont conformes aux investigations faites par Tomasello et Farrar (1986) : ils rapportent entre les 15 et 21 mois de l'enfant, une corrélation positive entre le temps d'attention conjointe sur les objets et le niveau de vocabulaire, avec des productions verbales plus nombreuses chez les deux partenaires. Par ailleurs, dans un précédent mémoire d'orthophonie (Doutriaux, 2010) on retrouvait déjà une particularité de l'enfant West à 9 mois : la production de contours intonatifs prosodiques est influencée par sa capacité à initier les échanges, et cela est corrélé au niveau langagier, au développement global et au degré d'autisme à 24 mois.

➤ **Attention conjointe et niveau développemental :**

Chez les enfants West, l'acquisition du langage se trouve bien entravée par un retard de développement global et/ou une évolution de type autistique à 36 mois, comme l'avait montré Jacquin (2013). Nous nous sommes alors demandés dans quelle mesure l'attention conjointe pré-linguistique dans la petite enfance peut refléter des facteurs développementaux ultérieurs dans notre population. Nous avons tout d'abord trouvé une relation de l'état *Unengaged* avec le développement global (Brunet-Lézine) à 12 mois : plus les enfants West passent de temps désengagés de toute interaction, plus leur niveau de développement s'avère faible au même âge. La corrélation n'est pas significative avec la variable d'attention conjointe COJ probablement du fait qu'à 12 mois le niveau d'interaction d'un certain nombre de bébés épileptiques est encore très restreint avec un état COJ par conséquent peu présent. Nous avons pu mettre en évidence le lien qui existe entre les états *Unengaged* et *Coordinated joint* à 18 mois – désignant des patterns atypiques dans notre population – et le développement cognitif à 36 mois (calcul d'un QD). Un désengagement marqué et une faible durée d'attention conjointe coordonnée signifient un niveau cognitif ultérieur plus bas.

D'autre part, la relation des états *Unengaged* et *Coordinated joint* à 18 mois a pu être établie avec la pathologie socio-cognitive qu'est l'autisme à 36 mois chez ces enfants à risque. Pour les éléments autistiques nous disposons uniquement des scores CARS indiquant l'intensité du trouble. De longues périodes de désengagement et de courts moments d'attention conjointe coordonnée sont deux facteurs liés à un degré d'autisme plus élevé. En écho on peut citer Vandromme (2014) qui avait constaté que l'âge de développement médian de l'attention conjointe était très proche de l'âge de développement global médian chez des enfants autistes de 3 à 10 ans présentant un retard de développement. Cependant, concernant la question de l'autisme dans notre étude, il faut garder à l'esprit qu'il est encore difficile à 36 mois de faire la différence entre un devenir autistique ou un retard mental plus global. De plus Lisa Ouss-Ryngaert (2008) a montré dans sa thèse qu'il existe déjà entre 9 et 15 mois une forte corrélation entre le degré d'autisme à la CARS de l'enfant West et son quotient de développement global au Brunet-Lézine.

Ces dernières analyses de corrélations langagières et développementales sont à interpréter avec précaution. En effet, dans une perspective multimodale et interactionniste, on ne peut pas affirmer que le défaut d'engagement à lui seul implique strictement un retard de développement, prédise le retard de langage ou soit directement proportionnel au niveau d'autisme. L'attention conjointe est à considérer ici comme un précurseur pré-verbal et un marqueur précoce du développement socio-cognitif, utile en tant qu'indice d'alerte.

Synthèse générale des résultats :

- Entre 9, 12 et 18 mois, la ligne développementale de l'attention conjointe chez les enfants présentant un SW est similaire à celle des enfants tout-venants. En revanche, elle est marquée par un **décalage temporel** (10 mois de retard) et **quantitatif** (fréquence et % de temps divisés par deux au même âge). Les patterns d'attention conjointe sont différents dans la population cible : **nombre** d'épisodes et **durée** inférieurs, manque d'**initiation**.
- Les mères des enfants West ont des façons très différentes d'**interagir** et de **stimuler** leur enfant. Ces bébés présentent un profil désengagé, bien qu'ils parviennent progressivement à entrer en action conjointe avec l'adulte.
- À **18 mois**, il y a une **stabilisation** de l'attention conjointe chez les témoins, tandis que l'écart se maintient chez les West. Des éléments **symboliques** accompagnent la moitié des moments d'engagement au sein de la cohorte témoin. Ils sont quasi-absents des interactions au sein de la cohorte West.
- Le **retard de langage** objectivé chez les West à 24 et 36 mois est corrélé à un défaut de maintien d'attention conjointe COJ et au désengagement UNE.
- Le **niveau développemental** global et cognitif à 36 mois des enfants porteurs d'un SW est lié au niveau d'attention conjointe qu'ils présentaient dans la très jeune enfance à 18 mois. De même, un fort **degré d'autisme** à 36 mois est corrélé à un fort désengagement (UNE) et une insuffisance d'entrée en attention conjointe (COJ) chez ces enfants à 18 mois.

C) Limites de l'étude

1. Représentativité des sujets

Un premier biais de notre étude longitudinale apparaît sur le plan de la représentativité de nos sujets, à différents niveaux.

➤ **Nombre :**

Tout d'abord, il faut prendre en considération que nos investigations portent sur un faible échantillon de sujets. Il est en effet difficile de tirer des lois générales à partir d'un petit effectif composé de seulement 15 enfants tout-venants et 28 enfants épileptiques ; il faudrait étendre notre population témoin et notre population clinique afin de pouvoir généraliser nos résultats. La petite taille de l'échantillon de bébés présentant un syndrome de West est en partie due au faible recrutement de ce groupe, qui représente une rare part de la population générale.

De plus, comme dans la plupart des études expérimentales et longitudinales en santé, il existe un phénomène de « perte de vue » de certaines dyades mères-enfants au cours du temps dans le programme PILE. Pour prévenir ce phénomène une attention rigoureuse a été portée au suivi à long terme de tous les individus constituant les échantillons. Rappelons qu'il s'agit d'une recherche-action. Cependant nous remarquons que la population d'enfants West est mieux documentée quant à l'évaluation du développement que la population témoin (cf. annexe n°10). En effet, un autre biais réside dans l'insuffisance de données langagières entre 24 et 36 mois chez les témoins qui restreint les effectifs et donc la significativité pour les corrélations. Cette disparité entre les données des deux populations peut être imputable au suivi plus aisé des enfants souffrant d'un syndrome de West puisque les familles ont des rendez-vous réguliers en service de neuropédiatrie et/ou au Centre de Référence Epilepsies rares de l'hôpital Necker-Enfants Malades. Ainsi il y aurait peut-être moins de déperdition à long terme dans la population cible que chez les témoins.

➤ **Age :**

D'autre part, nous convenons d'une certaine disproportion dans la répartition des âges de nos enfants étudiés (cf. annexe n°10). Pour les enfants témoins, nous avons des moyennes d'âge de 9m10j, 11m26j et 18m21j pour les vidéos censées être prises vers les 9, 12 et 18 mois de l'enfant. Pour les enfants West nous avons travaillé

sur les données filmées au plus proches des âges déterminés, avec des moyennes de 9m26j, 12m2j et 18m15j. La population témoin est donc légèrement plus jeune que la population expérimentale clinique aux 9 et 12 mois et légèrement plus âgée à 18 mois. Nous avons accepté un intervalle de +/- 2 mois d'âge chronologique pour l'ensemble des dyades et même si peu d'enfants s'écartent de la médiane des âges, cela a pu également biaiser les résultats. Pour deux enfants présentant un syndrome de West (et appartenant au sous-groupe « West - ») nous ne disposons pas de vidéo à leur 18 mois, pour des raisons d'hospitalisation. Cependant il a été décidé de les inclure et d'analyser leurs vidéos à 21 et 22 mois. Nous aurions pu reprendre nos calculs en extrayant les données de ces enfants pour vérifier qu'elles ne fassent pas basculer nos résultats finaux ; mais nous nous sommes aperçus que la moyenne de leurs données était voisine de la moyenne obtenue pour l'ensemble des enfants West, et ceci pour chaque variable.

En outre, à chaque âge étudié nous ne disposons pas du même nombre d'enfants filmés. Plus nous avançons en mois, plus nous avons inclus d'enfants supplémentaires dans notre analyse vidéo : Dans le cas des West il n'y a que 36% à 9 mois et 82% à 12 mois de l'effectif total des enfants West à 18 mois (= 28 enfants). En ce qui concerne les témoins à 9 mois il n'y a que 67% de l'effectif total des enfants témoins à 12 et 18 mois (= 15 enfants). Il existe donc une disproportion des âges au sein d'une même dyade et d'une dyade à l'autre (West vs. Témoin). Nos West sont plus nombreux que nos témoins à 12 mois (23 vs. 15) et 18 mois (28 vs. 15) ; en revanche les dyades sont équilibrées sur les 9 mois (10 enfants chacune). Ce fort écart qui subsiste dans nos effectifs d'un âge à l'autre tient d'une part à l'indisponibilité de certains bébés à 12 mois justifiant quelques vidéos manquantes ; d'autre part les données incomplètes à 9 mois sont liées à la récupération des codages issus du travail de Serpa-Leite (2011) portant sur un nombre inférieur d'enfants. Nous pouvons tout de même relativiser ce biais puisque les paramètres d'attention conjointe sont peu présents avant 18 mois et particulièrement chez les West. Quoiqu'il en soit, avec plus de données à 9 et 12 mois, nous aurions pu éventuellement voir apparaître les autres critères d'engagement en plus grande quantité. Nous avons manqué de temps pour coder les vidéos manquantes existantes, mais cela est à poursuivre. Le parti a été pris de commencer en priorité le codage à 18 mois car il se révèle être l'âge le plus pertinent pour l'équilibration et l'automatisation de l'attention conjointe.

➤ **Sexe :**

Nous avons pris le soin en amont de nos investigations d'apparier les enfants témoins aux enfants West selon l'âge et le sexe (sans que les deux critères soient pour autant toujours confondus, au vu de la variabilité des âges). Malgré cela, on note certaines inégalités dans la répartition des sexes au sein des deux cohortes (cf. annexe n°10) : parmi les 28 enfants porteurs du SW étudiés, il y a 16 filles (57%) et 12 garçons (43%) ; parmi les 15 enfants témoins, il y a 7 filles (47%) et 8 garçons (53%). L'équilibre fille/garçon est mieux réparti dans le groupe témoin, avec une légère prédominance de garçons, tandis que le groupe West compte plus de filles. Nous concédons que la population témoin n'est donc pas exactement représentative de la population expérimentale clinique. De plus, contrairement à ce qui apparaît dans la sélection de nos bébés épileptiques, l'épidémiologie indique que dans la population générale le syndrome de West touche plus fréquemment les garçons que les filles.

➤ **Milieu socio-culturel et éducation :**

Il existe un biais de sélection intrinsèque au recrutement même des familles et lié aux critères d'inclusion des individus : le niveau socio-culturel des parents n'a pas été pris en compte et induit un éventuel facteur limitatif. Concernant la cohorte d'enfants porteurs du SW, le niveau d'études de leurs parents est très varié : tous les niveaux d'études sont représentés dans des proportions quasiment égales. Par contre, la majorité des enfants témoins ont des parents qui ont atteint le niveau universitaire. La cohorte d'enfants témoins n'est donc pas absolument représentative de la population expérimentale clinique, du point de vue socioculturel.

De même, d'un point de vue éducationnel, nous pouvons préciser que les mères d'enfants West qui se sont portées volontaires, sont suivies régulièrement par le service de pédopsychiatrie, de neuropédiatrie et dans d'autres structures de la petite enfance telles que les PMI (Protection Maternelle Infantile) et les CAMSP (Centre d'Action Médico-Sociale Précoce). Elles sont par conséquent sensibilisées à l'importance du langage et de la communication. Ajouté à cela, la notice d'information (cf. annexe n°3) adressée aux parents quant au programme PILE auquel ils participent suggère l'objectif dans lequel il s'inscrit et ce qui va être étudié (acquisition du langage de leur enfant, précurseurs, etc.). Nous gardons à l'esprit que cela peut modifier leurs intentions, influencer le projet dans lequel se met la dyade en entrant dans la salle et donc fausser les comportements observés, chez le parent et chez l'enfant, dans un

sens ou dans un autre. Afin de limiter cette influence, il est néanmoins rappelé et réexpliqué aux familles qu'il s'agit simplement d'interagir le plus naturellement possible avec leur enfant, comme elles le feraient d'ordinaire. Les dyades mères-bébés « tout-venants » et West incluses dans les échantillons présentent comme nous l'avons vu des caractéristiques interindividuelles qui les distinguent de l'ensemble des populations-mères (elles ne peuvent pas être ramenables à des constantes classiques, ce qui est presque inévitable à l'échelle d'une expérimentation humaine).

Comme nous l'avons démontré il est important de rappeler qu'il existe une forte variabilité interpersonnelle dans le style interactif maternel au sein de la cohorte West filmée. Les attitudes maternelles sont plus scindées qu'elles ne le sont naturellement chez les témoins. Chaque enfant présentant un SW est donc différemment stimulé, ce qui peut véhiculer un biais dans la représentativité des analyses d'attention conjointe.

➤ **Type et évolution du Syndrome de West :**

Par ailleurs, les sujets porteurs du SW dont nous avons étudié les interactions ne sont pas répartis proportionnellement selon le type et l'évolution de leur pathologie. Nous ne pouvons donc pas savoir si l'étiologie de l'épilepsie ou le devenir développemental vient interférer sur nos résultats. Or, les comportements communicatifs, visuels et d'attention conjointe sont assez variables d'un enfant à l'autre. Nous observons en plus une hétérogénéité quant au diagnostic, aux pathologies diverses et parfois non décelées à l'origine du SW, aux données médicales et cliniques de ces enfants, et à leur profil évolutif (cf. annexe n°10). Cela pose principalement problème pour tirer des conclusions sur la population à évolution autistique et/ou avec un retard mental qui est représentée par 19/28 soit 68% des West (dont 6/28 enfants soit 21,5% avec autisme avéré). Ces sujets ont cependant un comportement similaire entre eux sur les vidéos (grognements, pleurs et/ou moments de déconnexion et rupture du contact par évitement du regard ou hypotonie posturale) et leurs données langagières/ développementales à 24 et 36 mois sont très proches.

2. Situation étudiée

Une limite importante de ce mémoire concerne la situation que nous avons choisi d'étudier.

➤ **Simulation d'une situation semi-naturelle :**

Il faut rester prudent quant à l'interprétation de nos séquences filmées et à leur dimension pragmatique. En effet, rappelons que les conditions d'enregistrement restent artificielles même si le nécessaire a été fait pour garantir une situation d'échange mère-enfant la plus écologique possible (dualité, partenaire privilégié, séquence de jeu libre, etc.). Au sens littéral, l'écologie signifie « science qui étudie les relations des êtres vivants entre eux et avec leur milieu » (Le petit Larousse illustré, 1992). Or, ici la dyade n'est pas implantée dans son environnement familial naturel et le contexte d'interaction et de langage demeure arbitraire. Ainsi, la situation créée pour notre étude contient en elle-même un artefact qui réside dans le fait qu'elle n'est justement pas naturelle.

Les enfants étant filmés à un instant précis, ils pouvaient aussi être fatigués, plus ou moins réceptifs au moment du tournage. De plus, il serait intéressant de prendre en compte les réactions et les comportements des enfants ainsi que les situations individuelles de chacune des mères (caractères, présence du conjoint, autre enfant malade dans la fratrie, entourage). Les films familiaux sont par ailleurs des situations alternatives qui peuvent s'avérer précieuses, étant plus proches de la vie quotidienne, mais avec le défaut d'être moins standardisés donc moins comparables que ne le sont nos vidéos protocolaires.

➤ **Protocole vidéo utilisé :**

En fonction du protocole utilisé on peut se demander si la différence entre la situation « Tapis » (jusqu'à 9 mois et pour les enfants plus âgés limités sur le plan moteur) ou « Transat » (après 9 mois) n'a pas orienté l'analyse elle-même et si elle ne crée pas une faiblesse méthodologique. En effet, la condition de tournage pourrait avoir eu une influence sur le comportement de l'enfant : L'interaction en condition « Transat » autour de l'objet girafe permettrait certainement moins d'échanges et d'expériences diversifiées, car elle tente de diriger l'attention de l'enfant sur un objet imposé qui occupe entièrement l'espace d'interaction. Or nous avons vu que l'attention conjointe advient plus facilement lorsque l'adulte suit l'intérêt de l'enfant et l'objet sur lequel il focalise. L'interaction en jeu libre de la condition « Tapis » semble être celle qui favorise le plus les échanges car l'objet d'attention de la mère s'adapte à celui de son enfant, dans l'intention d'interagir avec lui – voire quelquefois de lui faire émettre des productions vocales.

A l'inverse, on peut aussi penser que les enfants au « Transat » sont limités

dans leurs mouvements au profit de certaines qualités d'attention conjointe. La contenance physique, principalement chez les West, devrait aider l'enfant à mobiliser son attention sur un objet. De son côté, l'enfant plus mobile dans la situation « Tapis » est aussi susceptible de se détourner plus facilement de son partenaire, fragmentant les échanges. Nous pouvons donc nous demander si la possibilité de se déplacer va améliorer la qualité de l'attention conjointe ou au contraire rendre l'enfant plus dispersé. Pour aller plus loin encore : y a-t-il un conflit entre le retard psychomoteur des enfants West et le niveau langagier et développemental ultérieur ?

