

# **Expressions émotionnelles du rire et du sourire chez les enfants atteints du syndrome Angelman**

**Natacha Naudet (nn008619)**

**Mémoire de master 1 dirigé par M. Fabien Mathy**



## Table des matières

<b>Résumé</b> .....	3
<b>Introduction</b> .....	5
<b>Les causes du syndrome</b> .....	5
<b>Diagnostique</b> .....	6
<b>Emotions et expressions faciales</b> .....	8
<b>Le sourire chez le jeune enfant</b> .....	10
<b>Le rire chez le jeune enfant</b> .....	11
<b>L'apprentissage de humour chez le jeune enfant</b> .....	11
<b>Les déficits émotionnels présents chez les enfants atteints d'un trouble du spectre autistique</b> .....	12
<b>Spécificités du rire chez les enfants TSA</b> .....	13
<b>Expressions émotionnelles : rire et sourire dans le syndrome Angelman</b> .....	14
<b>Problématique</b> .....	15
<b>Hypothèses</b> .....	16
<b>Méthode</b> .....	16
1. <b>Participants</b> .....	16
2. <b>Matériel et procédure</b> .....	17
2.1. <b>Evaluation du niveau de développement par l'intermédiaire de la BECS</b> .....	17
2.2. <b>Protocole expérimental en deux sessions</b> .....	18
a) <b>Condition d'interaction</b> .....	18
b) <b>Condition de jeu seul</b> .....	19
3. <b>Codage de données</b> .....	19
4. <b>Variables et plan expérimental</b> .....	20
<b>Résultats</b> .....	20
<b>Comparaison des notes d'excitabilité et d'expressivité dans les trois groupes</b> .....	20
<b>Comparaison des moyennes des notes d'excitabilité et d'expressivité entre le Groupe SA et le Groupe Contrôle</b> .....	21
<b>Comparaison descriptive de l'expressivité et de l'excitabilité pour les trois groupes</b> .....	22
<b>Comparaison des notes obtenues à la BECS entre les trois groupes</b> .....	23
<b>Observation des trois groupes en condition de jeu seul</b> .....	24
<b>Discussion</b> .....	25
<b>Remerciements</b> .....	28
<b>Références</b> .....	29

## **Résumé**

Le syndrome Angelman est une pathologie neurogénétique. Les enfants connaissent un retard mental sévère entraînant beaucoup de difficultés concernant les apprentissages. Leurs comportements stéréotypés sont accompagnés de « battements de mains », similaires aux autistes. Malgré une atteinte langagière profonde, la compréhension de la situation est préservée. Ils sont très affectueux et sociables. Sujets à des crises d'épilepsie, de l'hyperactivité et des troubles du sommeil, leurs comportements exubérants sont associés à des rires, diagnostics de la maladie. Cependant, selon une étude de Oliver et al., ces enfants manifesteraient ces hilarités en situations sociale. Des recherches approfondies ont permis d'évaluer si les rires étaient immotivés ou non. Grâce à une passation expérimentale et en comparaison avec des enfants de même quotient de développement, il est alors constaté que ceux atteints du syndrome ont un seuil d'excitabilité et d'expressivité plus élevée que le groupe contrôle. En revanche, la réceptivité face à la situation est similaire. Les données sont tout de même trop pauvres et le but de cette recherche sera d'élargir l'échantillon de population observée en s'appuyant sur les mêmes conditions expérimentales ; afin d'évaluer les émotions des enfants Angelman à travers la FACS (Facial Acting Coding System), outil développé par Ekman et Friesen (1978). Une étude comparative entre enfants atteints du syndrome Angelman et autistes sera aussi présentée.

## **Summary**

*The Angelman Syndrom is a neurogenetic pathology. The children have a severe mental retardation with many difficulties concerning the learnings. Their stereotypical behavior is accompanied by "flapping", similar to the autistic. In spite of a profound language disability, an understanding of the situation is protected. They are very loving and sociable. They have epileptic seizures, hyperactivity and sleep disorder. Their excessif behavior are associated to laugh, disease's diagnosis. However, according to a study of Oliver and al., these children would show these hilarities in social situations. Some extensive research allowed to estimate if the laughter were unmotivated or not. Thanks to a scientific experiment and in comparison with children have the same development quotient, it is possible to observe children with the syndrome have a higher excitability and of expressiveness threshold. On the*

*other hand, the responsiveness to the situation is similar. The data are too poor and the this research's purpose will be to enlarge the sample population, with the same experimental conditions; to estimate the feelings of children with Angelman syndrome through FACS (Facial Acting Coding System), tool developed by Ekman and Friesen (1978). A comparative study between children with syndrome Angelman and the autistic will be also presented.*

## **Introduction**

1961, Harry Angelman (1915-1996), pédopsychiatre, fait la découverte de trois cas d'enfants possédant les mêmes caractéristiques cliniques. Identifiés comme syndrome polyformatif congénital, il sera reconnu comme « syndrome Angelman » seulement en 1965. Plus célèbre à l'époque, sous le nom de « Happy Puppet Syndrome », traduit en français par «Syndrome du pantin hilarant» (Pec & al., 1976 ; Garcia & Nathanson, 1978) ou «Syndrome de la marionnette joyeuse» (Halal & Chagnon, 1976). Des appellations qui rappellent leur démarche ataxique, et prédisposition joyeuse se manifestant par des rires. Cependant, perçues comme péjoratives (Bower & Javons, 1967), le «Syndrome Angelman» a été préféré et institué par Williams et Frias (1982). Cette maladie implique un retard mental sévère et une absence de langage oral qui n'écarte pas la volonté de ces enfants à communiquer avec leur entourage. Ils utilisent alors le rire comme un moyen de communication, selon certains chercheurs et parents. L'implication de Harry Angelman a permis de concrétiser un réel diagnostic avec la contribution plus tardive de Dan, en 2008, qui va approfondir les aspects neurophysiologiques et cliniques de la maladie, à travers son ouvrage intitulé *Angelman Syndrome*.

