

Titre du projet : Rationalité et valeur communicative du sourire et du rire dans le syndrome Angelman

Contexte

La prédisposition joyeuse propre au syndrome Angelman (SA) fait l'objet de très peu de recherches scientifiques. Les rares études dédiées à cette caractéristique comportementale considèrent, en général, son apparition comme excessive et immotivée sous-entendue sans réelle signification sociale ou affective. Ce rire, qualifié d'irrépressible et souvent considéré comme intrinsèque au retard mental (Joleff et Ryan, 1993), apparaît comme inapproprié aux événements contextuels et sollicitations environnantes (Bower et Jeavons, 1967 ; Nirenberg, 1991). Cependant, l'intuition des proches est que ces expressions émotionnelles de joie sont animées par une réelle volonté de communiquer et se manifestent typiquement en situation sociale. Quelques travaux vont dans le sens de cette intuition et mettent en évidence que les enfants atteints d'un SA rient effectivement en fonction du contexte social et environnemental (Oliver et al., 2002 ; Horlers et Oliver, 2006). Ainsi, l'attitude joyeuse dénote un comportement prosocial adapté loin d'être immotivé (Walz et Benson, 2002).

Méthode

Cette recherche en psychologie, faisant l'objet d'un mémoire de Master 1 intitulé « Expressions émotionnelles du rire et du sourire chez les enfants atteints du syndrome Angelman » et mené par Naudet (2017), s'inspire essentiellement de l'étude précurseur de Oliver et al. (2002). Notre objectif a été de proposer une diversité de stimulations plus élaborée, de nature auditive, visuelle, tactile, sociale, pouvant être à l'origine du déclenchement des rires chez les enfants atteints du SA. Il s'agissait donc de montrer que ces enfants réagissent de façon rationnelle, motivée et en rapport avec le contexte qu'il soit social ou non. Néanmoins, étant plus sensibles et réceptifs aux situations et sollicitations externes, il était également question de montrer que les enfants avec un SA manifestent des réactions plus intenses (à des seuils inférieurs) associées à une plus grande excitabilité, comparés à ceux de même quotient de développement. Nous avons donc posé l'hypothèse que ces deux groupes d'enfants, avec un quotient de développement identique, manifesteraient tout de même les mêmes réactions de joie, provoquées par les mêmes facteurs environnementaux. En marge du projet financé par l'Association Française du Syndrome Angelman (AFSA), une comparaison avec des enfants porteurs d'un trouble du spectre autistique (TSA), présentant un retard mental sévère, a été aussi menée afin d'identifier les réactions émotionnelles propres à ces populations. En effet, le rire chez les enfants TSA est souvent défini comme isolé et considéré comme une réponse à des états internes mais n'est pas porteur d'un élan communicatif. Ainsi, cette étude comparative avait pour objectif de déterminer si le rire et le sourire, chez les enfants atteints d'un SA, étaient causés par le niveau de développement ou les traits autistiques.

Treize enfants atteints d'un SA ont participé à cette étude, dont neuf filles et quatre garçons, de 3 ans à 11 ans. Cet échantillon complète la précédente étude traitant du même sujet. L'AFSA et les parents volontaires ont largement contribué à l'aboutissement des rencontres et nous en profitons pour les remercier chaleureusement. L'autre groupe, dit « contrôle », était constitué de deux enfants, ne présentant aucun trouble particulier, âgé entre 18 et 19 mois. Cet échantillon complète également l'ancienne étude. Enfin, trois filles et quatre garçons atteints d'un TSA, âgés entre 6 ans et 11 ans, ont pu être rencontrés au sein de l'institut-médico éducatif (IME) de la Corniche Fleurie, situé à Nice.

Le quotient de développement a été évalué par l'intermédiaire de la Batterie d'Evaluation Cognitive et Socio-Emotionnelle (BECS ; Jean-Louis Adrien, 2008). Il s'agit

d'une échelle destinée aux jeunes enfants atteints de retards mentaux, d'autisme ou de troubles apparentés, avec un niveau de développement situé entre 4 et 24 mois. Cette batterie évalue les capacités cognitives, socio-émotionnelles et globales, par l'intermédiaire de jeux divers et d'interactions avec l'enfant. La BECS a donc permis de repérer les capacités perturbées ou préservées et de mesurer le quotient de développement de l'ensemble de ces enfants.

La seconde étape consistait à présenter à l'enfant, dix-neuf stimuli variés (auditifs, tactiles, visuels et sociales), de façon aléatoire. Une autre condition dite de « jeu seul » consistait à maintenir l'enfant dans des activités autonomes, avec des jeux de son choix, pendant 10 minutes. Durant ces deux phases, l'expressivité et l'excitabilité ont été évaluées par l'intermédiaire d'une échelle de Lickert distribuée en 10 points. Les interactions ont été filmées, avec une caméra, pour permettre une analyse de données précise et détaillée des expressions émotionnelles par des juges naïfs indépendants.

Conclusions

Il a été constaté que les enfants avec un SA ont un seuil d'excitabilité et d'expressivité plus élevé, comparés à des enfants de même quotient de développement, ou porteurs d'un TSA. En effet, leurs expressions émotionnelles de joie, très intenses, apparaissent plus fréquemment. L'hypertonie, signe neurologique, ou l'hyperactivité, caractéristique comportementale, peuvent en être la cause. De plus, la corrélation observée entre excitabilité et expressivité valide la théorie de Dan (2008) selon laquelle les comportements joyeux sont associés à des accès de rires et une hyperexcitabilité accompagnés de flappings (battements frénétiques des bras). Néanmoins, il apparaît que les enfants porteurs d'un SA réagissent rationnellement aux mêmes stimuli que le groupe contrôle, certes avec une intensité différente.