➤ **Fatigabilité des enfants porteurs du Syndrome de West :**

Comme nous l'avons expliqué dans l'interprétation des résultats en tant que possible facteur explicatif d'un manque d'attention conjointe, les enfants porteurs du SW sont très fatigables par rapport aux enfants témoins du fait de leur pathologie. Nous observons que chez les bébés épileptiques la relation avec sa mère met plus de temps à s'instaurer et qu'à la fin elle n'est plus présente (grande fatigabilité), alors que pour les témoins la qualité de la relation reste homogène sur toute la durée du tournage. De même nous notons un temps d'adaptation et un temps de latence plus important chez les West que chez leurs pairs au développement typique. Cela a pu modérer les temps d'attention conjointe visibles, ces bébés n'ayant pas pu montrer pleinement toutes leurs possibilités.

3. Difficultés et biais méthodologiques

Notre étude comprend certains biais méthodologiques qu'il convient de discuter.

➤ **Le matériel :**

La grille empruntée à Bakeman et Adamson (1984, 2004 - révisée) propose évidemment un angle d'observation réducteur et unimodal par rapport à la complexité des relations mère-bébé. Malgré la précision et le caractère exhaustif de ce schéma de codage, nous avons rencontré certaines difficultés dans l'analyse des comportements d'engagement. Il n'était pas toujours simple de savoir quand coder le début d'un épisode : il fallait déterminer le moment où l'intention de l'enfant, son plan d'action, était visible (par le regard, parfois à l'instant où est amorcé un geste de la main). Il a aussi été compliqué dans certains cas de repérer la fin d'un épisode, jusqu'à

ce que l'enfant se saisisse d'un autre objet ou que le partenaire détourne l'attention. Là encore le recueil du participant initiateur de l'échange pour les états SUJ et COJ n'a pas été aisé. En effet il est parfois difficile de repérer qui, de la mère ou l'enfant, est à l'origine de l'échange ; d'autant plus que l'enfant peut répondre à sa mère longtemps après la stimulation, surtout chez les West. Néanmoins, la majorité des échanges observés étaient de type stimulation-réponse immédiate ou refus, ce qui a rendu la distinction plus facile.

De même quant à l'enchaînement des états, le passage d'un *Object* à un *Supported joint* et d'un *Supported joint* à un *Coordinated joint* selon un continuum était parfois ambigu. Du fait des différentes manipulations possibles d'un même objet, il fallait décider si la segmentation se faisait en plusieurs états ou un seul, selon l'action (par exemple nous avons considéré que manipuler un à un les cubes pour construire la tour constituait un seul et même projet, donc un seul état, bien que plusieurs objets soient en jeu).

D'autre part, il y avait parfois une ambivalence pour différencier un épisode *Object* et *Supported joint* (absence de coordination du regard de la part de l'enfant dans les deux cas). Bien que l'on se place du point de vue de l'enfant, la distinction dépendait principalement du niveau d'implication de la mère. Celui-ci était parfois complexe à évaluer et nous avons rencontré beaucoup de cas particuliers. Lorsque la mère observe son enfant jouer seul sans intervenir, ni apporter de commentaires, porte-elle son attention sur le jeu en parallèle (SUJ – croisement simple des attentions) ? Se focalise-t-elle au contraire uniquement sur son enfant, en lui caressant la tête, sans se préoccuper du jeu (OBJ – du côté de l'enfant) ?

Il faut également souligner l'impossibilité de coder comme épisodes COJ certains épisodes où l'enfant ne regardait pas sa mère, mais montrait une réelle implication dans l'interaction. Ces épisodes montrent encore les limites de la grille de Bakeman et Adamson, qui considèrent que l'alternance de regards est obligatoire dans l'attention conjointe.

Avec l'apport du symbolisme aux états d'engagement, dans la révision de la grille en 2004, la question difficile a été de saisir les indicateurs montrant que l'enfant était véritablement engagé avec des symboles qu'il manipule de façon active. La grille est peu précise à ce sujet. Nous avons été attentifs aux onomatopées, au langage expressif, au langage réceptif par l'exécution d'une requête verbale, aux gestes représentatifs, au jeu de faire-semblant renvoyant à des habiletés sociales et à des

scènes imagées de la vie courante. En revanche, nous avons différencié les productions liées à l'imitation verbale ou gestuelle immédiate, d'une réelle acquisition et utilisation spontanée des symboles.

L'image et le son sont parfois de mauvaise qualité sur les vidéos. En situation « Tapis », on ne voit pas toujours bien l'enfant qui peut se déplacer. Il serait intéressant de filmer les enfants d'un peu plus près afin d'observer les mouvements des yeux comme il est possible de le faire en situation « Transat ».

Enfin, l'enfant n'est pas toujours disponible. Certains comportements tels que des pleurs, de l'agitation ont pu gêner la cotation. C'est le cas par exemple de W06 à 12 mois, W18 et W40 à 18 mois qui ont pleuré ou gémi pendant presque toute la durée de la vidéo. Le codage reste difficile dans ces situations particulières.

En somme, la grille de Bakeman et Adamson, qui étudie des comportements humains vus par l'œil humain du codeur, présente donc une certaine part de subjectivité. De plus, nous avons traduit et utilisé cette grille de l'anglais depuis les articles des auteurs, nous ne sommes donc pas à l'abri de différences dans son interprétation. L'utilisation de cette grille demande de l'expertise. Pour modérer ce risque, un codage interjuge et des accords de codage plus précis ont été toutefois mis en place (présentés dans la partie méthodologique et en annexe n°7).

Quant aux données recueillies, en particulier les données langagières issues des bilans à 24 et 36 mois, elles ne sont pas toutes renseignées. Ce manque d'informations certes a restreint la portée de notre mémoire concernant les corrélations langagières pour le groupe témoin. De plus, étant donné le décalage des enfants West dans ce domaine, on peut s'interroger sur la pertinence des épreuves orthophoniques proposées pour ces enfants. Nous consentons que le choix des tests pour lesquels il n'y a pas d'étalonnage avant 4 ans est à discuter. On aurait plutôt intérêt à s'appuyer sur des critères plus précoces, tels les caractéristiques prosodiques, l'allongement de la syllabe finale (comme indice d'entrée dans la syntaxe), l'apparition du premier mot, l'évolution de la longueur moyenne d'énoncé. En effet, de façon générale il est difficile d'évaluer le langage précocement, d'autant plus dans les cas où il n'est quasiment pas développé.

Pour la question de l'autisme, bien que nous connaissions le risque d'évolution autistique chez les West, nous pouvons néanmoins nous demander si l'âge de 36 mois n'était pas prématuré pour réaliser nos corrélations. Si le dépistage et le diagnostic

clinique peut être établi de façon fiable et stable selon les recommandations de l'HAS à partir de l'âge de 2 ans, plusieurs temps de dépistage sont parfois nécessaires. De plus à 36 mois il est encore difficile de faire la différence entre un devenir autistique ou un retard mental plus global. Il conviendrait d'approfondir l'expertise avec des évaluations complémentaires (ADOS, ADI-R, Chat...) et de reprendre notre hypothèse à un âge plus avancé, ce qui est envisageable puisque le protocole suit les enfants jusqu'à 5 ans.

➤ **La procédure :**

Nous pouvons critiquer le protocole du dispositif expérimental lui-même. Comme susdit, les tournages vidéo du programme PILE s'opèrent selon un protocole qui suit l'âge de l'enfant : le protocole « Transat » jusqu'aux 9 mois de l'enfant puis le protocole « Tapis » après 9 mois. Au-delà des conditions sensiblement différentes que ces situations suggèrent – précédemment décrites – il existe une faille dans la procédure méthodologique. Quelques vidéos sortent du protocole auquel elles devraient normalement être assignées : 6% à 12 mois et 1% à 18 mois des vidéos totales sont issues du protocole « Transat » au lieu du protocole « Tapis ». En effet, certains enfants présentant un retard psychomoteur ne permettant pas de les filmer au tapis (W26, W29, W14, W21, T01 à 12 mois et W26 à 18 mois). Tandis que les enfants témoins sont capables d'initier quelle que soit la situation, il est nécessaire de canaliser l'attention des bébés West sur un seul objet, comme l'impose d'office la situation « Transat ». Le comportement de stimulation et de directivité maternelle est ainsi orienté. Au-delà de 9 mois, utiliser la condition « Transat » a pu être facilitateur pour ces quelques enfants West et induire de fait de meilleurs résultats ou une surévaluation des capacités d'attention.

Une autre lacune de notre méthodologie est que notre étude n'est pas faite en double-aveugle¹⁵ puisque les mères des dyades ont connaissance de la vocation du projet PILE. Cette sensibilisation a pu influencer leur comportement donc les variables d'attention conjointe mesurées chez les enfants. En revanche, nous avons pu entreprendre notre étude en simple-aveugle, le codeur ne sachant pas à quel groupe appartenait la dyade sur la vidéo qu'il observait. C'est la base de la médecine fondée

¹⁵ Protocole expérimental dans lequel l'examineur et sujets de l'étude n'ont pas connaissance d'une information dont la transmission serait susceptible d'influencer la ou les variables mesurée(s).

sur les faits. Cependant, nous avons pu faire l'expérience que l'œil de l'examineur fini par être aiguisé, et nous pouvons reconnaître certains enfants présentant un SW par leurs caractéristiques et tempérament. D'autre part, nous avons pu contrôler un biais de sélection méthodologique potentiel, en visionnant les vidéos dans un ordre aléatoire.

Au vu de l'hétérogénéité des enfants épileptiques rencontrés dans notre étude, nous avons décidé de séparer le groupe West en deux sous-groupes, afin d'avoir une plus grande rigueur méthodologique quant aux corrélations langagières. Nous pouvons d'ailleurs nous interroger sur la pertinence des critères retenus pour définir les sous-groupes « West + » et « West - » : le degré d'autisme à la CARS et le quotient de développement (QD) à 36 mois. Nous avons pris ce risque car le travail de Jacquin (2013) montrait chez ces enfants une corrélation du score au Brunet-Lézine, ainsi que du score à la CARS, avec les données langagières à 36 mois. L'acquisition du langage se trouve donc bien entravée par un retard de développement global et/ou une évolution de type autistique, ce que nous objectivons ici. Néanmoins, nous avançons qu'à 36 mois il est encore difficile de faire la différence entre un devenir autistique ou un retard mental plus global. Des évaluations à un âge plus avancé auraient pu nous permettre de constituer des sous-groupes plus précis et plus homogènes.

➤ **Durée du tournage :**

Enfin, nos analyses d'attention conjointe sur les 12 et 18 mois des enfants ont été réalisées sur une durée relativement courte (3 minutes minimum de film). Il n'était pas possible, compte tenu du temps de travail à fournir, de coder des séquences plus longues dans le cadre de ce mémoire. Or, cela a pu induire un défaut de fiabilité des résultats. Nous ne pouvons pas être certains en effet que les 3 minutes de codages que nous avons sélectionnées (3^{ème} à la 6^{ème} minute pour dépasser le temps d'adaptation et pour éviter un effet de fatigabilité) soient représentatives de l'ensemble du tournage. Rétrospectivement, nous avançons l'idée que nous aurions pu utiliser les données en sélectionnant le moment où la qualité d'interaction était la meilleure. Il serait intéressant néanmoins de continuer les analyses pour généraliser les résultats obtenus.

Pour des raisons pratiques, il avait été décidé (Serpa-Leite 2011) de ne considérer à 9 mois que 2 minutes d'interaction mère-enfant autour de la girafe prévues par le protocole « Transat ». Afin que ces données récupérées soient

comparables à celles des 12 et 18 mois, nous avons calculé un taux de proportionnalité et rapporté les résultats des 9 mois à 3 minutes, et cela pour chaque état d'engagement. Mais il s'agit évidemment d'une extrapolation. Ce décalage dans la durée et le protocole de codage à 9 mois est à prendre en compte comme facteur limitant et relativise la portée de notre étude longitudinale.

Cependant, dans tous les cas, la durée totale du codage varie légèrement d'un enfant à l'autre, le début de l'épisode initial et la fin de l'épisode final étant comptabilisés (en général, cela n'excédait pas 30 secondes supplémentaires à chaque extrémité de la segmentation).

D) Perspectives

➤ La recherche scientifique :

En s'appuyant sur les résultats, les observations cliniques et les critiques méthodologiques de la présente étude, plusieurs axes de recherches ultérieurs peuvent être envisagés.

Certaines limites présentées ci-dessus pourraient en effet être réduites voire supprimées lors d'éventuelles futures recherches : en augmentant le nombre de participants et la durée des analyses, il serait peut-être possible de parvenir à préciser et généraliser les résultats obtenus. Entreprendre des codages supplémentaires de vidéos contenues dans la base de données PILE, par exemple sur les 9 mois, aiderait à élargir et fiabiliser l'étude. De même, augmenter la durée d'analyse permettrait d'étudier d'autres compétences socles du langage, telles que le pointage qui n'était pas systématiquement présent sur nos 3 minutes de codage. Cependant, certains facteurs limitants restent inhérents au processus d'évaluation et d'analyse.

Compte tenu de notre échantillon d'enfants au développement atypique et hétérogène à la fois au niveau cognitif, communicationnel et langagier, il y aurait un intérêt à étudier des cas uniques afin de suivre l'évolution particulière au regard de nos données d'attention conjointe répertoriées pour toute la cohorte West. Ces cas cliniques, particulièrement adaptés pour les maladies rares, pourraient être étudiés de manière plus fine et avec un suivi longitudinal plus conséquent.

Nous avons vu l'effet de l'âge (périodes de 9, 12 et 18 mois) sur le développement de l'attention conjointe. En 9 mois d'évolution, les compétences des enfants épileptiques en *Supported joint* et *Coordinated joint* sont toujours

significativement différentes des témoins, de même que leur taux en *Unengaged*. Afin de spécifier les particularités et les différences inter-individuelles des enfants porteurs de SW, il serait utile de vérifier s'il y a un effet du sexe, de l'étiologie ou encore du devenir sur l'attention conjointe.

Par ailleurs, nous avons tenté de rendre compte de la dynamique temporelle des interactions précoces du point de vue du rythme et de la synchronie des partenaires (initiation ou réponse à l'attention conjointe). Pour ce faire, nous avons comparé le pourcentage d'occurrences où la mère et l'enfant initient. Nous proposons pour la suite de rechercher cette fois si la durée d'attention conjointe est modifiée en fonction du partenaire initiateur de l'échange : augmente-t-elle davantage quand la mère initie ou quand l'enfant initie ? Dans cette même perspective temporelle, la chronologie des échanges pourrait être explorée selon l'ordre séquentiel d'enchaînement des états d'engagement. Comment les états se succèdent-ils ? Quel critère prépare ou entraîne la plupart du temps un SUJ, un COJ ? Y a-t-il un continuum entre ces différents états et y a-t-il des patterns séquentiels atypiques chez les West ?

En ce qui concerne l'émergence du domaine symbolique dans l'attention conjointe, il serait intéressant de modifier la grille en distinguant les modalités verbales (production et réception du langage) et non-verbales (gestuelle symbolique ou conventionnelle, jeu de faire-semblant). Nous pouvons nous appuyer sur le concept de multicanalité du langage évoqué par Guidetti (2011) : elle a fait le choix d'analyser les gestes conventionnels de façon autonome vis-à-vis du langage, puisqu'il s'agit de registres de communication distincts que l'enfant va apprendre à combiner de façon socio-pragmatique. D'autre part, le symbolisme n'a pas imprégné tous les moments d'attention conjointe à 18 mois (la moitié seulement). Est-ce saturé plus tard au-delà de la toute petite enfance, vers 36 mois ? Il serait aussi judicieux de croiser les données d'attention conjointe symbolique et les données langagières, afin d'observer la transition entre les deux paramètres.

Une ouverture pour les prochaines recherches est possible quant aux stratégies compensatoires des mères, autres que l'initiation des échanges, afin d'interagir avec leur enfant épiléptique. Elle consisterait à intégrer d'autres canaux sensoriels que la vision dans l'attention conjointe, tels que le toucher et le temps de parole. Cela remet en cause le concept classique d'attention conjointe selon l'unique modalité du regard. C'est le défi qu'a tenté de relever Turpin (2016) dans son mémoire d'orthophonie portant sur l'attention conjointe chez des enfants de mères aveugles et malvoyantes

appartenant au protocole PILE. Il serait bienvenu de reprendre et d'adapter sa grille d'analyse du toucher pour notre population cible. En inscrivant l'attention conjointe dans le cadre multimodal de la communication, le toucher ou les vocalisations de la mère pourraient éventuellement nous éclairer sur les moyens de stimulation supplémentaires pour compenser le manque attentionnel de leur enfant.

De même, dans les vidéos nous avons remarqué que les mères adaptaient plus ou moins leur langage à l'enfant et comblaient les silences par leur propre parole. Un pan de recherche pertinent pourrait porter sur la nature de l'étayage linguistique le plus favorable à la co-construction relationnelle et renforcé par la pathologie infantile. Dans le développement normal, le Langage Adressé à l'Enfant (LAE) sert de modèle linguistique mais aussi d'ajustement au bébé et de soutien de son attention. Lors des interactions dyadiques analysées, les productions des enfants sont d'ailleurs souvent des répétitions ou des reprises d'un modèle syntaxique proposé par la mère, dans un contexte d'attention conjointe. Par conséquent, en extrayant les données langagières relatives aux mères, en les examinant avec CLAN tant sur la forme (prosodie, rythme et contours intonatifs du mamanais, etc.) que sur le contenu (catégorie lexicale, adaptation et contenance, etc.), nous pourrions regarder dans quelle mesure les productions maternelles influencent les capacités d'attention conjointe et le développement du langage de l'enfant. De plus, étudier la coordination et la synchronisation entre le langage de la mère et celui de l'enfant permettrait de comprendre leur interdépendance.

D'autre part, dans les analyses CLAN, les mots totaux produits par les enfants à 36 mois sont répartis en trois catégories : mots lexicaux, mots grammaticaux et mots relatifs à la pragmatique. Par mots renvoyant à un aspect pragmatique nous entendons les productions qui démontrent que l'enfant prend en compte son interlocuteur (« donne », « regarde »). Dans un travail complémentaire, nous suggérons de vérifier si le retard de langage constaté chez les enfants avec SW intéresse plus les mots envoyant à un aspect pragmatique que ceux renvoyant à un aspect lexical ou grammatical, et en particulier chez les West diagnostiqués TED et/ou autistes.