## **Les causes du syndrome**

Pathologie neurogénétique, la prévalence du syndrome Angelman (SA) est évaluée entre 1 cas sur 10 000 et 1 cas sur 40 000 et fait partie des maladies orphelines. La délétion responsable de cette maladie, est présente sur le chromosome 15 et d'origine maternelle. Le syndrome de Prader-Willi connaît la même anomalie génétique, excepté que la délétion est d'origine paternelle. Plus précisément, notre matériel génétique est constitué de 23 paires de chromosomes et pour chaque paire, le chromosome est d'origine maternelle ou paternelle. Le chromosome 15 connaît donc une mutation ou une altération de plusieurs de ses gènes. Le phénomène de l'empreinte génomique ou sceau parental concerne la région 15q11-q13 et se caractérise par l'expression variable des gènes en fonction de leur localisation sur le chromosome d'origine paternel ou maternel (B. Dan & G. Chéron, 2003). La première cause responsable du SA est l'absence d'activité de cette région d'origine maternelle, le gène UBE3A est de même manquant (Petersen, Brondum-Nielsen, Hansen & Wulff, 1995; Steffenburg, Gillberg, Steffenberg & Kyllerman, 1996). Ce dysfonctionnement concerne 60 à 75% des cas. D'autres mécanismes génétiques sont possibles. Dans 10% des cas, il y a

mutation du gène maternel UBE3A (Kishino & al., 1997 ; Matsuura & al., 1997) qui est une modification génétique ayant un impact au niveau de la production de protéines. Autre mécanisme, la disomie uniparentale paternelle (Malcolm & al., 1991) concerne 2 à 5% de la population touchée et se déclare par la présence de deux chromosomes 15 d'origine paternel. L'enfant hérite normalement d'un chromosome provenant du père et un autre de la mère. Enfin, le défaut d'empreinte génomique affecte le gène UBE3A du chromosome 15 (Buiting & al., 1995). Le chromosome maternel est alors identifié comme silencieux tout comme celui paternel. Une anomalie détectée grâce à une étude de méthylation et qui touche 2 à 5% de la population atteint du SA. Il est aussi possible que la cause soit non identifiée. La sévérité des symptômes dépend des mécanismes génétiques associés. Par exemple, le phénotype apparaît très sévère en cas de délétion (Bürger & al., 1996 ; Minassian & al., 1998 ; Moncla & al., 1999 ; Lossie & al. 2001) comparé à une disomie monoparentale paternelle. Les signes cliniques sont essentiels pour permettre un réel diagnostic appuyé par des examens complémentaires tels qu'électroencéphalogramme (EEG) et analyses génétiques. A la naissance, l'aspect physique est normal. Durant les six premiers mois de la vie, ils présentent une hypotonie et des troubles alimentaires. Un retard de développement (psychomoteur) est présent entre 6 mois à deux ans. La deuxième et troisième année permettent d'établir un diagnostic. Les enfants manifestent un retard d'acquisition de la marche, des tremblements et une microcéphalie.

## **Diagnostic**

Le diagnostic intègre les caractéristiques physiques et comportementales. Williams et al. (2006) ont déterminé la fréquence d'apparition de celles-ci chez les patients atteints du SA. Des anomalies crânio-faciales sont décrites incluant une micro-brachycéphalie, un strabisme, une large bouche, une protrusion de la langue, des dents irrégulièrement espacées et un nez pointu (Williams, Gray, Hendrickson, Stone & Cantu, 1989). Un retard sévère du développement moteur est de même constaté. Il se manifeste, à la naissance, par une hypotonie axiale, tonus musculaire élevé, et une hypertonie des membres, perte du tonus musculaire, dès l'âge de un an. L'ataxie affecte le mouvement des membres. La posture assise et le déplacement à quatre pattes sont retardés. L'acquisition de la marche reste possible mais tardive, souvent acquise après l'âge de trois ans. L'incoordination des mouvements est aussi délétère pour la préhension des objets. La scoliose peut se développer chez certains en cas de

mobilité réduite. En terme de phénotype comportemental (Angelman, 1965 ; William Nyan, 1972), ensemble d'anomalies cognitives, motrices, linguistiques, et sociales en lien avec un syndrome génétique (O'Brien & Yule, 1955), les sujets présentent une hyperactivité et une hyperexcitabilité qui s'accompagnent parfois de crises d'épilepsie. En effet, dans 80 à 90% des cas, l'électroencéphalogramme (EEG) est anormale (Zori & al., 1992). Leurs comportements répétitifs et stéréotypés se manifestent par des « battements de mains » ou « flapping » (Buntix & al., 1995 ; Clarke & Marston, 2000), utilisés comme moyen d'expression mais jugés inappropriés et excessifs dans certaines situations. Le quotient intellectuel est estimé à environ 30. L'attention et les aptitudes cognitives sont donc limitées et responsables des troubles sévères d'apprentissage qui rendent la capacité de langage difficile. Un trouble de l'articulation limite aussi celle-ci. Les comportements stéréotypés et le non-investissement du langage oral les apparentent souvent au syndrome du spectre autistique. Enfin, ils sont souvent assimilés à des anges, en référence à l'appellation portée par le syndrome, pour leur caractère joviale et leur propension à rire. L'absence de langage n'écarte aucunement la compréhension des situations et la volonté de se faire comprendre au moyen de gestes, de mimiques ou de sons. Ils portent un intérêt particulier pour l'eau, les objets brillants, les jeux interactifs, les bulles, les ballons, les miroirs, les jouets musicaux. Certains traits caractéristiques du SA s'atténuent à l'âge adulte tels que les troubles du sommeil, l'hyperactivité et l'épilepsie. Une étude d'Adams & al. (2015) a aussi démontré que la fréquence des rires et sourires diminue avec l'âge, en condition sociale. La bonne humeur et l'humour sont tout de même préservés.