En condition de « jeu seul », les réactions émotionnelles sont peu présentes, chez les enfants atteints du SA. Quelques moments d'agitation ont été relevés mais peuvent représenter un moyen pour attirer l'attention de l'adulte. De même l'absence de langage (Dan, 2008) peut encourager ce type de comportements. Il est aussi possible de penser à une continuité dans le temps d'un état excité provoqué antérieurement par les nombreuses stimulations, durant la phase d'interactions. Les tentatives de sollicitations étaient de ce fait fréquentes et aussi manifestes chez le groupe contrôle. En comparaison, les comportements d'enfants atteints d'un TSA observés durant cette condition, sont répétitifs. Ils s'engagent le plus souvent dans des activités stéréotypées, alignent les objets, ou ne parviennent pas à jouer seul. Ces résultats confirment donc l'attitude prosociale des enfants atteints d'un SA qui rient et sourient fréquemment lors d'interactions sociales avec l'adulte.

Ainsi, l'ensemble de ces observations permet d'écarter les études affirmant que les rires sont inappropriés (Kibel et Burness, 1973 ; Dooley et al., 1981 ; Buntix et al., 1995), immotivés et dissociés du contexte (Berg et Pakula, 1972 ; Elian, 1975 ; Cassidy et al., 2000 ; Lossie et al., 2001 ; Richman et al., 2006). Dans le cadre des stimuli proposés, les rires sont donc spécifiques à une attitude joyeuse, en lien avec des comportements prosociaux et adaptés. Les enfants atteints du syndrome Angelman réagiraient de façon très intense à des situations, notamment les bulles ou un masque attrayant porté par l'adulte, items présentés lors de la phase d'interactions, favorisaient le rire et le sourire. Dan (2008) avait d'ailleurs observé leur grand intérêt pour les bulles. Les stimuli auditifs, comme la boîte à musique, provoquent également des comportements joyeux. Ils utilisent essentiellement le regard ou recherchent le contact physique, favorisant le déclenchement d'expressions émotionnelles. Très sociables, leurs réactions dépendent du contexte. En effet, ils réagissent différemment en fonction des items présentés. Leur réceptivité face aux différentes stimulations paraît similaire à celles des enfants typiques.

Il s'agirait donc d'approfondir les recherches en évaluant plus spécifiquement les réponses émotionnelles propres aux enfants atteints du syndrome Angelman par l'intermédiaire de la FACS (Facial Acting Coding System), outil développé par Ekman et Friesen (1978). Cette méthode descriptive dotée d'un système de codification des actions faciales, est issue d'une analyse méticuleuse de tous les mouvements faciaux visibles et fonctionne sur la base de quarante-six unités d'actions « Action Unit » ou « AU », activées lors des changements produits par les quarante-trois muscles du visage. Les données mises en évidence retranscrivent les six émotions primaires relevées par Ekman comprenant ; la colère, la joie, la peur, la tristesse, le dégoût et la surprise. La FACS paraît être la plus adaptée pour coder précisément les expressions faciales des enfants atteints d'un SA. Une analyse acoustique de l'amplitude et de la durée des rires serait aussi nécessaire. L'ensemble de ces nouvelles analyses que nous comptons réaliser durant ce Master 2 permettra une interprétation plus précise de ces réactions émotionnelles.

Références

- Berg, J.M., Pakula, Z. (1972). Angelman's ("happy puppet") syndrome. *American Journal of Diseases of Children*. 1972 ; 123 :72-4.
- Bower B.D, Jeavons, P. (1967). The "happy puppet" syndrome. *Archives of Disease in Childhood*. 42(223) :298-302.
- Buntix, I.M., Hennekam, R.C.M., Brouwer, O.F., et al. (1995). Clinical profile of Angelman syndrome at different ages. *American Journal of Medical Genetics*. 1995;56:176-83.
- Cassidy, S.B., Dykens, E. (2000). Prader-Willi and Angelman Syndromes: sisters imprinted disorders. *American Journal of Medical Genetics*. 2000;97:136-46.
- Dan, B. (2008). *Angelman Syndrome*. London, England : Mac Keith Press.
- Dooley, J.M., Berg, J.M., Pakula, Z., et al. (1981). The puppet-like syndrome of Angelman. *American Journal of Diseases of Children*, 135;621-4.
- Elian, M. (1975). Fourteen happy puppets. *Clinical Pediatrics (Phila)*. 14:902-8.
- Hosler, K., Oliver, C. (2006). Environmental influences on the behavioral phenotype of Angelman syndrome. *American Journal Mental Retardation*. 111:311-21.
- Jolleff, N., Emmerson, F. (1993). Communication development in Angelman's syndrome. *Archives of Disease in Childhood*. 69:148-150.
- Kibel, M.A., Burness, F.R. (1973). The "Happy Puppet " syndrome. *Central African Journal of Medicine*. 19:91-3.
- Lossie, A.C., Whitney, M.M., Amidon, D. et al. (2001). Distinct phenotypes distinguish the molecular classes of Angelman syndrome. *Journal of Medical Genetics*. 38:834-45.

- Naudet N., "Expressions émotionnelles du rire et du sourire chez es enfants atteints du syndrome Angelman", sous la direction de Fabien Mathy, 2017.
- Nirenberg, S.A. (1991). Normal and pathological laughter in children. *Clinical Pediatrics*, 30, 630-632.
- Richman, D.M., Gernat, E., Teichman, H. (2006). Effects of social stimuli on laughing and smiling in young children with Angelman syndrome. *American Journal Mental Retardation*. 111(6):442-6.
- Walz, N.C., Benson B.A (2002). Behavioral phenotypes in children with Down syndrome, Prader-Willi syndrome, and Angelman syndrome. *Journal of Developmental and Physical Disabilities*. 14:307-21.