Même s'il est difficile de tirer des lois générales à partir d'un échantillon aussi peu homogène d'enfants au développement atypique, nos résultats ouvrent des perspectives sur le dépistage précoce d'un TED et/ou de l'autisme. En particulier ils nous renseignent sur les marqueurs spécifiques propres à cette population de bébés épileptiques : Dans l'observation clinique de l'attention conjointe, ce sont l'excès

d'épisodes *Unengaged* et le manque de *Coordinated joint* qui paraissent les plus pertinents. Ils sont à la fois liés au développement langagier atypique et au devenir autistique. La question du rôle de l'atteinte cérébrale dans le devenir cognitif et autistique de ces enfants reste cependant entière.

Enfin, maintenant que nous avons une idée plus précise de l'impact de la pathologie neuro-développementale sur le développement communicationnel précoce, il pourrait être intéressant d'étendre cette recherche à d'autres handicaps qui modifient les interactions, tels que les déficiences motrices, la surdité, la cécité chez l'enfant.

➤ **Les propositions thérapeutiques et perspectives orthophoniques :**

La réalisation du mémoire a révélé des particularités d'acquisition de l'attention conjointe, en lien avec de faibles capacités langagières, un développement global et cognitif entravé et un risque autistique chez les West. Il serait donc souhaitable d'être attentifs sur le plan clinique à ces enfants présentant un syndrome épileptique. L'attention visuelle focalisée de notre cohorte d'enfants West étant moins développée que celle de nos enfants témoins dans le cadre des échanges avec leur mère, on peut supposer qu'elle soit effectivement plus faible au sein de la population générale.

Ouss-Ryngaert en 2011 (rapporté par Gérardo, 2012, p.36) souligne que « *le devenir psychosocial, s'il dépend de l'équipement neurobiologique, est largement déterminé par les facteurs environnementaux et psychologiques, et par la précocité et la spécificité des interventions. Mieux connaître ces dimensions permet de proposer des interventions préventives et thérapeutiques ciblées, et pertinentes.* » Les facteurs biologiques et environnementaux sont intriqués dans le développement de l'enfant, ce qui amène une réalité clinique complexe. Ainsi le dysfonctionnement neurobiologique et les troubles associés à l'épilepsie revêtent un caractère multifactoriel. Or, le cerveau est un organe plastique et interconnecté, en constante activité, qui se modifie en fonction de l'expérience, lors d'interactions plus ou moins adéquates du sujet avec son milieu. C'est ce qu'on appelle la plasticité cérébrale. L'interaction avec le milieu, en particulier l'interaction sociale, peut donc jouer un rôle dans la compensation de ce déficit neurologique, et ceci à un stade précoce. Dans ce contexte, le but ultime de notre mémoire est d'éclairer la clinique afin de réfléchir aux conseils que nous pourrions donner aux parents, proposer une surveillance ou une prise en charge précoce adaptée, si cela s'avère nécessaire.

Certains de nos résultats concernant l'attention conjointe sont encourageants pour la prise en charge de ces enfants. Les lignes évolutives des états d'engagement entre 9, 12 et 18 mois des enfants présentant un SW sont parallèles à celles des enfants au développement typique. La trajectoire développementale de l'attention conjointe n'est donc pas déstructurée dans notre population cible : cette faculté apparaît, elle est là en potentiel et nous pouvons intervenir. En revanche, elle se construit avec un décalage temporel de 10 mois et un écart quantitatif allant du simple au double par rapport à la normale (en fréquence et durée d'engagement). On peut se demander dans une perspective d'intervention ciblée, d'accompagnement parental et/ou d'intervention rééducative, si ce manque d'attention conjointe est constitutif de la population West quel que soit l'âge. Le retard se creuse-t-il ou au contraire est-il rattrapé plus tard, par exemple à 24 et 36 mois ? La prise en charge orthophonique précoce pourrait s'orienter dans le sens d'une stimulation pour créer un maximum de situations favorisant l'attention conjointe et enrichissant ces expériences. Il s'agit de soutenir, par différents canaux et moyens, l'entrée régulière en engagement conjoint de l'enfant avec l'adulte ou avec ses pairs, et d'aider au maintien de l'interaction. Des stimulations multisensorielles, notamment tactiles, peuvent être prodiguées auprès des enfants autistes.

En particulier, ce fort étayage renvoie à la notion de *Supported joint* qui fait elle-même écho au cadre théorique socio-constructiviste de Vygotsky (1978) : l'adulte, se situant dans la « zone proximale de développement », va accompagner l'enfant au-delà de ses capacités actuelles en s'ajustant juste avant le niveau potentiel. Les nouvelles formes communicatives, comme le langage et les symboles, sont plus susceptibles d'être acquises dans ce contexte social et avec cette adaptation du partenaire. Nos vidéos de dyades en interaction nous ont permis d'observer une stimulation plus intensive, fréquente et prolongée de la part des mères d'enfants épileptiques, les bébés semblant répondre préférentiellement à ce type de sollicitation soutenue. Néanmoins, il nous paraît important d'être vigilant à ne pas sur-solliciter l'enfant afin de privilégier des interactions contenant, adaptées à ses capacités et à son rythme de développement. De plus il est nécessaire d'obtenir l'attention du bébé avant le lui proposer un objet.

Nous avons pu tirer de nos appréciations qualitatives quelques pistes de guidance et principes de base avec ces enfants présentant un SW. Notre travail va d'abord reposer sur nos capacités à observer finement l'enfant : être attentif à ce qu'il

propose spontanément afin de suivre ses intérêts et ses initiatives ; voir s'il peut faire une demande ou suivre nos propositions ultérieurement ; observer les signaux qu'il envoie (fatigue, perte du focus attentionnel, crainte, évitement, demande). Par conséquent cela implique une adaptation et une flexibilité de la part du partenaire qui doit s'ajuster, voire se réajuster, aux réactions de l'enfant. Nous allons pouvoir ajouter du langage sur ce qu'il fait, l'imiter, lui poser des questions, commenter, accentuer nos intonations, nos mimiques. Il semble préférable de tenir compte du niveau et de l'âge, non pas biologique, mais cognitif ou développemental. Ceci conduit à mener des études sur la nature de l'étayage linguistique, au sens large, à apporter dans la pratique orthophonique. Comment instituer, avant même le langage, des « actes de langage », tels la réciprocité, les tours de parole, l'attention focalisée, etc. ? Quels types de reformulations et de demandes de clarification seront à privilégier ? Nous insistons ici sur le fait que c'est bien la communication à ce stade qui nous intéresse, plus que l'objectif strictement linguistique. D'autre part, ces enfants West ont un temps d'apprivoisement nécessaire des personnes, des lieux, du trajet, de la salle, des objets. De façon générale, il faut aussi garder à l'esprit que tant que l'enfant n'a pas élucidé ces questions il ne se lassera pas d'explorer ; le tout-petit est dans la curiosité et la découverte du monde (casser, déconstruire, mettre à la bouche sont des comportements normaux et attendus à ces âges !). Ce sont aussi des enfants qui présentent souvent une attention-concentration labile. Il faudra donc veiller à l'aménagement de la salle, à la disposition du matériel et à la quantité d'objets en vue ; la contenance physique peut également renforcer et canaliser leur attention. Par ailleurs le déficit d'initiation motrice et les temps de latence observés chez ces petits sont à respecter.

En ce qui concerne l'asynchronie entre les partenaires lors de ces échanges, il faudrait à la fois agir sur le défaut d'initiation à l'attention conjointe chez l'enfant et « modéliser » les attitudes maternelles et compensations qui permettent d'inciter l'enfant, tout en respectant son macrorythme (latence, etc.). On a pu observer que les mères ajustent souvent naturellement leurs comportements aux réactions de l'enfant. Aussi, avant de tenter de « modéliser » ces comportements, il serait judicieux d'observer avec elles, au moyen de vidéos, leurs attitudes et celles du bébé, afin d'analyser et éventuellement de répertorier les ajustements adaptés ou non. La période entre 12 et 18 mois semble appropriée pour intervenir, puisque l'on a constaté une amélioration de l'initiative à l'attention conjointe coordonnée chez les enfants

West. La synchronie mutuelle requiert la perception et la production de signaux sociaux communicatifs (parole, prosodie, émotions, gestes, etc.) et une adaptation permanente à l'autre. Elle permet une plus grande fluidité et qualité de l'interaction sociale. Chez l'enfant, elle fournit une sécurité de base sur laquelle il va pouvoir s'appuyer pour explorer son environnement, réguler ses états affectifs, développer son langage ainsi que d'autres capacités cognitives (Rogers, 2009). On entrevoit ici que d'autres modèles théoriques concernant le développement sont compatibles, mécanismes auxquels Golse (2014) fait référence dans les débuts de la communication : le modèle de l'intersubjectivité et de l'accordage affectif de Stern (1989, 1992), la théorie de l'Attachement de Bolwby (1969), le dialogue tonico-émotionnel (Wallon, 1945 et Ajuriaguerra, 1970). David Cohen (2014) a exploré la dynamique de la communication verbale et non-verbale entre les partenaires (tour de parole, tour de gestes, synchronie) au cours d'interactions enfant autiste-orthophoniste, autour d'une tâche d'imitation et de construction conjointe. Il a montré que c'est la manière avec laquelle l'orthophoniste s'adapte aux difficultés ou à l'âge de l'enfant autiste (durée des interventions vocales et des pauses gestuelles, rythme moteur) qui est déterminante pour aider l'enfant à interagir de manière coordonnée avec autrui.

À ce propos, Rollins et al. (1998) ont insisté sur la nécessité pour les orthophonistes de comprendre les étapes développementales de l'attention conjointe, afin de pouvoir intervenir le plus précocement possible. Il s'agit d'abord d'évaluer la capacité de l'enfant à : établir l'intentionnalité sociocommunicative, participer à des routines sociales, puis maintenir l'attention conjointe. De cette manière, le praticien pourra déterminer le point de départ approprié de l'intervention ou des modalités de guidance. Rollins privilégie les stratégies rééducatives qui facilitent la communication fonctionnelle : plutôt que de chercher à engager l'enfant dans des activités d'attention conjointe pures, il faudrait travailler en amont sur les pré-requis et les premiers stades de l'attention conjointe.

En orthophonie, le premier axe sera d'assurer l'attention mutuelle avec les personnes par le regard, le canal auditif ou encore tactile, pour ensuite faire participer l'enfant à des jeux sociaux symboliques (par exemple à travers l'imitation, les jeux de langage en contexte comme le coucou-caché, les onomatopées qui ont une fonction sociale pré-linguistique, etc.). Ces interactions permettront de motiver socialement l'enfant afin qu'il prenne conscience de l'autre et ressente l'intérêt des actes vocaux et

gestuels. Etablir et maintenir l'attention partagée, d'abord envers le partenaire de communication, précède la véritable attention conjointe sur des objets ou événements du monde. Au départ, nous postulons que l'intervention pour être efficace doit s'inscrire dans un contexte spécifique de routines interactives (Bruner, 1983). Ces formats répétitifs peuvent être repris par les parents, les éducateurs. La répétitivité des situations d'attention conjointe va fournir des repères stables à l'enfant pour inclure par la suite des variations. Il s'agira de varier le matériel et l'environnement dans le but de transférer les acquis, de les rendre fonctionnels au-delà de l'arbitraire de la rééducation. En multipliant les contextes, en associant la famille par le biais de la guidance parentale, l'objectif à long-terme sera de faire émerger dans les routines d'attention conjointe des compétences langagières fonctionnelles.

Adamson, Ronski, Bakeman et Sevcik (2010) ont d'ailleurs mis en avant, chez des enfants présentant un retard de langage, les effets positifs d'un programme de stimulation langagière instauré avec les parents, sur l'émergence de l'engagement conjoint symbolique. Celui-ci s'est généralisé en dehors du contexte rééducatif et ce programme a pu aussi faciliter de nouvelles acquisitions communicationnelles et langagières. Il est primordial d'exporter les progrès visibles en séance au quotidien de l'enfant, notamment en incluant ses partenaires d'interaction privilégiés, et en intégrant, par exemple, des expériences en dehors du bureau d'orthophonie, selon une approche écosystémique. À un stade ultérieur, on pourrait imaginer la prise en charge en petit groupe, avec un cadre stable, afin de faire émerger cette fonction communicative, l'étayage et l'imitation des pairs étant particulièrement motivants chez les jeunes enfants.

La grille d'analyse de Bakeman et Adamson demeure un outil pour la recherche scientifique comportant une segmentation subtile des états d'engagement de l'enfant. Les descriptions demandent du temps pour être comprises et maîtrisées. Nous avons vu tout l'intérêt de filmer les situations d'interaction pour pouvoir les décrypter avec le recul suffisant et affiner notre regard clinique. Pour la pratique courante orthophonique et l'évaluation de l'attention conjointe, nous pouvons retenir simplement les signes sensibles et spécifiques au développement langagier, global, cognitif et autistique que sont l'*Unengaged* et le *Coordinated joint*.

CONCLUSION

Ce travail, réalisé dans le cadre du Programme International pour le Langage de l'Enfant (PILE), s'est intéressé aux interactions mère-bébé et plus précisément à l'attention conjointe et à sa dynamique développementale chez des bébés porteurs d'un syndrome de West. Le concept d'attention conjointe a été choisi en raison de sa pertinence théorique et clinique, en tant que précurseur non-verbal du langage, et indicateur essentiel chez des enfants à risque autistique. L'objectif principal était de suivre l'évolution des bébés épileptiques à 9, 12 et 18 mois et de tenter de déterminer si la qualité de leurs interactions précoces était liée à leur niveau de langage et de développement ultérieur à 24 et 36 mois. De plus, nous avons cherché à observer l'accordage de la relation et le rythme des échanges de ces bébés avec leur mère.

L'analyse de 81 vidéos d'épisodes de jeux au sein de dyades mère-bébé a permis de mettre en lumière des particularités de développement dans la capacité d'engagement des bébés épileptiques. En effet, des patterns atypiques d'attention conjointe sont retrouvés : les bébés West sont engagés moins longtemps et moins fréquemment, avec une moindre utilisation du symbolisme. Ils présentent un profil d'attention désengagé avec un retrait relationnel plus important. D'autre part, les capacités à initier et à maintenir synchrone l'interaction sociale semblent être plus altérées chez ces enfants. Elles tendent cependant à être compensées par un fort étayage maternel. Ce défaut d'attention conjointe serait d'ordre temporel (décalage d'apparition dans le temps) et structurel (défaut quantitatif et d'initiation), mais le schéma d'acquisition global n'est pas désorganisé. Ces résultats sont corrélés ultérieurement à un retard de langage, à un quotient de développement cognitif et global faible, ainsi qu'au degré d'autisme. Il est difficile d'affirmer, dans l'état actuel de notre travail, si ces particularités communicationnelles sont liées au retard de développement lui-même, à l'apparition ultérieure d'un autisme, ou à la pathologie neuro-développementale, tant ces trois dimensions sont intriquées.

Néanmoins, ce travail ouvre des perspectives encourageantes de recherche pour poursuite de cette étude à des âges ultérieurs, entre 2 et 5 ans, lorsque l'attention conjointe est censée être maîtrisée, afin de vérifier si le retard chronologique persiste, s'accroît ou s'amenuise. Il serait intéressant également d'approfondir l'analyse des interactions, cette fois sous l'angle du langage maternel afin de montrer l'influence de la pathologie neuro-développementale sur le comportement interactif de la mère et objectiver une co-construction interactionnelle différente.

À titre personnel, ce mémoire d'orthophonie nous a permis de nous immerger et nous impliquer dans la recherche scientifique, ces travaux trouvant dans les domaines du dépistage et de l'intervention précoce un champ d'application naturel. Nous avons saisi, d'une part, les enjeux de la recherche, ses exigences méthodologiques, la rigueur et la prudence qu'elle impose, et d'autre part, la diversité et la complexité de ses implications cliniques. Dans la mesure où nous sommes restée attentive au lien constant entre la théorie et la clinique, cette expérience nous sera profitable dans notre future pratique orthophonique. La micro-analyse de comportements interactifs précoces est un outil précieux pour l'observation comportementale : cette technique nous a permis d'aiguiser notre regard et d'objectiver nos impressions cliniques, préoccupation nécessaire pour appréhender la problématique de nos futurs patients. Nous avons également été sensibilisée à cette population d'enfants qui présentent un syndrome rare et que nous pourrions rencontrer en institutions spécialisées, telles les CAMSP ou les SESSAD.

BIBLIOGRAPHIE

Ouvrages

- Bruner, J. S. (1983). *Le développement de l'enfant. Savoir faire. Savoir dire*. Paris : PUF.
- Boysson-Bardies, (de) B. (2005). *Comment la parole vient aux enfants. De la naissance jusqu'à 2 ans*. Paris : Odile Jacob.
- Chevrie-Muller, C., Narbona, J. (2007). *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*. 3^{ème} édition. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.
- Jallon, P. (2007). *L'épilepsie*. Paris : Le Cavalier Bleu éditions.
- Nader-Grosbois, N. (2006). *Le développement cognitif et communicatif du jeune enfant - du normal au pathologique*. Bruxelles : De Boeck.
- Soulayrol, R. (1999). *L'enfant foudroyé : comprendre l'enfant épileptique*. Paris : Odile Jacob.