Peu de recherches ont investigué le phénotype comportemental du rire chez les personnes atteintes du SA. Lorsque celui-ci a fait l'objet d'études approfondies, il n'a pas de significations sociales, affectives ou intellectuelles. Il est considéré comme un déficit cognitif généralisé intrinsèque au retard mental présent dans le SA en raison de son caractère irrépressible (Joleff & Ryan, 1993). D'autre part, les rires sont dits excessifs, immotivés et donc inappropriés aux événements et aux stimuli présents (Bower & Jeavons, 1967 ; Elan, 1975 ; Nirenberg, 1991). Au contraire, d'autres recherches ont mis en évidence que les rires exprimés par les enfants atteints du SA sont dépendants du contexte social et environnemental (Olivier & al., 2002 ; Horlers & Olivers, 2006b). La prédisposition joyeuse et les rires répétés dénotent d'un comportement prosocial adapté (Walz & Benson, 2006). Il serait donc nécessaire d'élargir l'axe de recherche afin d'étudier les situations qui provoquent ou non les rires et émotions chez les enfants atteints de ce syndrome à travers une analyse précise.

## Emotions et expressions faciales

Les émotions sont fondamentales ; elles guident et organisent les comportements humains. Il apparaît tout de même difficile de leur donner une définition précise et exacte. Si celle-ci se veut scientifique, elle admettra une perspective conceptuelle et opératoire dans un cadre purement théorique (Frijda, 1986). De nombreuses définitions ont fait l'objet de controverses, notamment celle de Scherer (2005), et « bon nombre de manuels consacrés à l'émotion commencent par évoquer le problème de la définition, la plupart du temps pour déplorer qu'elle soit difficile voire impossible » (Bonis, 1996). Plusieurs recherches invoquent le rôle important des sentiments ou plus précisément de l'expérience subjective, partie intégrante des émotions. Ils sont alors devenus essentiels à leur compréhension. Un ensemble de processus comportementaux, physiologiques et neuraux répondent à un stimulus externe donnant naissance au développement des sentiments. Les émotions sont alors perçues comme des réponses complexes, suite à un événement particulier et participent à des fonctions spécifiques (Scherer, 2001). Des mécanismes physiologiques, cognitifs et comportementaux qui impliquent l'organisme. Ainsi, Scherer (2001) énonce cette définition : « les émotions correspondent à un ensemble de variations épisodiques dans plusieurs composantes de l'organisme en réponse à des événements évalués comme significatifs par l'organismes ». Théories scientifiques qui ont été établies grâce à des concepts précurseurs. Aristote avait exposé que les sentiments étaient à l'origine de nos croyances sur le monde et de notre relation aux autres. Un concept revisité par Lyons (1999) et Elster (1999), donnant naissance à la cognition comme évaluation où les émotions sont provoquées par le déroulement des événements que nous abordons et jugeons différemment (Arnold, 1960 ; Arnold & Grasson, 1954). Il s'agit d'une instance prise entre l'être humain et son environnement. La façon dont la personne va analyser les situations (évaluation, cognition) et sa réponse (émotion) sera propre à chacun. La cognition aurait donc un rôle essentiel dans le déclenchement des émotions (Schachter, 1959). Autre initiateur fondamental, Charles Darwin (1872), expose une théorie évolutionniste des émotions. S'appuyant sur la sélection naturelle, il les définit comme phénomènes dotés de fonctions adaptatives et présents dans toutes les cultures. Elles sont au centre de la communication sociale. Son ouvrage *L'expression des émotions chez l'homme et les animaux* (1872) précise que les fonctions adaptatives dont disposent les émotions permettent expressions faciales et manifestations posturales. Qualifiées d'émotions discrètes, elles sont au nombre de huit : la joie, la souffrance, l'anxiété, la contrariété, la colère, le dégoût, la surprise et la honte.

Les expressions faciales sont considérées comme des réponses physiologiques et comportementales issues d'une expérience subjective spécifique. Ekman (1992) reprend la théorie de Charles Darwin et se concentre sur les émotions exprimées par le visage. Il est à l'origine de la théorie des émotions discrètes. Les émotions faciales, système de réponses codées génétiquement, sont issues d'une connexion innée avec quelques états émotionnels qui permettent leurs expressions. Un processus biologique qui permet de communiquer l'information des émotions discrètes. Le visage, reflet des états internes, génère donc des mouvements en lien avec les émotions ressenties par les individus. Plusieurs techniques existent pour permettre sa mesure. La plus appropriée dans le cadre de cette recherche reste la FACS : Facial Action Coding System (Ekman & Friesen, 1978). Il s'agit d'une méthode descriptive dotée d'un système de codification des actions faciales. Elle 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 produites 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. Leurs expressions font intervenir l'activation simultanée de deux ou plusieurs « unités d'actions ». Par exemple, le dégoût fait intervenir le muscle releveur de la lèvre supérieure (AU 10) combiné à celui des ailes du nez (AU 9). Les émotions de base sont considérées comme universelles. En revanche, les lois d'expressivité, « display rules » (Ekman, 1982) dénotent d'une variabilité interculturelle. Elles font partie des normes sociales inculquées en fonction de la culture d'appartenance. Enfin, les émotions secondaires sont issues de la combinaison des émotions primaires.