Articles

- Adamson, L. B., Mc Arthur D., Markov Y., Dunbar B. & Bakeman, R. (2001). Autism and joint attention: Young children's responses to maternal bids. *Applied Developmental Psychology*, 22, 439-453.
- Adamson, L. B., Bakeman, R., & Deckner, D. F. (2004). The Development of Symbol-Infused Joint Engagement. *Child Development*, 75(4), 1171-1187.
- Adamson, L. B., Bakeman, R., & Deckner, D. F., Nelson, B. (2014). From Interactions to Conversations: The Development of Joint Engagement during Early Childhood. *Child Development*, 85(3), 941-955.
- Adamson, L. B., Bakeman, R., Deckner, D. F., & Ronski, M. A. (2009). Joint Engagement and the Emergence of Language in Children with Autism and Down Syndrom. *Autism Dev Disord*, 39, 84-96.
- Adamson, L. B., Ronski, M. A., Bakeman, R. & Sevcik, R. A. (2010). Augmented Language Intervention and the Emergence of Symbol-Infused Joint Engagement. *J Speech Lang Hear Res.*, 53(6), 1769-1773
- Bates, E., Thal, D., Whitesell, K., Fenson L., & Oakes, L.O. (1989). Integrating Language and Gesture in Infancy. *Developmental Psychology*, 25(6), 1004-1019.
- Bakeman, R. & Adamson, B. (1984). Coordinating attention to people and objects in mother-infant and peer-infant interaction. *Child development*, 55, 1278-1289.
- Brooks, R. & Meltzoff, A. N. (2005). The development of gaze following and its relation to language. *Dev Sci.*, 8(6), 535-543.

- Carpenter, M., Nagell, K., Tomasello, M., Butterworth, G., & Moore, C. (1998). Social Cognition, Joint Attention, and Communicative Competence from 9 to 15 Months of Age. *Monographs of the Society for Research in Child Development*, 63(4).
- Clouard, C., & Le Normand, M.-T. (2014). De nouveaux outils pour l'évaluation de la parole, du langage et de la communication chez le jeune enfant. *Contraste*, 39(1), 161-180.
- Cohen, D., Chetouani, M., Chaby, L., Demouy, J. & Plaza, M. (2014). Traitement du signal social, émotion, communication et psychopathologie. *Emotions, Cognition & Communication*, 29-50. Isbergues : OrthoEdition.
- Dulac, O., Delalande, O., Pinard, J.M., Jalin C., Plouin, P., Jambaqué, I., Chiron, C., Cieuta, C. (1996). Problèmes posés par la neurochirurgie de l'Epilepsie de l'enfant. *Arch Neurol Psych*, 3, 369-377.
- Dulac, O., Plouin, P., Jambaqué, I., Motte, J., (1986). Spasmes infantiles épileptiques bénins. *Rev. E.E.G. Neurophysiol. clin.*, 16, 371-382.
- Gaulmyn, A., Montreuil, M., Contejean, Y. & Miljkovitch, R. (2015). L'attention conjointe dans le trouble précoce du spectre autistique : des modèles théoriques à l'évaluation clinique. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 63, 288-296.
- Gibbs, F. A. & Boston, M. D. (1939). Gibbs : Electroencephalography in Epilepsy. *The journal of Pediatrics*, 749-762.
- Gibbs, J. & Appleton, R.E. (1997). The biochemical investigation of epilepsy in childhood. *Seizure*, 6, 193-200.
- Gibbs, F.A., Gibbs, E.L. & Lennox, W.G. (2002). Epilepsy: a paroxysmal cerebral dysrhythmia. *Epilepsy & Behavior*, 3, 395-401.
- Golse, B. (2014). Les débuts de la communication au regard du programme PILE (Programme International pour l'Enfant). *Contraste*, 39(1), 69-97.
- Guidetti, M. (2011). La communication gestuelle chez l'enfant : prérequis et/ou précurseur du langage ? *Rééducation orthophonique*, 246, 45-58.
- Guidetti, M., Turquois, L., Adrien, J.L., Barthélémy, C. & Bernard J.L. (2004). Aspects pragmatiques de la communication et du langage chez des enfants typiques et des enfants ultérieurement diagnostiqués autistes. *Psychologie française*, 49, 131-144.
- Hancock, E., Osborne, J. P., Milnerc, P. (2001). The treatment of West syndrome: a Cochrane review of the literature to December 2000. *Brain & Development*, 23, 624-634.
- Jambaqué, I., Chiron, C., Dumas, C., Mumford, J. & Dulac O. (2000). Mental and behavioural outcome of infantile epilepsy treated by vigabatrin in tuberous sclerosis patients. *Epilepsy Research* 38, 151-160.

- Kaplan, F., & Hafner, V. (2004). The Challenges of Joint Attention. In Berthouze, L., Kozima, H., Prince, C., Sandini, G., Stojanov, G., Metta, G., Balkenius, C. (Eds). *Proceeding of the 4th International Workshop on Epigenetic Robotics : Modeling Cognitive Development in Robotic System*, Lund University Cognitive Studies 117, 67-74.
- Ludvigsson, P., Olafsson, E., Sigurthardóttir, S. & Hauser, W.A. (1994). Epidemiologic Features of Infantile Spasms in Iceland. *Epilepsia*, 35(4), 802-805.
- Mundy, P., Block, J., Vaughan Van Hecke, A., Delgado, C., Venezia Parlade, M., & Pomares, Y. (2007). Individual differences and the development of infant joint attention. *Child Development*, 78, 938-954.
- Mundy, P., Sigman, M. & Kasari, C. (1990). A Longitudinal Study of Joint Attention and Language Development in Autistic Children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 20(1), 115-128.
- Mundy, P., Sigman, M., Ungerer, J. & Sherman, T. (1986). Defining the social deficit of autism : the contribution of non-verbal communication measures. *J. Child Psychol. Psychiat.*, 27, 657-669.
- Mundy, P., Sullivan, L., & Mastergeorge, A. M. (2009). A Parallel and Distributed-Processing Model of Joint Attention, Social Cognition and Autism. *Autism Research*, 2(1), 2-21.
- Mundy, P., & Jarrold, M. (2010). Infant Joint Attention, Neural Networks and Social Cognition. *Neural Networks*, 23(8-9), 985-997.
- Ouss-Ryngaert, L. (2013a). Troubles psychopathologiques de l'enfant épileptique : vers un modèle épigénétique? *Contraste*, 39(1), 73-101.
- Ouss-Ryngaert, L. (2013b). Comment et que travailler avec un bébé épileptique à haut risque développemental? *Contraste*, 39(1), 195-218.
- Pinabiaux, C., Bulteau, C. & Jambaqué, I. (2013). L'évaluation neuropsychologique dans le contexte de l'épilepsie du nourrisson et du jeune enfant. *Contraste*, 39(1), 103-120.
- Plaza, M. (2014). Le développement du langage oral. *Contraste*, 39 (1), 99-118.
- Reboul, A. (2000). Approche pragmatique des problèmes liés à l'autisme. *Autisme, perspectives actuelles*, 109-121. Paris : L'Harmattan.
- Rogers, S. J. (2009). What are infant siblings teaching us about autism in infancy ? *Autism Res.*, 2(3), 125-137.
- Rollins, P. R., Wambacq, I., Dowell, D., Mathews, L. & Reese, P.B. (1998). An intervention technique for children with autistic spectrum disorder : joint attentional routines. *J. Commun. Disord.*, 31, 181-183.
- Stern, D. Le désir d'intersubjectivité. Pourquoi ? Comment ? (2005). *Psychothérapies*, 25(4), 215-222.
- Tomasello, M., & Farrar, M. J. (1986). Joint Attention and Early Language. *Child Development*, 57(6) 1454-1463.

- Tomasello, M., Carpenter, M., Call, J., Behne, T., & Moll, H. (2005). Understanding and sharing intentions : The origins of cultural cognition. *Behavioral and Brain Science*, 28, 675-735.
- Tomasello, M., Hare, B., Lehmann, H., & Call, J. (2007). Reliance on Head versus Eyes in the Gaze Following of Great Apes and Human Infants: The Cooperative Eye Hypothesis. *Journal of Human Evolution*, 52(3), 314-20.
- Tourette, C., Recordini, S., Barbe, V., & Soares-Boucaud, I. (2000). Attention conjointe préverbale et théorie de l'esprit à cinq ans. La relation supposée entre ces deux capacités peut-elle être démontrée ? Etude exploratoire chez des enfants non-autistes. *Autisme, perspectives actuelles*, 61-75. Paris : L'Harmattan.
- Trevarthen, C., & Aitken, K. J. (2003). Intersubjectivité chez le nourrisson : recherche, théorie et application clinique. *Devenir*, 15(4), 309-428.
- Trevathan, E., Murphy, C.C. & Yeargin-Allsopp, M. (1999). The Descriptive Epidemiology of Infantile Spasms Among Atlanta Children. *Epilepsia*, 40(6), 748-751.
- Vandromme, L. (2014). Cognition Sociale et autisme Infantile. *Emotions, Cognition & Communication*, 51-80. Isbergues : OrthoEdition.
- Vanhatalo, S., Alen R., Riikonen, R., Rantala, H., Ainek, M.R., Mustonen, K. & Nousiainen, I. (2001). Reversed visual field constrictions in children after vigabatrin withdrawal—true retinal recovery or improved test performance only ? *Seizure*, 10, 508-511.
- Wong, M. & Trevathan, E. (2001). Infantile spasms. *Pediatr Neurol*, 24, 89-98.

Thèses et mémoires

- Doutriaux, C. (2010). *Indicateurs précoces, en situation interactive, du développement ultérieur du langage chez des enfants avec épilepsie précoce (Syndrome de West)*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophoniste. Nantes : Unité de Formation et de Recherche de Médecine et des Techniques médicales.
- Gerardo, A. L. (2012). *Attention conjointe et interactions mère-bébé chez des enfants de 12 mois ayant une épilepsie précoce (Syndrome de West)*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophoniste. Université de Caen Normandie.
- Jacquin, L. (2013). *Qualité de l'attention conjointe et niveau de développement communicationnel et langagier chez des enfants présentant un syndrome de West (étude longitudinale entre 12 mois et 36 mois)*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophoniste. Université de Caen Normandie.
- Ouss-Ryngaert, L. (2008). *Une approche intégrative et neuropsychanalytique : suivi pluridimensionnel d'une cohorte de bébés épileptiques avec syndrome de West, de l'évaluation, au soin*. Thèse pour l'obtention du grade de Docteur en « Médecine scientifique, psychopathologie et psychanalyse ». Paris : Université Paris 7 - Denis Diderot.

Serpa-Leite, V. (2011). *Attention conjointe précoce et interactions parents enfants chez les bébés à risque développemental avec épilepsie précoce*. Mémoire pour l'obtention du Master 2 Recherche « Médecine scientifique et psychanalyse ». Paris : Université Paris 7 - Denis Diderot.

Sites internet

www.orpha.net : *Le syndrome de West* (mars 2008). Encyclopédie Orphanet Grand Public, le portail des maladies rares et des médicaments orphelins.

<http://www.has-sante.fr> : *Autisme et troubles envahissants du développement : État des connaissances hors mécanismes physiopathologiques, psychopathologiques et recherche fondamentale* (janvier 2010). Haute Autorité de Santé, Service des bonnes pratiques professionnelles.

<http://www.chups.jussieu.fr/polys/biostats/poly> : *Biostatistiques* (octobre 2013). Polycopié de biostatistique de la PACES - UE4 - de la Faculté de Médecine Pierre et Marie Curie (Paris VI), V., Morice, A., Mallet, A.J., Valleron, F., Carrat et S., Tézenas.

Liste des annexes

Annexe n°1 – Illustration des spasmes en flexion dans le syndrome de West.....	I
Annexe n°2 – Illustration de l'électroencéphalogramme normal et associé au syndrome de West.....	II
Annexe n°3 – Notice d'information adressée aux parents.....	III-IV
Annexe n°4 – Formulaire de consentement adressé aux parents.....	V
Annexe n°5 – Le modèle de traitement multiple de l'attention conjointe selon Peter Mundy.....	VI-VII
Annexe n°6 – Les réseaux neuronaux dans l'attention conjointe.....	VIII
Annexe n°7 – Grille d'observation de l'attention conjointe.....	IX-XIII
Annexe n°8 – Captures d'écran de vidéos sous ELAN.....	XIV
Annexe n°9 – Captures d'écran de transcriptions sous CLAN.....	XV-XVI
Annexe n°10 – Informations concernant les populations clinique et témoin...XVII-XXVIII	
Annexe n°11 – Données d'attention conjointe.....	XXIX-XXXIX
Annexe n°12 – Résultats des tests statistiques et significativité.....	XL-XLIII
Annexe n°13 – Développement de l'attention conjointe et des prérequis sous-jacents chez l'enfant.....	XLIV

ANNEXES

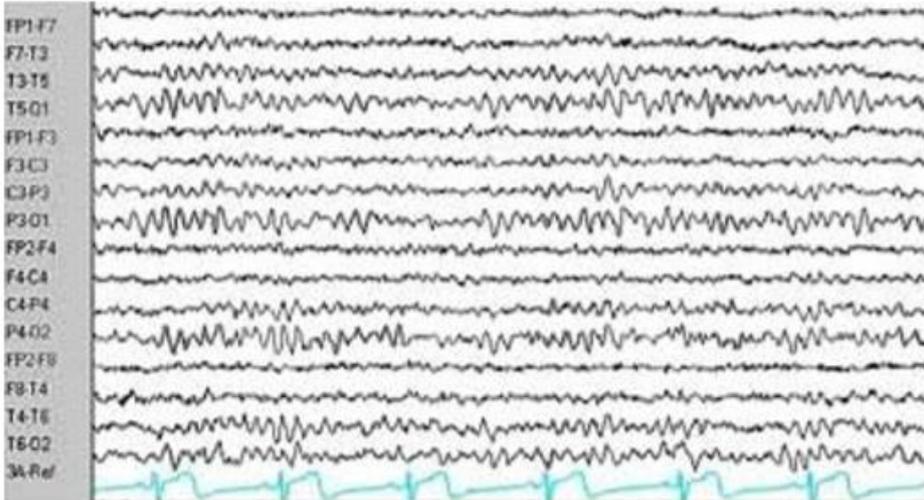
Annexe n°1 – Illustration des spasmes en flexion dans le syndrome de West¹⁶



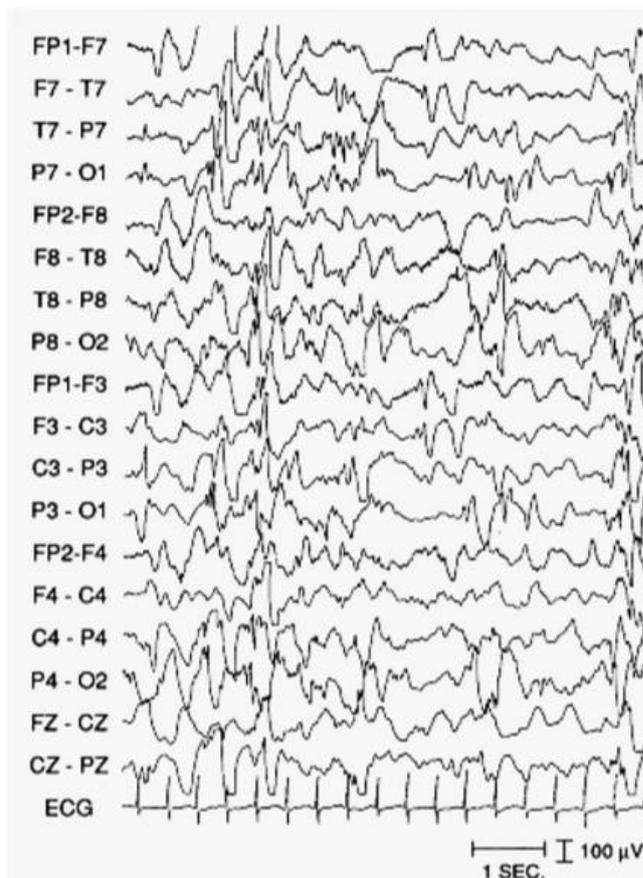
*Séquence montrant un spasme en flexion chez un nourrisson atteint du syndrome de West.
(http://perso.orange.fr/ensemble_pour_chloe/maladie.html)*

¹⁶ Images issues de la brochure d'information « Le syndrome de West » du site internet Orphanet (<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/West-FRfrPub894.pdf>).

Annexe n°2 – Illustration de l'électroencéphalogramme normal et associé au syndrome de West¹⁷



Electroencéphalogramme normal. Le tracé est régulier.
(http://lecerveau.mcgill.ca/flash/capsules/outil_bleu13.htm#eeg)



Electroencéphalogramme d'un enfant atteint du syndrome de West. Le tracé est irrégulier, désorganisé (hypsarythmie).
(<http://www.emedicine.com/rc/rc/pimages/i27/s71/epilepsy.htm>)

¹⁷ Images issues de la brochure d'information « Le syndrome de West » du site internet Orphanet (<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/West-FRfrPub894.pdf>).

Annexe n°3 – Notice d'information adressée aux parents

Madame, Monsieur,

Le projet PILE (Programme International pour le Langage de l'Enfant) auquel nous vous proposons de participer est placé sous l'égide de l'AP-HP au sein de l'hôpital NeckerEnfants-Malades sous la coordination de Monsieur Bernard Golse, Professeur de Pédopsychiatrie.

Nous vous proposons de participer avec votre enfant à une étude sur le développement affectif et cognitif du jeune enfant depuis l'âge de 3 mois jusqu'à l'âge de 3 ou 4 ans. Nous souhaitons plus particulièrement étudier les précurseurs corporels du langage ; c'est pourquoi nous serons amenés à vous rencontrer dès le 3ème mois de votre enfant jusqu'à l'acquisition complète de son langage ; c'est à dire 3 ou 4 ans.