Dans les années 80, des systèmes adaptés permettent de décoder les expressions faciales des nourrissons et des enfants. Il s'agit d'outils conçus pour une étude précise et empirique du développement émotionnel précoce. Ce qui permet ainsi de comprendre comment les expressions faciales émotionnelles et leurs signaux s'organisent en lien avec les comportements motivationnels. Les composantes faciales comprises dans le répertoire des expressions humaines sont observables avant la première année de développement (Camras, Holland, & Patterson, 1993 ; Izard et Malatesta, 1987 ; Lewis & Michalson, 1983). Les expressions faciales détiennent un caractère informatif. A travers les pleurs, les vocalisations et les mouvements du corps combinés aux expressions faciales, l'enfant communique avec son entourage. Indices au niveau neurologique et cognitif, elles sont contrôlées par les nerfs cranio-faciales et liés au développement cognitif de l'enfant (Lewis & Michalson, 1983).

L'identification des comportements émotionnels chez le nouveau-né est donc rendue possible grâce à des systèmes d'analyse des expressions faciales.

## **Le sourire chez le jeune enfant**

A la naissance, le sourire, expression faciale de la joie, apparaît sous la forme d'un relèvement des lèvres, sans intervention des muscles oculaires. Au niveau morphologique, celui-ci n'est pas définitif. Ces premiers sourires sont présents au cours du sommeil paradoxal (Wolff, 1963), en lien avec les états internes et l'activité électrique du système nerveux central. Les études précédentes ont permis de déceler deux types de sourire comprenant le sourire Duchenne, qui s'exprime par un étirement bilatéral des commissures des lèvres et un relèvement des joues, et le « sourire bouche ouverte ». Le premier est plus répété mais sa fréquence d'apparition est variable selon les enfants. Le sourire Duchenne est souvent associé à un plaisir réel s'exprimant par une joie spontanée (Ekman et Friesen, 1982 ; Soussignan, 2002). Lors de la deuxième semaine, les sourires se manifestent en période d'éveil et à l'écoute de la voix humaine. Ils résultent d'une stimulation extérieure. Durant la troisième semaine, le sourire témoigne d'un caractère social. A six semaines, la vision d'un visage provoque aussi le sourire. Les gestes du corps, en perpétuelle évolution chez l'enfant, accompagnent aussi cette expression. Durant le premier mois, les membres témoignent d'une immobilité totale lorsqu'il sourit contrairement au troisième et quatrième mois, où des mouvements des membres et des vocalisations sont constatées, comportements manifestes chez les enfants atteints du SA. Au deuxième mois, l'enfant est capable de reconnaissance visuelle et partage donc plus de sourires avec des visages connus (Sroufe, 1997). A partir du sixième mois, l'enfant atteint une valeur positive de socialisation grâce au sourire (Lézine & al.). Le sourire évolue, accompagné de manifestations expressives. Une progression est aussi visible au niveau de la fréquence de production et de la forme. Considérée comme une capacité innée, il est déclenché par les stimulations de l'environnement. L'enfant doit être soumis à un ensemble de stimuli visuels et auditifs, considérés plus complexes que ceux physiques du visage humain, pour permettre le développement normal du sourire. Toutes ces informations sont essentielles pour comprendre le fonctionnement des enfants atteints du syndrome Angelman dénués de langage oral.

## **Le rire chez le jeune enfant**

Le rire est une vocalisation non verbale en linguistique. Darwin considère qu'il est issu du sourire. Au contraire, Wolff (1987) les perçoit comme deux expressions émotionnellement différentes. Les premiers éclats de rire se déclarent à quatre mois et peuvent être provoqués par des chatouilles. En réponse à une situation interactive de jeu avec les parents, l'enfant émet des rires spontanés dès six mois. Plus tard, vers dix mois, il tente de prolonger le plaisir de cet échange humoristique par l'imitation des actions. Lorsque l'enfant rit en réponse à des situations inattendues, il comprend le sens et prédit le déroulement des événements (Sroufe, 1997). Une étape concordante avec la permanence de l'objet où l'enfant parvient à mémoriser. Un retard de développement provoque une acquisition réflexe tardive du rire. Dans le syndrome de Down, il apparaît uniquement à 10 mois (Cicchetti & Sroufe, 1976). Cette expression émotionnelle n'est pas altérée chez les enfants atteints du SA. Elle est présente dès l'âge de deux ou trois mois (Dan, 2008). Le rire est donc un comportement essentiel pour le développement cognitif.

## **L'apprentissage de humour chez le jeune enfant**

Selon Ziv et Ziv (2002), le sens de l'humour se définit par « l'aptitude à percevoir, à créer et à exprimer (par des mots ou des gestes), des liens originaux entre des êtres, des objets ou des idées, liens qui font (sou)rire à celui qu'on les communique car il les comprend et les apprécie ». Exposé à une situation incongrue, le jeune enfant a la capacité de saisir l'humour et réagit par le rire ou le sourire. Françoise Bariaud avance que l'humour évolue en fonction du développement de l'enfant. L'entourage familial favorise les comportements humoristiques chez l'enfant. Une stimulation répétée de situations comiques permet donc une facilitation de l'apprentissage. L'humour apparaît donc très tôt (Aimard, 1988 & Bariaud, 1983) dans des situations d'interactions sociales grâce à des aptitudes de reconnaissance et d'imitation, exigeant une capacité d'adaptation. Les enfants atteints du SA s'expriment par des incongruités non verbales qui amènent l'entourage à y participer. De ce fait, ils ont accès à l'humour.