Notre protocole se déroule en 3 périodes :

- 1- Entre 3 et 9 mois, nous verrons votre enfant tous les mois environ pour une durée brève (entre 15 et 30 minutes)
- 2- De 9 à 18 mois, nous le verrons tous les 3 mois (entre 1 à 2 heures selon la session)
- 3- Entre 2 et 4 ans, nous le verrons 1 à 2 fois par an (1 ou 2 demi-journées)

Lors de ces rendez-vous, nous proposerons différentes évaluations :

- De brèves séquences d'interaction entre l'enfant et sa mère. Lorsque le père est présent, des séquences d'interaction entre l'enfant et son père seront également filmées. Ces films seront analysés anonymement par différentes équipes de chercheurs travaillant sur le mouvement des mains, sur le regard, sur les vocalises, sur la caractérisation de l'interaction, sur l'analyse du langage, sur la caractérisation de l'attachement.
- Une évaluation du développement de votre enfant : développement psychomoteur, langage, psycho-affectif...
- Divers questionnaires destinés à évaluer le tempérament de votre enfant, la manière dont vous vous le représentez en fonction notamment de votre état émotionnel ou de votre humeur.

Si vous le souhaitez, nous commenterons avec vous les résultats qui vous donneront des informations sur le développement de votre enfant. A tout moment, des professionnels de la petite enfance seront disponibles pour répondre aux questions que vous pourriez vous poser.

Au fur et à mesure de l'étude, nous vous proposerons un DVD avec des extraits vidéo des films réalisés avec votre enfant.

Vous êtes totalement libre de refuser ou d'accepter de participer à cette étude ainsi que de l'interrompre à tout moment sans avoir à vous justifier.

Les réponses aux questionnaires et l'analyse des vidéos seront traitées selon des modalités de nature à garantir une stricte confidentialité. Ces informations seront totalement couvertes par le secret médical.

Elles seront retranscrites dans un dossier codé strictement confidentiel qui servira à constituer un fichier sur ordinateur de tous les enfants examinés à l'occasion de cette étude.

Les informations recueillies ne seront consultées que par des professionnels participant au projet de recherche, et ne seront transmises en aucun cas à d'autres personnes (proches, médecins...).

Pour tout renseignement concernant cette étude, vous pouvez contacter Christelle Gosme-Le Vacon : 01.53.69.08.05 ou 01.44.49.45.54

Nous espérons que vous serez intéressés par cette recherche et nous vous remercions de votre intérêt.

L'équipe PILE

Annexe n°4 – Formulaire de consentement adressé aux parents

Je soussigné, (nom, prénom en lettres majuscules).....
Parent de l'enfant (nom, prénom en lettres majuscules)..... né
le Résidant à..... (Téléphone :
.....)

Déclare que l'investigateur principal : Ou son
représentant

M'a proposé de participer, avec mon enfant, à l'étude intitulée :

Programme International pour le Langage de l'Enfant (PILE)

et qu'il m'a fait notamment connaître :

- son objectif, sa méthode, sa durée,
- ses contraintes,
- que j'ai, à tout moment, la possibilité d'obtenir des informations supplémentaires sur cette étude auprès des chercheurs
- que mon identité et celle de mon enfant ne sera en aucun cas révélée.

Ce projet est placé sous l'égide de l'AP-HP. La coordination est assurée par le service de pédopsychiatrie de l'hôpital Necker à Paris.

Les données recueillies demeureront strictement confidentielles. Elles ne pourront être consultées que par l'équipe de chercheurs concernés.

Après en avoir discuté et avoir obtenu réponse à toutes mes questions, j'accepte librement et volontairement de participer à la recherche décrite ci-dessus, et notamment d'être filmé(e) avec mon enfant. Je suis parfaitement conscient(e) que je peux retirer à tout moment mon consentement à ma participation à cette recherche et cela quelles que soient mes raisons et sans supporter aucune responsabilité.

Mon consentement ne décharge en rien l'investigateur et le promoteur de l'ensemble de leurs responsabilités et je conserve tous mes droits garantis par la loi.

J'ai le droit de consulter l'ensemble des informations me concernant, en en faisant la demande auprès du centre où se déroule l'étude.

Un double de ce formulaire m'a été remis pour que je puisse le conserver.

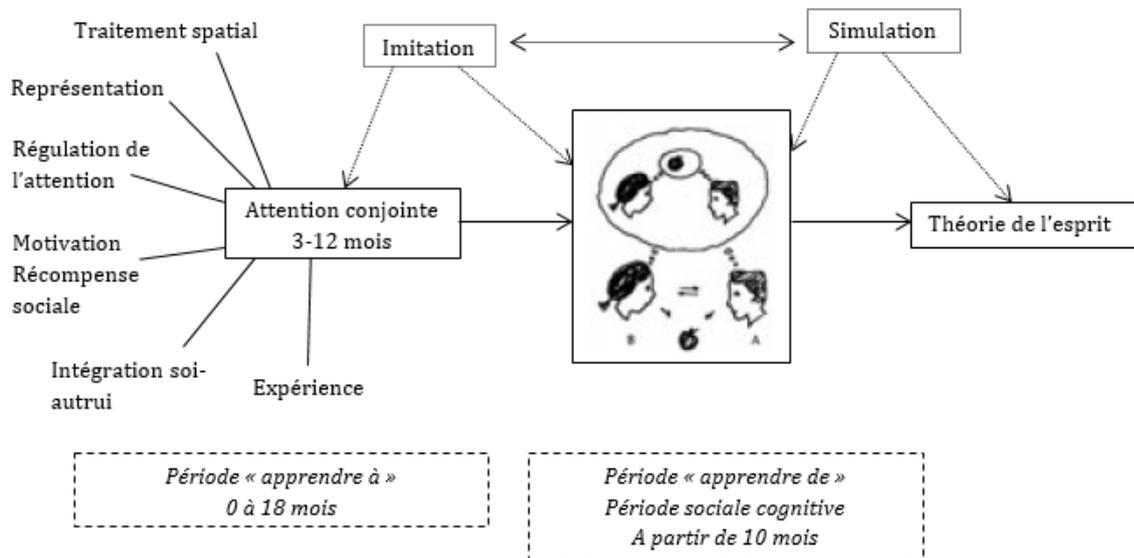
Après avoir discuté librement et obtenu réponse à toutes mes questions, j'accepte en toute connaissance de cause ma participation et celle de mon enfant à cette recherche.

Fait à, le.....

Signature du parent :

Nom de l'investigateur principal ou de son représentant ayant recueilli le
consentement:

Signature de l'investigateur principal ou de son représentant :

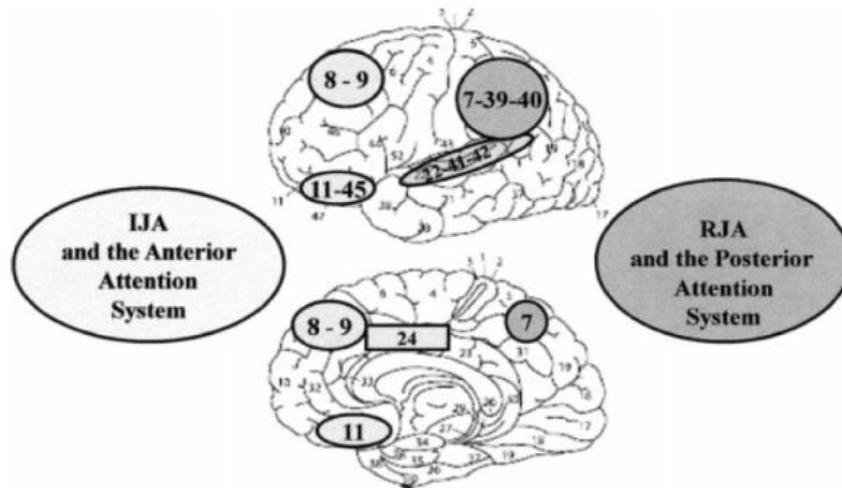


2. L'attention conjointe en tant que fonction exécutive et support de la cognition sociale au cours du développement

Dans la première année de vie, le développement de l'attention conjointe implique l'intégration du stade « apprendre à », en processus exécutifs : d'imitation et de motivation pour soutenir la routine sociale, d'exécution rapide et efficace (en évitant les erreurs) de modèles comportementaux permettant aux enfants de traiter et de coordonner les aspects internes de l'attention visuelle de soi, avec les aspects externes de l'attention sociale des autres. A la fin de la 1^{ère} année et au début de la 2^{ème} année, les enfants contrôlent mieux leurs propres expériences et les intègrent aux informations sociales pendant les épisodes d'attention conjointe. Cela fournit source de connaissances cruciales et multimodales sur la convergence et la divergence de l'expérience, et le comportement de soi et des autres lors du partage d'informations pendant les interactions sociales. Théoriquement, il s'agit de l'étape du « apprendre de » de l'attention conjointe. Dans cette étape, les enfants peuvent contrôler leur attention pour s'autoréguler et optimiser le traitement de l'information, lors des apprentissages sociaux. L'intégration des traitements antérieurs et postérieurs constitue un réseau neuronal qui enrichit l'encodage de l'apprentissage social. L'internalisation du traitement conjoint de l'attention en traitement sous-jacent de représentations est une part du système exécutif qui facilite le développement de la pensée symbolique et de la cognition sociale.

Cette illustration provient de l'article de Mundy, Sullivan et Mastergeorge (2009) (cf. bibliographie)

Annexe n°6 – Les réseaux neuronaux dans l'attention conjointe



Les réseaux neuronaux dans l'attention conjointe

Cette illustration provient de l'article de Mundy, Sullivan et Mastergeorge (2009), qui décrit les aires latérales et médianes de Brodmann du cortex cérébral, en associant la IJA avec le système attentionnel antérieur, la RJA avec le système attentionnel postérieur.

Annexe n°7 – Grille d'observation de l'attention conjointe

Bakeman et Adamson

(1984, 2004 - révisée)

ETATS DE BASE :

(à partir de 6 mois)

- **Unengaged** (UNE) : Désengagement. L'enfant semble non impliqué avec n'importe quelle personne, objet, activité ou symbole particulier, bien qu'il puisse quelquefois parcourir la pièce du regard comme s'il cherchait quelque chose à faire. *Nous avons codé cet état présent quand le bébé regarde ailleurs, n'arrive pas à fixer le regard vers son partenaire et/ou vers l'objet, se plaint, gigote, pleure, rejette l'interaction ou l'intervention de l'adulte.*¹⁸
- **Onlooking** (ONL) : Observation. L'enfant observe l'activité de sa mère, souvent très attentivement, mais il ne participe pas à cette activité. Il est dans une position de spectateur ou d'observateur passif par rapport à la situation d'interaction. *Nous avons considéré cet état présent quand le bébé regarde intensément son partenaire lorsqu'il n'y a pas d'objet pour coder l'attention soutenue ou conjointe. Par exemple, l'enfant regarde les mains de sa mère qui fait les marionnettes, sans prendre part au jeu ni manifester son ressenti. Dans ces moments, l'enfant n'est pas engagé dans ce que son partenaire fait et ne montre pas de signe d'intérêt actif.*
- **Person** (PER) : Personne. Le bébé est engagé seulement avec sa mère comme partenaire social. Normalement, un tel engagement implique un face-à-face ou un jeu avec l'autre personne. Il y a une sorte d'action vers le partenaire. *Nous avons donc codé cet état lorsque le bébé joue avec son partenaire et lui montre des signes de satisfaction ou d'insatisfaction. Là aussi il n'y a pas d'objet pour faire tiers, ils ne sont que deux. Par exemple, le bébé peut s'enlacer avec le partenaire, rire pendant que sa mère met son visage à côté du sien et le chatouille. Le bébé peut aussi regarder le visage de l'autre, vocaliser, puis se détourner à nouveau vers la personne. Il peut arriver que l'enfant ferme les yeux, mais dans un contexte de jeu avec sa mère.*

¹⁸ Les parties *en italique* constituent des ajouts de codage que nous avons apportés à la traduction de la grille.

- **Object** (OBJ) : Objet. Le bébé est activement impliqué dans un jeu tout seul avec des objets entre ses mains, ou est attentif aux objets à proximité. Il regarde les objets, il est concentré sur eux, il les manipule, les suçote ou les secoue. *Nous avons admis que les épisodes où le bébé est concentré sur une partie de son corps, comme les mains, la chemise, les pieds ou les chaussures caractérisent des états Object. Les épisodes où le bébé regarde les objets de son environnement sont aussi codés, comme par exemple la peluche placée à côté de sa chaise ou les micros accrochés au plafond. Le changement d'objet est comptabilisé comme un changement d'épisode, c'est-à-dire comme un deuxième épisode Object.*
- **Supported joint** (SUJ)¹⁹ : Engagement conjoint soutenu. L'enfant et sa mère sont activement impliqués envers le même objet ou évènement, mais le bébé montre peu de prise en compte de la participation de sa mère et même de sa présence. Le focus attentionnel a la particularité d'être conjoint (« joint »), c'est-à-dire que l'attention de chaque partenaire coïncide. Cependant l'équilibre de l'attention interpersonnelle pendant cet état est manifestement asymétrique au regard de la focalisation de l'enfant presque exclusive sur l'objet ou l'évènement partagé. Quant à l'adulte, il tente souvent d'induire cet état chez le bébé. Par définition, la mère doit être engagée avec le même objet ou évènement que son enfant. Ainsi elle manipule les objets comme pour les rendre animés, de manière à capter son attention. L'engagement maternel peut être minimal (*par exemple, elle passe les cubes à l'enfant pour qu'il puisse construire la tour*) ou actif (*par exemple, elle agite un cube pour attirer l'attention, montre comment le positionner, nomme la forme et applaudit la réussite de l'enfant*). Quant à l'enfant, il peut paraître conscient de l'activité de sa mère (*par exemple, il fait une pause pour permettre à sa mère de prendre son tour de rôle ou placer une pièce*), mais il ne montre pas d'intérêt soutenu envers le partenaire qu'il ne regarde pas. Puisque ce sont les états qui sont codés plutôt que les évènements individuels, Bakeman et Adamson précisent en 2004 qu'un acte isolé dirigé vers le partenaire, comme un seul coup d'œil bref, peut néanmoins apparaître. *Nous caractérisons le Supported joint comme initié par le toucher de la mère ou le croisement du regard sur l'objet d'intérêt. Cet état se*

¹⁹ - Cette grille permet de dissocier un degré de sophistication de l'**attention conjointe** : les épisodes **SUJ** et **COJ** qualifient l'attention conjointe de « bas » et de « haut » niveau. Le COJ constitue l'état d'attention conjointe le plus élaboré.

termine lorsque le partenaire lâche l'objet ou détourne le regard. Ces épisodes sont également présents quand le bébé regarde un objet hors de ses mains, mais que le partenaire lui parle de cet objet. Par exemple, dans la situation « Transat », ce sont la girafe et les mains du partenaire qui jouent le rôle de l'objet de partage d'attention. Au « Tapis », ce sont fréquemment les cubes, la balle rouge, le livre en tissu et l'ours en peluche.

- **Coordinated joint** (COJ)² : Engagement conjoint coordonné. L'enfant et la mère sont activement impliqués envers le même objet ou événement, et l'enfant prend en compte (à plusieurs reprises) la participation de sa mère. Autrement dit, il coordonne son attention tant à une autre personne qu'à un objet ou un événement qu'ils partagent ensemble. Comme pour le Supported joint, la mère doit être un minimum impliquée envers le même objet ou événement que son enfant. Pour qu'un épisode soit caractérisé comme coordonné, il doit y avoir la preuve évidente que l'enfant soutient un intérêt actif envers le partenaire. Les coups d'œil répétés ou le regard soutenu prolongé sont les indicateurs le plus courants d'un tel intérêt. Ainsi, si l'enfant ponctue un épisode de *20 secondes* de partage d'objet avec le partenaire à l'aide de deux regards ou plus dirigés vers lui, ou s'il instaure un regard prolongé, l'épisode sera codé Coordinated joint. En revanche, si l'enfant a seulement adressé un bref coup d'œil vers sa mère, l'épisode entier sera codé Supported joint. *Comme pour les SUJ, nous admettons que les épisodes COJ commencent à partir du croisement de l'attention par le regard, ou à partir du moment où la mère touche l'objet que l'enfant regarde. Cela est valable même si l'enfant attrape l'objet et continue à jouer avec lui. Par exemple : après que l'enfant ait attrapé la balle que sa mère a fait rouler dans sa direction, il regarde sa mère et fait des sourires avant de la lui faire rouler en retour ; le bébé pousse le camion que la mère poussait, et alterne le regarde entre la mère et le camion.*

ETATS DE DIMENSION SYMBOLIQUE :

(à partir de 18 mois)

- *Symbol only (S)* : Symbole seul. L'enfant produit du langage ou des gestes symboliques, mais les symboles ne sont pas adressés à un partenaire communicatif et n'ont pas de référent externe clair. *Par exemple, l'enfant peut compter sans simultanément faire attention à l'objet ou à sa mère.*
- *Person-symbol (PER S)* : Symbole et personne. L'enfant prête attention aux symboles et est engagé avec une personne, mais il n'y a aucune preuve qu'il s'intéresse à n'importe quel objet externe ou référent. *Par exemple, l'enfant et la mère peuvent chanter la chanson de l'alphabet ensemble.*
- *Object-symbol (OBJ S)* : Symbole et objet. L'enfant parle d'un objet ou d'une activité avec laquelle il est engagé, ou est impliqué dans un jeu symbolique solitaire. Cependant, il n'interagit pas avec sa mère et celle-ci ne partage pas son centre d'attention.
- *Symbol-infused Supported joint (SUJ S)* : Engagement conjoint soutenu imprégné de symboles. L'enfant et la mère sont tous les deux concentrés sur le même objet ou évènement ; et le bébé est activement vigilant aux symboles, mais il ne fait pas attention explicitement à sa mère. *Par exemple, la mère peut aider l'enfant qui se concentre sur la dénomination et la manipulation des cubes.*
- *Symbol-infused Coordinated joint (COJ S)* : Engagement conjoint coordonné imprégné de symboles. L'enfant coordonne son attention entre sa mère et un objet ou un évènement partagé ; et il est attentif à des aspects du domaine symbolique. Il peut indiquer son attention au partenaire en jetant des regards vers lui ou en parlant de lui, ou bien les deux (*par exemple, « Maman, c'est ton tour! »*).

CONSIGNES ET PRECISIONS DE CODAGE :

- Chaque critère est défini par Bakeman et Adamson comme une période d'au moins 3 secondes pendant laquelle l'enfant est engagé dans un état spécifique, avec un début et une fin clairs (un regard, un geste).
- Les épisodes SUJ et COJ se terminent de manière très standardisée : « *les épisodes d'attention conjointe continuent jusqu'à ce que l'enfant ou le partenaire détournent leur attention de l'objet pendant trois secondes ou plus [...]. Les épisodes [COJ] sont considérés comme terminés si dix secondes ou plus se sont écoulées sans qu'il y ait un autre regard vers la mère, un geste de communication, ou de vocalisation volontaire adressé à la mère* » (Carpenter, Nagel, Tomasello, 1998, p. 48). Ainsi si un décrochage dure plus de 3 secondes, il s'agit d'un autre état d'engagement. A l'inverse si un épisode dure moins de 3 secondes, il est trop court pour être codé indépendamment et sera inclus par défaut dans l'état précédent ou suivant, selon la continuité dans laquelle il s'inscrit.
- L'observation de la parole en réception et en expression est considérée comme l'indicateur le plus courant d'engagement avec le domaine symbolique. *Par exemple l'enfant peut verbaliser ou exécuter une requête verbale de sa mère signant la compréhension du langage.* D'autre part, le codeur est aussi formé à chercher l'utilisation de symboles dans d'autres modalités : les gestes symboliques (*par exemple le déplacement des doigts pour symboliser une araignée*) et les indices montrant que l'enfant est engagé dans le jeu de faire-semblant (*par exemple un cube en plastique utilisé comme un verre ou un téléphone*).
- Une modification terminologique importante est apportée par la révision de la grille en 2004 : L'ancien terme d'engagement conjoint passif (*Passive joint, PAJ*) usité en 1984 a été remplacé par la notion engagement conjoint soutenu (*Supported joint, SUJ*). En effet, Bakeman et Adamson (2004) considèrent l'enfant ni passif, ni inconscient des actions de l'adulte. Bien que l'enfant ne reconnaisse pas explicitement le partenaire, il est engagé dans une activité de co-construction avec un adulte plus compétent que lui qui facilite et échafaude cette interaction.
- Lors du codage, nous nous plaçons du point de vue de l'enfant. Il faut néanmoins garder à l'esprit que l'engagement de celui-ci dépend inextricablement de l'interaction avec son partenaire, puisque par définition, l'engagement envers une personne et l'engagement conjoint impliquent l'attention partagée.

Annexe n°8 – Captures d'écran de vidéos sous ELAN

Exemple pour une vidéo du « protocole Tapis » :

The screenshot shows the ELAN 4.9.3 interface for the video file 'g-enz-jau-20m.eaf'. The main window is divided into several sections:

- Video Preview:** A 2x2 grid of frames showing a woman and a child playing on a red carpet.
- Controls:** Sliders for 'Volume' (0-100) and 'Taux' (0-200). Below them are tracks for two audio files: 'G-ENZ-JAU-05-06 31052007 tapis 20m1j.avi' and 'G-ENZ-JAU-05-06 31052007 tapis 20m1j.wav', each with 'Mute' and 'Solo' options.
- Timeline:** A horizontal axis with time markers from 00:03:30.000 to 00:05:20.000. Below it, linguistic annotations are visible, including 'SUJ I' and 'COJ S I'. A red label 'bébé' is positioned above the first annotation.
- Navigation:** Playback controls (stop, play, fast forward, etc.) and a selection box showing 'Sélection: 00:03:28.439 - 00:03:34.839 6400'.

Exemple pour une vidéo du « protocole Transat » :

The screenshot shows the ELAN 4.9.3 interface for the video file 'f-jad-ric-17m.eaf'. The main window is divided into several sections:

- Video Preview:** A 2x2 grid of frames showing a woman and a child sitting at a table.
- Controls:** Sliders for 'Volume' (0-100) and 'Taux' (0-200). Below them are tracks for two audio files: 'F-JAD-RIC-05-03 18052009 17m7j transat.avi' and 'F-JAD-RIC-05-03 18052009 17m7j transat.wav', each with 'Mute' and 'Solo' options.
- Timeline:** A horizontal axis with time markers from 00:03:00.000 to 00:04:50.000. Below it, linguistic annotations are visible, including 'OBJ UNE' and 'OBJ UNE ONL UNE'. A red label 'bébé' is positioned above the first annotation.
- Navigation:** Playback controls and a selection box showing 'Sélection: 00:03:10.839 - 00:03:43.718 32879'.

Annexe n°9 – Captures d'écran de transcriptions sous CLAN

Exemple d'une transcription pour un enfant témoin :

1 @Begin
2 @Languages: fra
3 @Participants: CHI Preston Target_Child, MOT Observer
4 @ID: fra|Pile-Corpus_preston|CHI|male||Target
5 @ID: fra|Pile-Corpus_maman|MOT|fem
6 @Media: G-PRE-SID-05-10-16122009-tapis-3a1m4j-debut, video
7 @Coder: Laurence Jacquin (jan 2013)
8 @Location: Necker cellule PILE
9 @Situation: tapis
10 %com: MOT est assise à côté maison Fisher Price et CHI couché en face sur le tapis
11 *MOT: c'est quoi ça ?
12 *MOT: c'est comme dans ton lit ?
13 *CHI: oui.
14 *MOT: ça ce sont les étoiles dans ton lit on voit aussi les poissons la
15 pieuvre l'hippocampe.
16 *CHI: eh bin pa(r)ce que ici pa(r)ce que ici le lit il et où le lit ?
17 *MOT: et bin regarde il est là.
18 *CHI: il est en haut le lit.
19 *MOT: c'est à l'étage xxx.
20 %com : fin de phrase dans une autre langue
21 *CHI: ouais.
22 *MOT: tu veux que je te mouche Preston ?
23 *CHI: maman regarde à coté y a y a la lu+.. les étoiles et la lune.
24 *MOT: ah bon ?
25 *CHI: oui regarde le loup il est dehors.
26 *MOT: oh !
27 *CHI: faut fermer la porte.
28 *MOT: ouais faut fermer pour qu'il n'entre pas
29 *CHI: oui faut pas cogner faut mettre au loup là.
30 *MOT: toctoc@o.
31 *CHI: c'est ça c'est lui le loup.
32 *MOT: non ! ça c'est une petite fille avec son biberon.
33 *CHI: elle fait quoi ?
34 *MOT: Preston tu veux que je te mouche ?
35 *CHI: non.
36 *MOT: ton nez il coule.
37 *CHI: non pas me moucher.
38 *MOT: pas me moucher.
39 *MOT: c'est qui ça ?
40 *CHI: c'est le loup.
41 *MOT: c'est l'ours.
42 *CHI: l'ours.
43 *MOT: oui.
44 *CHI: il va cogner la porte.
45 *MOT: il est grand hein ? il peut même pas rentrer dans la maison.
46 *CHI: il peut pas entrer dans la maison il est trop grand.
47 *MOT: il est trop grand.

Exemple d'une transcription pour un enfant West :

1 @Begin
2 @Languages: fra
3 @Participants: CHI Kylian Target_Child, MOT Observer
4 @ID: fra|Pile-Corpus|Kylian|CHI|male|||Target
5 @ID: fra|Pile-Corpus_maman|MOT|fem
6 @Media: G-KYL-GAN-05-06-23052011-tapis-3a1m26j-debut, video
7 @Coder: Laurence Jacquin (FEV 2013)
8 @Location: Necker cellule PILE
9 @Situation: tapis
10 %com: MOT et CHI jouent à la balle
11 *MOT: un deux +..?
12 *CHI: deux.
13 *MOT: un deux +..?
14 *MOT: allez elle est là un deux +..?
15 *MOT: +, trois.
16 *MOT: un deux +...
17 *CHI: oh !
18 *MOT: hop là ! allez.
19 *MOT: un deux +//.
20 *MOT: non reste là bas.
21 *MOT: un deux mais attrape trois !
22 *MOT: à toi de dire un deux trois.
23 *CHI: xx.
24 *MOT: allez un deux +..?
25 *CHI: +, trois !
26 *MOT: un deux +//.
27 *MOT: xx avec le pied.
28 *MOT: la chaise.
29 *MOT: allez viens on joue au nounours regarde le nounours.
30 *MOT: regarde le nounours à Sofiane.
31 *CHI: xx xx.
32 *CHI: l'est où ?
33 *MOT: l'est où quoi ?
34 *MOT: tiens tiens nounours.
35 %com: CHI et MOT se lancent une balle debout dans la salle.
36 *CHI: oh !
37 *MOT: à toi !
38 *MOT: un deux.
39 *CHI: oh !
40 *MOT: un deux trois !
41 *CHI: oh !
42 *MOT: doucement doucement laisse laisse.
43 *MOT: un deux trois !
44 *CHI: oh !
45 *MOT: on fait les cubes ?
46 *CHI: oui.
47 *MOT: on fait ça ? regarde.

Annexe n°10 – Informations concernant les populations clinique et témoin

Légende des tableaux, pages suivantes :

Traitements :

VGB = Vigabatrin
HCC = Hydrocortisone
DZP = Diazepam
VPA = Valproate de Sodium
CLB = Clobazam
ACTH = corticoïdes
CBZ = Carbamazépine
LEV = Lévétiracétam
TPM = Topiramate
VPA = Valproate de Sodium
CLB = Clobazam
CLZ = Clonazepam
CBZ = Carbamazépine
LTG = Lamotrigine

Epreuves étalonnées et logiciel de transcription :

BEPL = Batterie d'Evaluation Psycholinguistique
BREV = Batterie Rapide d'Evaluation des fonctions cognitives
ECOSSE = Epreuve de COMpréhension Syntaxico-SEmantique
CARS = Childhood Autistic Rating Scale
CLAN = Computerized Language ANalysis

Autres abréviations :

ND = non déterminé
F = féminin
M = masculin
D = droite
G = gauche
inf = inférieur
sup = supérieur
sd = syndrome
STB = sclérose tubéreuse de Bourneville
SEP = sclérose en plaques
TED = trouble envahissant du développement
EEG = électro-encéphalogramme
IRM = imagerie par résonance magnétique

Tableau présentant toutes les dyades :

	Sujet	Groupe West + / West -	Sexe	Age de l'enfant le jour du tournage 9 mois	Age de l'enfant le jour du tournage 12 mois	Age de l'enfant le jour du tournage 18 mois	Effectif total	Médiane des âges	Moyenne des âges
Enfants West	W48	-	F		12m16j	17m19j	28 enfants F = 16 G = 12	9m27j	9m26j
	W08		F			20m11j			
	W26		F	9m	12m29j	17m7j			
	W34		F	8m15j	11m24j	17m28j			
	W29		F	10m15j	12m20j	18m11j			
	W14		F	9m26j	13m6j	18m23j			
	W21		F		10m7j	21m6j			
	W28		F			17m26j			
	W37		F		12m3j	22m18j			
	W32		F	10m21j	13m6j	18m1j			
	W06		M	9m28j	12m1j	18m1j			
	W45		M		12m6j	18m7j			
	W41		M		11m	16m22j			
	W31		M		12m10j	17m16j			
	W22		M		11m17j	20m11j			
	W23		M		12m8j	17m15j			
	W18	M			17m25j				
	W40	M		12m11j	17m17j				
	W44	M			17m23j				
	W17	+	F	11m17j	13m3j	18m12j		12m3j	18m2j
W43	F			11m28j	18m2j				
W19	F		8m22j	11m13j	17m15j				
W38	F			11m4j	18m10j				
W07	F		10m	12m4j	18m29j				

	W12		F	9m26j		20m26j				
	W46		M		11m7j	18m6j				
	W11		M		11m23j	17m24j				
	W10		M		11m28j	18m12j				
Enfants témoins	T18		F	9m12j	11m29j	19m23j	15 enfants F = 7 G = 8	9m12j	9m10j	
	T10		F	10m5j	11m22j	18m1j				
	T06		F		12m	18m15j				
	T19		F		12m8j	18m26j				
	T01		F	9m20j	11m3j	18m3j				
	T15		F	8m24j	11m15j	18m				
	T09		F	10m8j	12m	18m29j				
	T05		M	8m3j	12m6j	18m6j				
	T16		M	9m4j	12m11j	19m1j			12m	11m26j
	T13		M	8m12j	12m6j	17m6j				
	T14		M		11m8j	18m11j				
	T04		M	9m5j	12m27j	20m1j			18m15j	18m21j
	T03		M	8m4j	10m6j	20m12j				
	T11		M		12m14j	18m27j				
T07		M		11m29j	18m5j					

Tableaux résumant les données médicales et cliniques d'une partie représentative des enfants West²⁰ :

Sujet	Groupe West + / West -	Sexe	ATCD familiaux	Développement antérieur normal	Régression antérieure aux spasmes	Poursuite du regard	
W08	-	F	frère : épilepsie (absences épileptiques) ; grand-père maternel : SEP ; tante maternelle : AVC à 30 ans	difficile à préciser	non	bonne	
W14		F	grand-père paternel : diabète de type 2 ; cousin paternel : retard psychomoteur. Consanguinité lointaine.	oui	sévère (4 semaines avant)	comportement de cécité bilatérale	
W21		F	non	non, babillage pauvre, tient à peine assise à 9 mois	non	bonne	
W06		M	non		oui	modérée (2 semaines avant)	mauvaise
W22		M	non		oui	non	bonne
W23		M	cousin maternel : rétinoblastome	non, léger décalage sans raison trouvée	modérée (2 semaines avant)	bonne	
W18		M	ND		ND	ND	ND
W17		F	mère : maladie de Crohn ; mère, frère, oncle maternel : tâches pigmentaires	oui	non	bonne	
W19	+	F	non	oui	marquée (4 semaines avant)	bonne	
W07		F	non	oui	non	bonne	
W12		F	non	oui	non	bonne	
W11		M	non	oui	marquée (1/2 semaine avant)	bonne	

²⁰ Données non exhaustives.

Sujet	Groupe West + / West -	Diagnostic	Age de début des spasmes	Clinique au début des spasmes	Rechute des spasmes	Traitement (dans l'ordre d'administration)	Traitement efficace sur les spasmes
W08	-	cryptogénique, dysplasie centrale gauche probable	1 semaine	crises toniques membre sup et inf D, déficit moteur G ; crises focales G, suivies de spasmes asymétriques	oui (à 2 ans)	PHB VPA VGB LEV	VGB TPM LEV
W14		cryptogénique	5 mois et 3 semaines	absence de réflexe de clignement et poursuite oculaire, puis sursauts en extension ; pas de spasmes visibles	oui (à 15 mois)	VGB HCC ACTH TPM Taloxa LTG RC	ACTH
W21		cryptogénique	3 mois 1/2	hémiparésie membre sup D, spasticité prédominante membre sup D, négligence D	recul insuffisant	VGB	VGB
W06		cryptogénique	3 mois 1/2	regard de moins bonne qualité, motricité altérée, ne se retourne pas	absence d'arrêt des crises	VGB HCC ACTH TPM taloxa	non
W22		idiopathique	9 mois 1/2	flexion brutale nuque et membres en salves, pluriquotidienne ; perte de suivi réponse, sans troubles du contact	recul insuffisant	VGB HCC	VGB HCC
W23		cryptogénique	6 mois et 3 semaines	extension symétrique membres sup en salves avec révulsion oculaire, durée de quelques minutes souvent après le réveil	recul insuffisant	VGB HCC	VGB
W18		symptomatique STB	2 mois	ND	ND	VGB HCC CLB TPM RC	non
W17	+	symptomatique STB	6 mois 1/2	bonne, déficit membre sup D	non (rechutes des crises partielles à 11 mois, arrêt à 16 mois)	VGB HCC CLB LEV TPM RC Taloxa	TPM
W19		cryptogénique	5 mois	révulsions oculaires rythmiques, se frotte les yeux, troubles du sommeil	non	VGB	VGB
W07		idiopathique	7 mois 1/2	chute tête et tronc vers l'avant, en salves au réveil	non	VGB HCC ACTH TPM taloxa	VGB
W12		idiopathique	6 mois	diminution du sourire ; absence de tenue assise, se retourne, préhension, attrape préférentiellement à G	non	VGB HCC	VGB HCC
W11		cryptogénique	3 mois et 1 semaine	bon contact, gazouille, intérêt pour les objets ; perte du sourire réponse ; absence de tenue de la tête, hypotonie axiale importante, hypertonie périphérique prédominant membre sup, absence de sd pyramidal et extrapyramidal	non	PHB VGB CLB HCC	VGB HCC CLB
W10		idiopathique	6 mois et 1	typique	non	VGB HCC	VGB

Sujet	Groupe West + / West -	Hypsarythmie typique	Autres signes à l'EEG de début	Normalisation à l'EEG	IRM
W08	-	non	foyer centro-occipital G	non (pointes)	3m1/2 : normale, SPECT interictal, hypoperfusion région rolandique G, opercule frontal G, insula antérieure ; 2a3m : asymétrie de giration
W14		oui	foyer occipital	non	6 mois : normale
W21		non	pointes ondes lentes temporales G	oui	10m : pas de calcification, hypersignaux post substance blanche non pathologiques pour l'âge
W06		oui	nette prédominance des anomalies en bi-occipital, synchrones ou non	non	2a : normale, hormis hypersignal flair et T2 périventriculaire postérieur sans signification pathologique ; retard myélinisation pôles temporaux, et fibres en U (IRM axiale et coronale T2 flair coronale, diffusion et spectro IRM)
W22		oui	foyers d'ondes lentes et de pointes, prédominance à D	oui	9m (scanner) : microcalcification douteuse, hypersignal postérieur occipital
W23		oui	quelques pointes temporales	oui	8m : normale
W18		ND	ND		ND
W17		+	non	activité paroxystique permanente : pointes, pointes ondes, ondes lentes et aiguës de haut voltage, prédominance pendant le sommeil	non (foyer central G)
W19	oui		non	oui	ND
W07	non		pointes ondes aiguës occipitales, souvent en bouffées	oui	2a1/2 : normale
W12	oui		foyer temporo-occipital, soit bilatéral, soit prédominant à D	oui	normale
W11	non		tracé asymétrique, pointes pariéto-temporales G	oui	4m, 16m, 2a4m : normale
W10	oui		foyer occipital D, spindles dans le sommeil	non (foyer occipital)	6m : normale (avec diffusion)

Sujet	Groupe West + / West -	Récapitulatif du profil de l'enfant
W08	-	Enfant au développement avec retard marqué sur le plan moteur, mais tendant à s'atténuer. Difficultés de langage. Absence de troubles du contact.
W14		Enfant présentant un important retard de développement et des troubles autistiques marqués.
W21		Enfant au développement marqué par un retard modéré.
W06		Enfant au développement marqué par un retard et qui présente des éléments autistiques francs, régressant légèrement vers 30 mois.
W22		Enfant au bon développement
W23		Enfant avec un retard modéré et présentant des troubles autistiques.
W18		Enfant présentant une STB et un retard marqué. Epilepsie incontrôlable. Troubles du contact fluctuants, pas de recul suffisant pour évaluer les éventuels TED.
W17	+	Enfant présentant une STB. Assez bonne évolution malgré la difficulté à équilibrer le traitement.
W19		Enfant au développement marqué par un retard moyen. Grande irritabilité sensorielle. Bon contact, quoique fluctuant.
W07		Enfant avec un excellent développement. Décalage en matière de langage, domaine moins développé que les autres.
W12		Enfant avec un excellent développement. Léger décalage sur le plan du langage.
W11		Enfant avec un excellent développement. Léger décalage sur le plan du langage.
W10		Enfant avec un excellent développement. Léger décalage sur le plan du langage, dans un contexte de bilinguisme familial.