## **Les déficits émotionnels présents chez les enfants atteints d'un trouble du spectre autistique**

Les fonctions émotionnelles sont perturbées chez les enfants souffrant d'un trouble du spectre autistique (TSA). Ils présentent une autorégulation et une compréhension émotionnelles pleines de spécificités (Loveland, 2005). La cognition sociale, structures et processus rassemblant les connaissances orientées vers les individus et le monde, est déficitaire (Aussilloux, Baghdadli & Brun, 2004 ; Baron-Cohen, 1995 ; Rajendran & Mitchell, 2007 ; Rogé, 2003 ; Thommen, Châtelain, & Rimbart, 2004). Les enfants porteurs d'un TSA éprouvent des émotions mais les expriment différemment. Peter Vermeulen (2009) postule que « les personnes avec autisme expriment leurs sentiments, mais par rapport aux autres, elles le font d'une manière différente, généralement extrême et encore plus souvent inadapté au contexte ». En effet, chaque enfant atteint d'autisme possède son propre langage. Une étude de Yirminiya et al. (1989) définit leurs expressions émotionnelles comme ambiguës et indéchiffrables, rendant difficile la communication avec une personne inconnue à l'enfant. De plus, ils présentent des difficultés à moduler et contrôler leurs émotions, laissant place à des comportements extrêmes ou violents. Les sentiments négatifs, associés à un besoin, sont aussi plus facilement exprimés (Vermeulen, 2009). Certaines émotions complexes telles que la honte, la jalousie ou la déception, peuvent ne pas être ressenties. Il est donc difficile pour les enfants atteints d'autisme d'accéder à leurs propres états internes et de les partager. La théorie de l'esprit est aussi déficitaire ; ils dissocient difficilement leurs émotions de celles de l'entourage. L'identification et la production d'expressions faciales sont de même altérées. Selon Tantam et al. (1989), « les enfants autistes ont des difficultés à reconnaître des personnes à partir de photos de leur visage et à regrouper des visages selon leurs expressions ou leur identité ». Les déficits perceptifs touchent le traitement des visages. En effet, leur regard s'attarde plus spécifiquement sur la partie basse du visage, région de la bouche (Joseph et Tanaka, 2002). Un déficit visuo-spatial a aussi été mis en évidence à travers une étude de Behrmann et al. (2006), et serait possiblement responsable d'un traitement analytique et non globale, présent chez les personnes autistes. De plus, elles accordent une importance particulière pour les régions périphériques des visages, délaissant celles centrales, porteuses d'informations sociales (Pelphrey et al., 2002). Or, « pour identifier une émotion chez quelqu'un, les détails ne suffisent pas » (Vermeulen, 2009). De plus, Hobson et al. (1986) constate aussi un trouble au niveau de la reconnaissance des stimuli visuels et auditifs de nature émotionnelle, en comparaison avec des enfants typiques ou aillant

un retard mental.

## **Spécificités du rire chez les enfants TSA**

Le retard de développement provoque une acquisition réflexe tardive du rire, observé par exemple, dans le syndrome de Down, apparaissant uniquement à 10 mois (Cicchetti & Sroufe, 1976). Les enfants atteints d'un TSA sont aussi concernés. Les rires et les pleurs (crises dadristiques) pathologiques sont incontrôlés. Les stimuli responsables de ce type de réactions émotionnelles sont en général inappropriés (Tateno & al., 2004). « Pathological Laughing and Crying » (PLC) apparaît lors de dommages cérébraux provoquant un relâchement de l'inhibition corticale des centres supérieurs du tronc cérébral et des lésions frontales chroniques. Selon Palarde et al. (2009), le rire ne peut pas être considéré comme une réponse émotionnelle lorsqu'il est déclenché par un stimulus inadéquat. L'hamartome hypothalamique (HH) est très souvent responsable des crises de rires gélastiques, d'origine épileptique. Il s'agit d'une tumeur pédiatrique bénigne rare, issue d'une malformation, engendrant épilepsie, troubles du comportement, retard mental, puberté précoce et parfois agressivité (Berkovic et al., 1988 ; Damann et al., 1991). Routier et al. décrivent le cas d'un enfant de 3 ans présentant des troubles autistiques associés à une absence du langage. Il est donc possible d'observer ce type de crises chez les enfants porteurs d'un TSA ou d'un syndrome de Down (SD). Le SD ou trisomie 21 est une maladie congénitale causée par la présence d'un chromosome 21 surnuméraire, entraînant des anomalies morphologiques particulières et un retard mental. Les enfants autistes présentent des dysfonctionnements amygdaliens entraînant des difficultés pour l'expression et le partage des états émotionnels avec autrui (Kasari, Sigman, Mundy et Yirmiya, 1990). De nombreuses recherches tentent d'analyser leurs expressions faciales (Bauminger, 2004 ; Bieberich & Morgan, 2004 ; Capps & al., 1993 ; Dawson et al., 1990). Les expressions vocales ont aussi fait l'objet de quelques recherches, considérant le rire comme communicatif et essentiel dans les relations interpersonnelles (Bachorowski & Owren, 2001, 2003, 2008). Ainsi, Hudenko et Stone (2009) étudient l'amplitude et la durée des rires. En condition d'interactions sociales, les enfants porteurs d'un TSA ont un seul type de rire en comparaison à des enfants typiques qui en présentent deux. En revanche, la durée demeure la même pour les deux groupes. L'expression de ce rire isolé peut être interprété comme une réponse à des états internes positifs et n'est pas porteuse d'un élan communicatif. Une autre étude de Reddy et al. (2002) stipulent que les rires apparaissent fréquemment dans des situations inexplicables et insolites pour les enfants atteints du SD et du TSA.