Tableau présentant les données langagières recueillies à 24 mois chez les West et les témoins²¹ :

	Sujet	Mac Arthur - mots produits	Mac Arthur - combinaison de mots	Mac Arthur - longueur moyenne des énoncés	BEPL – dénomination (%)	BEPL - répétition de mots (%)
Enfants West	W48	11	3	2		
	W08	61	1	5	0	4
	W26	0	1	0	0	0
	W34	11	1	0	0	0
	W29	0	1	0	0	0
	W14	0	1	0	0	0
	W21	42	3	3	0	0
	W28	0	1	0	0	0
	W37	1	1	0	0	0
	W32	3	1	1	0	0
	W06	1	1	0	0	0
	W45	0	1	0	0	0
	W41	21	1	3	0	0
	W31	1	1	0	0	0
	W22	6	1	0	0	0
	W23	2	1	0	0	0
	W18	0	1	0	0	0
	W40	1	1	0	0	0
	W44	3	1	0	0	0
	W17	37	1	3	0	12
W43	15	1	2	0	0	
W19	5	1	0	0	0	

²¹ Données non exhaustives.

	W38	83	2	3	44,4	0
	W07	39	3	5	0	0
	W12	14	1	3	0	0
	W46	79	2	3	40	36
	W11	38	3	0	50	4
	W10	36	1	0	50	12
Enfants témoins	T18					
	T10	65	3	2		
	T06	83	2	6		
	T19					0
	T01					
	T15	24	1	0	0	4
	T09	27	1	0	0	
	T05					
	T16	92	2	5	70,5	72
	T13					
	T14	70	2	3	100	60
	T04	100	2	10	71,4	28
	T03	68	2	3		
	T11					
T07	75	3	4	50	8	

Barème du Mac Arthur – combinaison de mots :

3 → souvent

2 → quelquefois

1 → pas encore

Tableau présentant les données langagières recueillies à 36 mois chez les West et les témoins²² :

	Sujet	BEPL - dénomination (%)	BELP - répétition de mots (%)	BREV - répétition de logatomes (%)	BREV - répétition de logatomes (/20)	ECOSSE - compréhension syntaxique (%)	CLAN - mots totaux	CLAN - mots différents
Enfants West	W48	0	4	20	4			
	W08	11	4	10	2	59,61	234	96
	W26	0	0	0	0	0	0	0
	W34	0	0	0	0	0	46	21
	W29	0	0	0	0	0	0	0
	W14	0	0	0	0	0	10	9
	W21	60	4	0	0	54	182	83
	W28	0	0	0	0	0	7	5
	W37	0	0	0	0			
	W32	75	28	5	1	0		69
	W06	0	0	0	0	25	13	8
	W45	0	0	0	0			
	W41	37,5	4	40	8			
	W31	0	0	0	0	41,52	89	67
	W22	60	32	0	0	61,11	282	3
	W23	0	0	0	0	0	3	1
	W18	0	0	0	0	0	1	1
	W40	0	0	0	0			
	W44	0	0	0	0			
	W17	0	40	30	6	60,71	422	109
W43	42	48	50	10				

²² Données non exhaustives.

	W19	10	8	45	9	50	238	61
	W38							
	W07	80	84	80	16	84,37	355	134
	W12	56,2	48	85	17			
	W46	100	100	100	20			
	W11							
	W10	53	32	40	8	54,16	104	55
Enfants témoins	T18							
	T10							
	T06	83	83	85	17	82	861	220
	T19							
	T01						166	166
	T15	60	52	40	8	64	730	182
	T09							
	T05							
	T16	80	88	85	17	73	1470	289
	T13							
	T14	80	64	95	19	52	164	164
	T04						220	220
	T03	94	96				133	133
	T11						977	232
T07						1021	241	

Tableau présentant les données développementales recueillies chez les West¹¹ :

Sujet	Brunet-Lézine (12 mois)	Quotient de développement (36 mois)	CARS (36 mois)	TED (36 mois)
W48		3		non
W08		4	21	non
W26	22	8	42	non
W34	87	4	19,5	non
W29	24	8	42,5	non
W14	45	7	39	oui
W21	64	4	21,5	non
W28		7	45,5	oui
W37		6	24,5	non
W32	84	3	19	non
W06	43	4	24,5	oui
W45		6	31,5	oui
W41		4	21,5	non
W31	88	4	24,5	non
W22	99	4	15	non
W23	65	6	24	oui
W18		7	34	oui
W40		7	32,5	
W44		6	22,5	non
W17	87	2	16	non
W43		2	19,5	non
W19	76	2	23	non
W38		2	16	non
W07	87	2	15	non
W12		2	16	non
W46		2	16,5	non
W11		2		non
W10	81	2	17,5	non

Barème du quotient de développement (QD) :

- 8 → QD < 20 profond
- 7 → QD = 20-35
- 6 → QD = 35-45
- 5 → QD = 45-50
- 4 → QD = 50-70
- 3 → QD = 70-80
- 2 → QD = 80-120
- 1 → QD > 120 normal+

Annexe n°11 – Données d'attention conjointe

Légende des tableaux, pages suivantes :

DT = durée totale
Nbre = nombre d'épisodes

COJ = Coordinated joint
SUJ = Supported joint
OBJ = Object
PER = Person
ONL = Onlooking
UNE = Unengaged

S = Symbol
I = Infant initiation
M = mother initiation

Tableau présentant les critères d'engagement à 9 mois :

	Sujet	COJ		SUJ		OBJ		PER		ONL		UNE	
		DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre
Enfants West	W48												
	W08												
	W26	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	100,01	1
	W34	0	0	0	0	38,1417	8	7,33333	2	10,0333	4	44,525	6
	W29	0	0	0	0	0	0	41,4917	4	15,5583	2	54,95	5
	W14	0	0	0	0	0	0	100	1	0	0	0	0
	W21												
	W28												
	W37												
	W32	0	0	26,04167	6	11,8667	4	15,3667	4	1,43333	1	45,233	7
	W06	0	0	2,4	1	0	0	0	0	13,025	5	84,592	7
	W45												
	W41												
	W31												
	W22												
	W23												
	W18												
	W40												
	W44												
	W17	0	0	0	0	0	0	2,80833	1	92,0667	4	5,125	2
W43													
W19	0	0	0	0	20,5417	5	0	0	9,3	6	34,417	9	
W38													
W07	5,633333	2	10,325	2	16,1167	3	9,325	2	34,15	6	24,467	7	

	W12												
	W46												
	W11												
	W10												
Enfants témoins	T18	62,875	4	0	0	10,9167	2	0	0	5,525	2	20,675	5
	T10	39,51667	3	0	0	9,49167	3	37,0833	4	6,63333	3	7,65	3
	T06												
	T19												
	T01	5,3	1	0	0	17,55	3	0	0	9,00833	4	47,275	6
	T15	0	0	3,658333	1	6,95	2	20,6583	2	2,54167	2	66,15	4
	T09	0	0	2,291667	1	4,15	2	42,1	5	23,1667	6	28,325	6
	T05	0	0	0	0	33,5833	0	0	0	10,6917	7	10,692	4
	T16	0	0	0	0	30,9667	5	48,9	7	9,31667	2	10,85	4
	T13	0	0	0	0	2,733333	1	63,2833	4	23,1667	3	10,867	2
	T14												
	T04	4,583333	1	9,391667	1	9,64167	3	12,2083	1	14,325	4	49,808	7
	T03	17,46667	1	5,675	1	12,1667	4	10,075	1	1,90833	1	52,683	5
	T11												
T07													

Tableau présentant les critères d'engagement à 12 mois :

	Sujet	COJ		SUJ		OBJ		PER		ONL		UNE	
		DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre
Enfants West	W48	23,9381	4	33,13195	8	34,3794	6	0	0	4,1682	2	4,3823	1
	W08												
	W26	0	0	14,05027	5	0	0	0	0	1,6985	1	84,251	7
	W34	0	0	20,87194	3	36,622	3	10,5005	2	27,3241	2	4,6815	1
	W29	2,636402	1	5,192216	1	5,54635	2	0	0	12,7869	3	73,838	3
	W14	4,730798	1	36,78337	6	11	3	5,99678	1	2,95235	1	38,537	4
	W21	34,51936	3	6,871888	2	38,5506	8	2,69284	1	7,80718	3	9,5581	3
	W28												
	W37	11,9955	2	10,03838	2	14,38	4	41,7128	5	20,3242	3	1,5491	1
	W32	6,771702	1	68,71108	11	4,68438	2	0	0	0	0	19,833	4
	W06	0	0	0	0	2,47421	1	13,933	1	4,17879	2	79,414	5
	W45	10,02271	2	26,35974	5	0	0	0	0	9,33073	2	54,287	3
	W41	0	0	26,68013	5	29,2037	5	0	0	0	0	44,116	4
	W31	0	0	58,004	10	35,2979	9	0	0	0	0	6,6981	2
	W22	0	0	52,01287	5	34,7794	4	0	0	0	0	13,208	4
	W23	6,801875	1	54,43015	6	4,96345	2	3,23998	1	14,2371	4	16,327	5
	W18												
	W40	0	0	70,02592	5	0	0	0	0	5,34423	3	24,63	5
	W44												
	W17	8,130205	2	74,59896	10	11,31	4	4,42023	2	0	0	1,5401	1
W43	0	0	34,77913	4	13,0116	3	5,76488	1	11,3389	1	35,105	5	
W19	0	0	72,15843	4	24,6831	2	0	0	0	0	3,1585	1	
W38	21,8771	4	27,43137	5	40,0671	6	5,95138	1	4,67309	1	0	0	
W07	20,65494	2	72,37843	8	6,96663	3	0	0	0	0	0	0	

	W12												
	W46	5,165781	1	73,91601	9	8,84777	1	0	0	0	0	12,07	2
	W11	41,62264	5	38,20236	7	6,08181	3	0	0	5,73512	1	8,3581	2
	W10	3,772659	1	44,69212	7	26,0292	5	7,20686	1	2,23213	1	16,067	6
Enfants témoins	T18	13,36275	2	71,92972	12	6,19155	2	6,06984	1	0	0	2,4461	1
	T10	43,30457	6	30,42945	3	26,2655	6	0	0	0	0	0	0
	T06	18,22316	4	50,0509	12	22,2242	7	9,50171	3	0	0	0	0
	T19	9,516111	2	34,54372	8	13,4621	3	38,9008	4	0	0	3,5714	1
	T01	18,79944	2	31,83538	8	23,0206	6	1,88041	1	11,9387	2	12,525	3
	T15	7,902548	2	57,19401	11	17,3682	5	12,5349	1	0	0	5,0003	2
	T09	9,461884	2	70,42622	9	20,1119	5	0	0	0	0	0	0
	T05	11,9325	3	70,14702	10	16,3892	5	1,53125	1	0	0	0	0
	T16	18,76549	4	54,70474	9	18,8573	4	0	0	7,67245	1	0	0
	T13	34,46088	5	46,42469	7	16,5187	3	2,59577	1	0	0	0	0
	T14	0	0	69,6165	7	25,4187	6	0	0	0	0	4,9648	2
	T04	11,02266	2	21,10167	3	52,5232	7	10,0586	2	0	0	5,2939	2
	T03	22,05039	3	35,92943	6	38,1081	9	0	0	0	0	3,9121	1
	T11	37,09868	6	54,21083	11	5,35024	3	3,34025	2	0	0	0	0
T07	13,2244	2	35,51197	7	39,1519	10	0	0	3,5552	2	8,5566	2	

Tableau présentant les critères d'engagement à 18 mois :

	Sujet	COJ		SUJ		OBJ		PER		ONL		UNE	
		DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre
Enfants West	W48	49,942085	4	27,074807	5	21,177606	4	0	0	0	0	1,8055	1
	W08	29,177927	4	49,6789	8	0	0	0	0	0	0	21,1432	5
	W26	0	0	0	0	6,2945437	3	0	0	1,822286	1	91,8832	4
	W34	10,130116	2	83,388407	10	6,4814766	2	0	0	0	0	0	0
	W29	0	0	11,351394	4	0	0	0	0	0	0	88,6486	5
	W14	35,166496	3	44,67359	7	12,185331	5	0	0	1,625144	1	6,34944	2
	W21	0	0	50,226554	5	27,341939	5	0	0	0	0	22,4315	2
	W28	0	0	83,457189	10	13,305148	4	1,702924	1	0	0	1,53474	1
	W37	29,026886	4	66,412131	9	0	0	0	0	0	0	4,56098	2
	W32	5,3476222	1	61,689635	10	10,07492	2	9,17652	2	0	0	13,7113	2
	W06	2,6036451	1	31,163629	6	12,18556	3	0	0	0	0	54,0467	5
	W45	15,09435	3	54,992991	9	29,912659	8	0	0	0	0	0	0
	W41	23,671736	4	19,165183	4	3,0672873	1	30,75867	3	2,769138	1	20,568	5
	W31	3,1853244	2	51,858188	9	21,164953	7	9,533228	1	0	0	14,2583	4
	W22	5,4508612	1	94,548632	9	0	0	0	0	0	0	0	0
	W23	4,2856441	1	77,375227	12	10,395048	4	0	0	0	0	2,21406	1
	W18	15,733377	3	30,970774	9	17,767818	6	7,714037	2	0	0	27,814	4
	W40	28,783505	4	57,97096	11	8,058741	3	0	0	0	0	5,18679	2
	W44	20,264064	3	55,437776	10	14,853716	5	0	0	0	0	9,44391	2
	W17	3,1192584	1	71,561304	13	17,216903	5	0	0	1,57036	1	6,53217	2
W43	12,044873	2	63,320705	9	19,320508	6	0	0	0	0	5,31391	1	
W19	7,2627213	1	72,15667	8	18,432991	6	0	0	2,147617	1	0	0	
W38	7,4174497	1	86,868829	10	5,7137218	2	0	0	0	0	0	0	
W07	0	0	20,559659	4	15,173604	5	0	0	0	0	64,2667	5	

	W12	13,743733	2	51,98683	6	34,269437	7	0	0	0	0	0	0
	W46	3,9992042	1	39,098853	9	9,2017405	3	8,20245	1	22,64651	6	16,8512	5
	W11	0	0	39,303594	3	15,531879	3	2,032585	1	4,28773	2	38,8442	5
	W10	0	0	25,148091	5	21,115201	4	25,98774	4	2,211766	1	25,5372	5
Enfants témoins	T18	10,083703	2	86,114537	11	2,2262722	1	0	0	0	0	1,57549	1
	T10	12,966178	4	58,737999	10	25,667667	6	0	0	0	0	2,62613	1
	T06	35,970973	6	54,937978	6	3,9424162	1	5,148121	1	0	0	0	0
	T19	6,0815238	2	85,754399	13	8,1640771	4	0	0	0	0	0	0
	T01	1,2770305	1	82,482122	10	14,260599	5	0	0	0	0	1,9794	1
	T15	38,535141	4	50,100904	8	11,363454	4	0	0	0	0	0	0
	T09	8,1503457	2	74,068398	6	9,1286675	3	0	0	0	0	8,65259	2
	T05	18,212619	4	63,035606	8	16,033171	4	0	0	0	0	2,7186	1
	T16	47,493594	8	52,506406	10	0	0	0	0	0	0	0	0
	T13	18,205698	3	74,761698	4	7,032604	2	0	0	0	0	0	0
	T14	9,7974928	1	82,025072	5	8,1774349	1	0	0	0	0	0	0
	T04	13,876132	2	80,02906	10	6,0942892	2	0	0	0	0	0	0
	T03	15,25928	3	69,818131	11	14,922589	3	0	0	0	0	0	0
	T11	23,828657	4	65,833508	11	8,7242294	3	1,613606	1	0	0	0	0
T07	50,687923	4	49,312077	9	0	0	0	0	0	0	0	0	

Tableau présentant les critères d'engagement symbolique à 18 mois :

	Sujet	COJ S		SUJ S		OBJ S		PER S		S	
		DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre	DT (%)	Nbre
Enfants West	W48	0	0	5,3957529	1	0	0	0	0	0	0
	W08	16,0980831	2	0	0	0	0	0	0	0	0
	W26	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W34	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W29	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W14	33,4980146	2	24,695692	2	0	0	0	0	0	0
	W21	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W28	0	0	12,98311	1	0	0	0	0	0	0
	W37	8,67305025	1	0	0	0	0	0	0	0	0
	W32	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W06	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W45	9,16540867	1	15,505176	4	14,51316	4	0	0	0	0
	W41	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W31	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W22	0	0	26,099797	1	0	0	0	0	0	0
	W23	0	0	49,77319	5	0	0	0	0	5,72948	1
	W18	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W40	5,74175956	1	1,6008623	1	0	0	0	0	0	0
	W44	5,67871356	1	19,017963	4	0	0	0	0	0	0
	W17	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
W43	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
W19	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
W38	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
W07	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	

	W12	5,95635317	1	20,494267	1	0	0	0	0	0	0
	W46	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	W10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Enfants témoins	T18	10,0837035	2	83,714746	10	2,226272	1	0	0	0	0
	T10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	T06	20,2115219	3	36,462243	3	3,942416	1	5,1481215	1	0	0
	T19	3,928772	1	43,635343	4	0	0	0	0	0	0
	T01	0	0	44,84931	3	0	0	0	0	0	0
	T15	30,1004016	2	17,368976	1	0	0	0	0	0	0
	T09	2,91534293	1	15,754065	1	0	0	0	0	0	0
	T05	0	0	6,0661392	1	0	0	0	0	0	0
	T16	47,4935944	8	27,615758	5	0	0	0	0	0	0
	T13	15,4760615	2	55,004333	2	0	0	0	0	0	0
	T14	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	T04	13,8761319	2	76,804961	9	6,094289	2	0	0	0	0
	T03	12,498601	2	63,61593	9	11,73289	2	0	0	0	0
	T11	7,25100716	1	9,6047203	3	0	0	1,6136059	1	0	0
T07	0	0	20,54846	3	0	0	0	0	0	0	

Tableau présentant les taux d'initiation des épisodes COJ et SUJ à 12 et 18 mois :

	Sujet	Taux d'épisodes à 12 mois (%)				Taux d'épisodes 18 mois (%)			
		COJ M	COJ I	SUJ M	SUJ I	COJ M	COJ I	SUJ M	SUJ I
Enfants West	W48	100	0	62,5	37,5	25	75	60	40
	W08								
	W26	0	0	100	0	0	0	50	50
	W34	0	0	75	25	100	0	100	0
	W29	100	0	100	0	0	0	14,2857143	85,7142857
	W14	100	0	100	0	0	0	80	20
	W21	100	0	100	0	0	100	55,5555556	44,4444444
	W28								
	W37	50	50	0	100	100	0	55,5555556	44,4444444
	W32	100	0	45,4545455	54,5454545	100	0	55,5555556	44,4444444
	W06	0	0	0	0	66,6666667	33,3333333	54,5454545	45,4545455
	W45	100	0	100	0	100	0	40	60
	W41	0	0	80	20	0	100	44,4444444	55,5555556
	W31	0	0	40	60	50	50	75	25
	W22	0	0	80	20	100	0	100	0
	W23	100	0	83,3333333	16,6666667	0	0	66,6666667	33,3333333
	W18								
	W40	0	0	100	0	0	0	0	0
	W44								
	W17	100	0	100	0	50	50	100	0
W43	0	0	75	25	0	0	77,7777778	22,2222222	
W19	0	0	75	25	50	50	40	60	
W38	75	25	60	40	33,3333333	66,6666667	100	0	

	W07	50	50	75	25	0	100	88,8888889	11,1111111
	W12								
	W46	100	0	88,8888889	11,1111111	0	100	53,8461538	46,1538462
	W11	20	80	71,4285714	28,5714286	100	0	50	50
	W10	100	0	42,8571429	57,1428571	100	0	100	0
Enfants témoins	T18	50	50	58,3333333	41,6666667	0	100	9,09090909	90,9090909
	T10	0	100	100	0	25	75	30	70
	T06	0	100	41,6666667	58,3333333	16,6666667	83,3333333	33,3333333	66,6666667
	T19	50	50	37,5	62,5	100	0	23,0769231	76,9230769
	T01	100	0	100	0	0	100	60	40
	T15	50	50	9,09090909	90,9090909	25	75	25	75
	T09	0	100	44,4444444	55,5555556	0	100	33,3333333	66,6666667
	T05	0	100	30	70	25	75	25	75
	T16	25	75	55,5555556	44,4444444	0	100	0	100
	T13	100	0	71,4285714	28,5714286	0	100	50	50
	T14	0	0	71,4285714	28,5714286	100	0	80	20
	T04	0	100	66,6666667	33,3333333	0	100	0	100
	T03	66,6666667	33,3333333	66,6666667	33,3333333	0	100	36,3636364	63,6363636
	T11	16,6666667	83,3333333	18,1818182	81,8181818	50	50	27,2727273	72,7272727
T07	100	0	57,1428571	42,8571429	0	100	0	100	

Annexe n°12 – Résultats des tests statistiques et significativité²³

Tableaux des statistiques pour l'attention conjointe à 9, 12 et 18 mois :

			Résultats du test	p-value
TEMOINS 9 vs. 12 vs. 18 mois	Durée d'engagement à 9, 12 et 18 mois (Figure 1a)	COJ	H= 4,9316	p= .0349
		SUJ	H= 26,8885	p= .0000
		OBJ	H= 11,5455	p= .0031
		PER	H= 12,8684	p= .0016
		ONL	H= 27,6235	p= .0000
		UNE	H= 23,2386	p= .0000
	Nombre d'épisodes d'engagement à 9, 12 et 18 mois (Figure 1b)	COJ	H= 11,0912	p= .0039
		SUJ	H= 22,3320	p= .0000
		OBJ	H= 13,3985	p= .0012
		PER	H= 11,4266	p= .0033
		ONL	H= 30,4015	p= .0000
		UNE	H= 23,9085	p= .0000
WEST 9 vs. 12 vs. 18 mois	Durée d'engagement à 9, 12 et 18 mois (Figure 2a)	COJ	H= 9,9012	p= .0071
		SUJ	H= 19,0798	p= .0001
		OBJ	H= 2,4139	p= .2991
		PER	H= 15,6370	p= .0004
		ONL	H= 15,6370	p= .0004
		UNE	H= 5,3632	p= .0685
	Nombre d'épisodes d'engagement à 9, 12 et 18 mois (Figure 2b)	COJ	H= 9,1215	p= .0105
		SUJ	H= 19,0010	p= .0001
		OBJ	H= 3,3433	p= .1879
		PER	H= 5,4535	p= .0654
		ONL	H= 15,4269	p= .0004
		UNE	H= 6,7608	p= .0340

			Résultats du test	p-value
WEST vs. TEMOINS	Durée d'engagement à 9, 12 et 18 mois (Figures 3a, 4a, 5a)	COJ	H= 10,7126	p= .0011
		SUJ	H= 0.7538	p= .3853
		UNE	H= 11,6160	p= .0007
	Nombre d'épisodes d'engagement à 9, 12 et 18 mois (Figures 3b, 4b, 5b)	COJ	H= 11,8046	p= .0006
		SUJ	H= 1,4772	p= .2242
		UNE	H= 8,6504	p= .0033

²³ p < .05 (*), p < .01 (**), p < .001 (***)

Tableau des statistiques pour l'attention conjointe à 18 mois :

		Résultats du test	p-value
WEST vs. TEMOINS	Durée d'engagement à 18 mois (Figure 6a)	COJ	U= 5,2821 p= .0215
		SUJ	U= 5,3773 p= .0204
		OBJ	U= 2,4226 p= .1196
		PER	U= 1,7105 p=.1909
		ONL	U= 5,0721 p= .0243
		UNE	U=12,1080 p= .0005
	Nombre d'épisodes d'engagement à 18 mois (Figure 6b)	COJ	U= 7,5139 p= .0051
		SUJ	U= 1,8249 p= .1767
		OBJ	U= 2,3828 p= .1227
		PER	U= 1,5429 p= .2142
		ONL	U= 5,1013 p= .0239
		UNE	U=12,6402 p= .0004

Tableau des statistiques pour l'attention conjointe symbolique à 18 mois :

		Résultats du test	p-value
WEST vs. TEMOINS	Durée d'engagement symbolique à 18 mois (Figure 7a)	COJ S	U= 7,4426 p= .0054
		SUJ S	U=14,8163 p= .0001
		OBJ S	U= 4,5299 p= .0333
		PER S	U= 3,8222 p= .0506
		S	U= 0.5357 p= .4642
	Nombre d'épisodes d'engagement symbolique à 18 mois (Figure 7b)	COJ S	U= 9,1382 p= .0025
		SUJ S	U=13,6084 p= .0002
		OBJ S	U= 4,5321 p= .0333
		PER S	U= 3,8244 p= .0505
		S	U= 0.5357 p= .4642

Tableau des statistiques pour l'initiation de l'attention conjointe :

			Résultats du test	p-value
WEST vs. TEMOINS	Taux d'épisodes initiés par la mère (Figures 8a et 8c)	COJ M 12 mois	U= 8,8323	p= .0030
		COJ M 18 mois	U= 5,4761	p= .0193
		SUJ M 12 mois	U= 6,5399	p= .0105
		SUJ M 18 mois	U=15,0130	p= .0001
	Taux d'épisodes initiés par l'enfant (Figures 8b et 8d)	COJ I 12 mois	U= 8,8323	p= .0030
		COJ I 18 mois	U= 5,4493	p= .0196
		SUJ I 12 mois	U= 6,5399	p= .0105
		SUJ I 18 mois	U=15,0130	p= .0001

Tableau des statistiques pour l'effet de groupe langagier (intergroupe) :

			Résultats du test	p-value
WEST vs. TEMOINS	Données langagières à 24 mois (Figure 9a)	Mac Arthur - production	U=12,9840	p= .0003
		Mac Arthur - combinaison de mots	U= 6,9409	p= .0084
		Mac Arthur - longueur moyenne des énoncés	U= 6,1999	p= .0128
	Données langagières à 36 mois (Figure 9b)	BEPL - dénomination	U=10,2161	p= .0014
		BEPL - répétition de mots	U=10,1409	p= .0015
		BREV - répétition de logatomes	U= 7,5154	p= .0061
		ECOSSE - compréhension syntaxique	U= 5,3026	p= .0213

Tableau des statistiques pour l'effet de groupe langagier (intragroupe) :

			Résultats du test	p-value
WEST + vs. WEST -	Données langagières à 24 mois (Figure 9c)	Mac Arthur - production	U=10,5170	p= .0012
		Mac Arthur - combinaison de mots	U= 3,4433	p= .0635
		Mac Arthur - longueur moyenne des énoncés	U= 4,4392	p= .0351
	Données langagières à 36 mois (Figure 9d)	BEPL - dénomination	U= 6,7819	p= .0092
		BEPL - répétition de mots	U=15,7066	p= .0001
		BREV - répétition de logatomes	U=17,4691	p= .0000
		ECOSSE - compréhension syntaxique	U= 5,7167	p= .0168

Tableau des statistiques pour les corrélations langagières :

			Résultats du test	p-value
TEMOINS	Lien entre l'état COJ à 18 mois et les données orthophoniques ultérieures	Mac Arthur - production "mots dits" (24 mois)	R= + 0,316667	p=.406397
		BEPL - répétition de mots (24 mois)	R= + 0,314286	p=.544093
		ECOSSE - compréhension syntaxique (36 mois)	R= + 0,400000	p=.600000
	Lien entre l'état COJ à 18 mois et les données CLAN ultérieures (Figures 11b et 11d)	CLAN - productivité "mots totaux" (36 mois)	R= + 0,800000	p=.009628
		CLAN - diversité lexicale "mots différents" (36 mois)	R= + 0,711303	p=.031657
WEST	Lien entre l'état COJ à 18 mois et les données orthophoniques ultérieures (Figure 10a, 10b, 10c)	Mac Arthur - production "mots dits" (24 mois)	R= + 0,399168	p=.035355
		BEPL - répétition de mots (24 mois)	R= + 0,483653	p=.010590
		ECOSSE - compréhension syntaxique (36 mois)	R= + 0,693912	p=.002002
	Lien entre l'état COJ à 18 mois et les données CLAN ultérieures (Figures 11a et 11c)	CLAN - productivité "mots totaux" (36 mois)	R= + 0,742789	p=.000979
		CLAN - diversité lexicale "mots différents" (36 mois)	R= + 0,626783	p=.007090

Tableau des statistiques pour les corrélations développementales :

			Résultats du test	p-value
WEST	Lien entre l'engagement à 12 mois et les données développementales à 12 mois (Figure 12)	UNE et Brunet-Lézine (12 mois)	R= - 0,739522	p=.002503
		COJ et Brunet-Lézine (12 mois)	R= + 0,004595	p=.987561
	Lien entre l'engagement à 18 mois et les données développementales ultérieures (Figures 13a, 13b, 14a, 14b)	UNE et Quotient de développement QD (36 mois)	R= + 0,770805	p=.000002
		COJ et Quotient de développement QD (36 mois)	R= - 0,504213	p=.006221
		UNE et CARS (36 mois)	R= + 0,761644	p=.000006
		COJ et CARS (36 mois)	R= - 0,394963	p=.045835

Annexe n°13 – Développement de l'attention conjointe et des prérequis sous-jacents chez l'enfant

Âge	Détection de l'attention	Manipulation de l'attention	Coordination sociale	Position intentionnelle
0-3 M	Echange de regard : détection du contact visuel		Protoconversations : simple interaction rythmique incluant des tours de rôle et arbitrée par l'adulte	Identifications précoces à autres personnes
4 M			Possibilité de rompre les interactions	
6 M	Discrimination entre la position droite ou gauche de la tête et du regard		Jeux partagés : routines conventionnelles établies entre l'enfant et l'adulte	
9 M	Détection du regard (angle) - Fixation sur le premier objet important rencontré	Pointage impératif : attirer l'attention, en faisant une demande d'objet avec l'index (attention non contrôlée)	Imitation simple et immédiate : l'enfant imite généralement un mouvement exécuté par l'adulte	Premières conduites dirigées vers un but
12 M	Détection du regard (angle) - Fixation sur n'importe quel objet important rencontré, la précision augmente avec la précision du geste de pointage	Pointage déclaratif : attirer l'attention, en utilisant des gestes et des regards, en guise de partage d'information		Séparation systématique entre le but et le moyen, début de la position intentionnelle
13 M		Mots déclaratifs et référentiels : attirer l'attention en utilisant un mot		
18 M	Suivi du regard en direction d'un objet qui n'est pas dans le champ visuel - Permanence de l'objet complète	Attirer l'attention en utilisant un geste non linguistique, accompagné d'un mot pour spécifier de quel aspect de l'objet on doit s'occuper	Jeux complexes d'imitation : échanges sociaux utilisant l'imitation, comprenant des routines conventionnelles et des tours de rôles	Développement du point de vue intentionnel : le comportement d'autrui est vu comme dirigé vers un but
24 M		Conversations : le sujet et l'aspect peuvent maintenant être spécifiés de manière linguistique		

Les notions relevées dans ce tableau sont issues des données de l'article de Kaplan et Hafner (2004) (cf. bibliographie)

Dynamique de l'apparition et de l'organisation de l'attention conjointe à 9, 12 et 18 mois chez des enfants présentant un syndrome de West à risque de développement autistique

Résumé

L'attention conjointe est un précurseur non-verbal essentiel au bon développement du langage et de la communication. Cette étude longitudinale vise à mettre en évidence des particularités d'acquisition de l'attention conjointe chez des bébés présentant une épilepsie précoce (syndrome de West) à 9, 12 et 18 mois et de les mettre en perspective avec le niveau de langage et le niveau développemental à 24 et 36 mois. En particulier, il s'agit de répondre à l'hypothèse selon laquelle la pathologie neuro-développementale précoce modifierait la nature des échanges communicationnels entre la mère et le bébé et influencerait sur les acquisitions langagières ultérieures. Il importe également d'être vigilant quant au devenir de ces enfants à haut risque d'autisme. Ce travail de recherche a consisté en la micro-analyse de vidéos de dyades mère-enfant en situation de jeu libre standardisé. Le codage des films a été effectué avec le logiciel ELAN, selon une grille d'observation de l'attention conjointe. Les données orthophoniques et psychométriques recueillies à 24 et 36 mois ont été croisées avec les données relatives à l'attention conjointe à 18 mois. Ce mémoire est une contribution au Programme International pour le Langage de l'Enfant (PILE) mené dans le service de pédopsychiatrie de l'hôpital Necker-Enfants-Malades, à Paris. La comparaison entre 28 enfants épileptiques et 15 enfants témoins a permis de relever des moments de désengagement relationnel plus importants chez les enfants épileptiques et une durée des épisodes d'attention conjointe moindre. Ces patterns sont également corrélés au retard langagier, global, cognitif et au degré d'autisme le cas échéant. A été étudiée l'influence des facteurs environnementaux et compensatoires sur la mise en place de cette capacité d'attention conjointe et objectivé un manque d'initiation chez les enfants West. Des hypothèses explicatives sont proposées, qui ouvrent la voie à d'autres investigations et modes d'interventions spécifiques concernant les capacités communicationnelles de ces enfants.

Mots clés : Attention conjointe – syndrome de West – interactions précoces mère/bébé – langage – épilepsie – autisme – retard de développement