## **Expressions émotionnelles : rire et sourire dans le syndrome Angelman**

Les patients porteurs du syndrome Angelman présentent une convivialité marquée, comparé aux autistes. Un intérêt pour les interactions sociales prédomine et apparaît très tôt par des sourires. Malgré une déficience verbale, ils communiquent par l'intermédiaire de comportements non-verbaux dont les expressions faciales, les postures corporelles et les gestes sont difficiles à interpréter. Leur disposition joyeuse s'accompagne d'une désinhibition sociale persistante à l'âge adulte. Cependant, certains peuvent manifester un haut degré d'anxiété qui se déclare par des phobies telles que la peur de la foule, ou du bruit (Artiga-Pallarés & al., 2005). En réponse à ces situations angoissantes, ils réagissent par le rire (Bax, 2001). Ces mêmes réactions ont été constatées chez les enfants atteints d'autismes et ceux atteints du syndrome de Down (Reddy & al., 2002). Les comportements agressifs sont rares chez les enfants atteints du SA (Hersh & al., 1981 ; Zori & al., 1992 ; Summers et al., 1995 ; Claythorn-Smith, 2001). Ignorant les codes sociaux, ils sont confrontés à de nombreux problèmes relationnels. Leur faculté d'adaptation est donc restreinte. Des difficultés apparentes qui s'expliquent par un niveau de développement correspondant à quinze mois. De même, les capacités d'apprentissage sont limitées et évaluées à vingt-quatre mois d'âge mental (Handfoth et al., 2005). Des traits autistiques sont parfois présents. Ainsi, sur la base d'une étude comparative, il s'agit de comprendre l'origine du rire des enfants atteints du SA et déterminer si celui-ci est causé par le niveau de développement ou les traits autistiques. Enfants atteints du SA, enfants du même niveau de développement et enfants autistes seront comparés. Une recherche antécédente a permis d'observer que les comportements joyeux sont plus facilement exprimés par les sujets avec un SA comparé à ceux atteints par le syndrome de Down, Prader-Willi ou sans aucun trouble particulier (Walz & Benson, 2002).

Des études particulièrement déterminantes inspirent cette recherche. La première démontre que l'implication du contact visuel, lors d'une interaction sociale, favorise les comportements de rire et de sourire chez des sujets de quatorze ans et atteints du syndrome Angelman (Holders & Oliver, 2006). Une autre analyse de Olivers et al. (2002) consiste à évaluer l'influence de l'environnement sur les expressions de rire et de sourire chez les enfants atteints du SA. Elle regroupe trois enfants seulement, de 7, 11 et 17 ans. L'échelle de Vineland Adaptive Behavior Scales (Sparrow, Balla, & Cichetti, 1984) a pu permettre de déterminer l'âge de développement à 14, 15 et 20 mois. Trois types de conditions ont été élaborés pour permettre leur observation. Dans un premier temps, l'expérimentateur stimule le participant dans une interaction sociale constante par l'intermédiaire de jeux. Une

deuxième condition de proximité, l'expérimentateur est présent mais n'établit aucune relation avec l'enfant. Enfin, une troisième condition où l'enfant est livré à lui-même et peut s'engager dans des activités en solitaire. Les résultats ont attesté que les sujets sourient et rient fréquemment lors de la première condition basée sur des interactions sociales avec l'expérimentateur. Ils réagissent donc en fonction du contexte. Cependant, l'échantillon comprend trop peu de participants pour affirmer que toute la population d'enfants atteints du SA est concernée. Inclure une comparaison serait aussi nécessaire. En définitive, il s'agira d'élargir l'échantillon de population et comparer les enfants atteints du SA à ceux d'un même quotient de développement, et si possible aussi aux enfants autistes. Autre aspect à aborder, les réactions de joie, impliquant le rire et le sourire, sont peut-être dépendantes du quotient de développement.

## **Problématique**

Peu de recherches ont accordé une importance particulière aux rires fréquents chez les enfants atteints du SA. Ces réactions manifestes de joie n'ont pas été analysées et expliquées. On attribue à ces rires et sourires un caractère pathognomonique (Summers & al., 1995). De nombreux auteurs les considèrent comme inappropriés (Kiber & Burness, 1973 ; Dooley & al., 1981 ; Buntix & al., 1995), immotivés et dissociés du contexte (Berg & Pakula, 1972 ; Elian, 1975 ; Cassidy & al., 2000 ; Lossie & al., 2001 ; Richman & al., 2006). Pourtant, les études évoquées précédemment (Holders & Oliver, 2006 ; Oliver & al., 2002) ont permis de démontrer que les rires sont dépendants de la situation et donc appropriés. Elles permettent également de prouver un intérêt pour les interactions sociales.

L'étude suivante porte sur l'analyse du rire fréquent chez les enfants atteints du SA. Les mêmes conditions de passation expérimentale de Olivers et al. sont exploitées. En revanche, les modalités de la recherche sont différentes. Il s'agit de comparer enfants atteints du SA et enfants du même quotient de développement, sans trouble particulier, entre douze et vingt-quatre mois. Une analyse approfondie des expressions de joie, à travers des stimulations auditives, visuelles, et sociales, permettra d'avancer ou non une corrélation entre ces deux groupes. De même, elle inclura une comparaison avec les enfants autistes afin de démontrer que le rire n'a pas la même signification, en fonction de la pathologie. En définitif, il s'agira de repérer quels sont les éléments déclencheurs du rire chez les enfants atteints du SA.

## Hypothèses

Nous posons l'hypothèse que les enfants atteints par le SA réagissent de façon rationnelle, motivée et en rapport avec le contexte. Elle pourra être appuyée par une comparaison à des enfants autistes avec un retard mental sévère, dont la situation n'est pas forcément déclencheur du rire et fait plutôt référence à des états internes.

Autre supposition, étant plus sensibles aux situations et réceptifs aux stimuli externes, leurs réactions seraient provoquées à des seuils inférieurs en comparaison à des enfants de même quotient de développement (de douze à vingt-quatre mois), expliquées par une excitabilité plus prononcée et indépendamment de leur quotient de développement.

L'hypothèse contraire serait que les enfants avec un SA présenteraient des rires immotivés et décontextualisés similaires à ceux des enfants autistes. Leurs réactions du rire et du sourire ne seraient donc pas rationnelles et différentes des enfants de même quotient de développement.

## Méthode

### 1. Participants

L'échantillon était composé de vingt-deux enfants, évalués selon deux types de conditions. La première consistait à exposer des stimulations diversifiées, en situation d'interaction. La seconde était une session neutre de jeu seul. Cette étude transversale avait pour objectif de comparer trois groupes.

Le premier groupe, enfants atteints du SA est constitué de treize enfants, dont neuf filles et quatre garçons. Les filles sont âgées de 3 ans 8 mois, 4 ans 5 mois, 5 ans 8 mois, 5 ans 10 mois, 6 ans 11 mois, 8 ans, 8 ans 2 mois, 9 ans 3 mois et 11 ans 11 mois. Les garçons ont les âges suivants; 6ans 1 mois, 6 ans 3 mois, 6 ans 7 mois et 8 ans 7 mois. Le SA pour six participants étaient dû à une microdélétion du chromosome 15 d'origine maternelle et deux autres à une délétion. Le défaut d'empreinte concernait un seul sujet et la mutation du gène a été diagnostiquée pour deux enfants. L'origine reste encore actuellement inconnue concernant deux participants. Nombreux de ces enfants souffrent d'épilepsie mais aussi de troubles du sommeil et sont donc sous traitements médicamenteux. Cet échantillonnage a pu être réalisé grâce à l'aide apportée par l'Association Française du Syndrome d'Angelman (AFSA). Lara Hermann, présidente de l'AFSA, et Denise Laporte, vice-présidente, ont largement contribué à l'aboutissement de ces rencontres, notamment, en transmettant la demande de participation

auprès des familles et délégués régionaux.

Le Groupe Contrôle est composé de deux enfants seulement. Il s'agit de filles âgées de 18 et 19 mois, ne présentant pas de troubles particuliers.

Enfin, le groupe des enfants porteurs d'un TSA est composé de trois filles et quatre garçons. Les filles sont âgées de 6 ans 11 mois, 11 ans 8 mois et 11 ans 9 mois. Les garçons ont 7 ans 6 mois, 9 ans 10 mois, 10 ans 1 mois et 11 ans 5 mois. L'Institut Médico-Educatif (IME) de la Corniche Fleurie, à Nice, a permis ces rencontres. Caroline Vinot, psychologue clinicienne, s'est chargée de diffuser les annonces de participation à l'étude.

Ces fiches de demande expliquaient avec précision aux parents les conditions de passation. Les familles ont pu bénéficier de plus d'informations par téléphone concernant celles-ci. Un formulaire de consentement éclairé du centre national de recherche scientifique (CNRS) en vue de cette expérimentation, a été approuvé et signé par au moins un des représentant légal de l'enfant.

## **2. Matériel et procédure**

Les passations, pour les personnes atteintes d'un SA, se sont déroulées aux domiciles des parents et pour celles porteuses d'un TSA, en IME. Enfin, les sujets « sains » ont participé à cette étude chez leur assistante maternelle. Ces lieux étaient donc connus et sécurisants. Les temps de rencontres étaient adaptés au rythme de vie des enfants. Enfin, les interactions ont été filmées avec une caméra pour permettre une analyse de données précise et détaillée des réactions émotionnelles. Il s'agissait de rencontres individuelles pouvant admettre la présence des parents ou d'une personne connue de l'enfant.

### **2.1. Evaluation du niveau de développement par l'intermédiaire de la BECS**

La Batterie d'Evaluation Cognitive et Socio-Emotionnelle (BECS), initiée par Jean-Louis Adrien (2008), est une échelle de développement. Destinée aux jeunes enfants atteints de retards mentaux, d'autisme ou de troubles apparentés, avec un niveau de développement se situant entre 4 et 24 mois, elle évalue plusieurs capacités ; cognitives, socio-émotionnelles mais aussi globales, par l'intermédiaire de jeux divers. Cette batterie est constituée de seize domaines regroupées dans deux grands secteurs : Cognitif (sept domaines) et Socio-émotionnel (neuf domaines). Le secteur Cognitif se présente sous la forme d'activités cognitives de nature perceptivo-moteur exploitant donc des schèmes sensori-moteurs ou représentatifs et leur coordination. Le secteur Socio-Emotionnel aborde les conduites et les

activités cognitives au niveau social et émotionnel. Cet instrument a permis de repérer les capacités perturbées ou préservés et de mesurer le quotient de développement de chaque enfant.

## **2.2. Protocole expérimental en deux sessions**

Tous les sujets ont été soumis aux mêmes conditions expérimentales. La première consistait à maintenir l'enfant en condition d'interaction constante, par l'intermédiaire de stimuli variés (auditifs, tactiles, visuels et sociales). La seconde, baseline neutre, l'enfant était livré à lui-même avec l'ensemble des jeux de son choix ou appartenant à la BECS.

### **a) Condition d'interaction**

Les Dix-neuf stimuli établis pour la première condition sont inspirés de l'étude de Cicchetti et Sroufe (1979). Ils se répartissent en quatre types de catégories : auditifs, visuels, tactiles et sociales. Leur présentation a été réalisée de façon aléatoire afin de contrôler l'effet d'ordre. L'ensemble de ces stimuli est répertorié dans le *tableau 1*. Leur présentation a été réalisée de façon aléatoire afin de contrôler l'effet d'ordre. Durant cette session, l'enfant avait le choix d'être assis au bureau ou dans un espace contenant, sécurisant et adapté, lui permettant d'être canalisé et attentif aux différents stimuli exposés aléatoirement. En effet, l'ordre de présentation changeait en fonction de chaque enfant. Un temps de latence entre chaque stimulation a été aussi respecté pour éviter les effets de contagion. L'expérimentateur se devait de garder une attitude constante et avoir une tenue quasiment similaire pour toutes les rencontres. Ces procédures ont été respectées pour éviter certains biais. La bienveillance et l'écoute ont été nécessaires pour garantir des passations adaptées à l'enfant. Cette condition d'interaction s'étendait sur une durée de 15 minutes environ.

Stimuli présentés en condition d'interaction	
1) Permettre à l'enfant de saisir un fil, puis tirer 3 fois en essayant de ne pas s'éloigner de l'enfant. Pause puis reprendre.	12) Doux chatouillis avec les doigts sous le menton de l'enfant pendant 3 secondes.
2) Faire 4 « pop » puis pause (Commencer avec les joues pleines et les lèvres plissées)	13) Courir sur place : 3 fois.
3) Obtenir l'attention de l'enfant. Tenir le masque assez haut de sorte que l'enfant puisse le voir. Placer le masque devant le visage, se pencher lentement à proximité du visage de l'enfant, pause 2 secondes. Puis se reculer doucement, et retirer le masque lentement.	14) faire une grimace à l'enfant.
4) Avec une voix mécanique, varier le son de la voix de bas en haut en disant « Boo-Boo-Boo-Baa-Baa-Baa-Boo-Boo-Boo »	15) Faire des bulles devant l'enfant : 3 fois
5) Mettre un tissu dans la bouche et se pencher suffisamment proche de l'enfant pour qu'il le saisisse. Permettre à l'enfant de tirer le chiffon.	16) Envoyer une balle à l'enfant : 3 fois.
6) En utilisant une voix forte et profonde, prononcer « BOOM BOOM BOOM » à 1 seconde d'intervalle.	17) Faire tourner une boîte à musique.
7) Attirer l'attention de l'enfant sur les doigts vers l'enfant, puis faire un chatouillis sur le ventre de l'enfant. Si le rire est réussi, faire d'autres essais non suivis de chatouilles.	18) Chuchoter, à proximité de l'enfant : « Coucou bébé, comment vas-tu ? »
8) Doux tapotements de la joue avec un objet mou : 3 fois.	19) Utiliser un tissu, porter l'attention de l'enfant sur le visage non couvert, couvrir le visage pendant 2 secondes, et découvrir rapidement.
9) Souffler doucement sur les cheveux de l'enfant pendant 3 secondes (souffler à partir du côté, sur le dessus de la tête de l'enfant).	
10) Faire le mouvement de voler : 3 fois.	
11) Secouer la tête vigoureusement à une distance de 1m du visage de l'enfant.	

Tableau 1 : Les dix-neuf stimuli issues de l'étude de Cicchetti et Sroufe (1979).

### b) Condition de jeu seul

Session de baseline neutre durant laquelle il était demandé à l'enfant d'entreprendre des activités en solitaire, avec le matériel issu de la BECS ou des jeux de son choix. L'expérimentateur était présent mais ne devait aucunement interagir avec l'enfant, même en cas de sollicitations. Son comportement était alors observé durant une période de 10 minutes.

### 3. Codage de données

Durant ces deux phases, d'interaction et de jeu seul, l'enfant a été évalué sur la base de deux critères établis étant le niveau d'excitabilité et le niveau d'expressivité. Cette évaluation implique deux échelles continues. Le degré d'excitabilité de l'enfant a donc été apprécié par l'intermédiaire d'une échelle comportementale, en corrélation avec les mouvements du corps

identifiés comme réponse à la stimulation. Les expressions faciales ne devaient pas être prises en considération. Cette échelle de Lickert était distribuée en 10 points, 0 correspondant à « très calme » et 9 à « très excité ». Le niveau d'expressivité consistait à juger, dans ce cas, les expressions faciales. Il s'agissait aussi d'une échelle distribuée en 10 points, avec pour critères, 0 renvoyait à « neutre », 4,5 évoquait le sourire et 9, le rire aux éclats. Deux juges indépendants naïfs et l'expérimentateur ont permis l'évaluation de ces vidéos. Au total, cinquante ont été visionnées, dont 22 appartenant à cette étude, et 27 autres issues d'une ancienne étude traitant du même sujet, dirigée par Donia Ouardiane.

#### **4. Variables et plan expérimental**

Les notes attribuées aux échelles d'excitabilité et d'expressivité représentent la variable dépendante. Ce plan d'expérience comprend 4 facteurs inter-sujets. Tout d'abord, le facteur Groupe est constitué des enfants atteints du SA, de ceux atteints d'un TSA et, enfin, le groupe contrôle. Autre facteur, le niveau de développement à 3 modalités, dont le niveau de développement cognitif, socio-émotionnel et global. Enfin le facteur Âge, concerne uniquement le groupe Contrôle constitué d'enfants âgés de moins à plus de 18 mois.

## **Résultats**

### **Comparaison des notes obtenues aux deux échelles continues par les trois groupes**

Cette première *figure 1* atteste d'une relation linéaire positive élevée et forte entre excitabilité et expressivité (Corrélation de Bravais Pearson,  $r = 0.88$ ,  $N = 57$ ). Ce nuage de points ascendant permet de constater une corrélation, préalablement vérifiée, entre ces deux réactions quantitativement différentes pour le Groupe SA ( $r = .69$ ), le Groupe Contrôle ( $r = .58$ ), et TSA ( $r = .44$ ). En effet, plus un enfant se montre agité, plus il est expressif et réciproquement. Ils réagissent tous aux stimuli présentés mais avec une intensité différente. Ainsi, les trois groupes se différencient en terme d'excitabilité et d'expressivité.

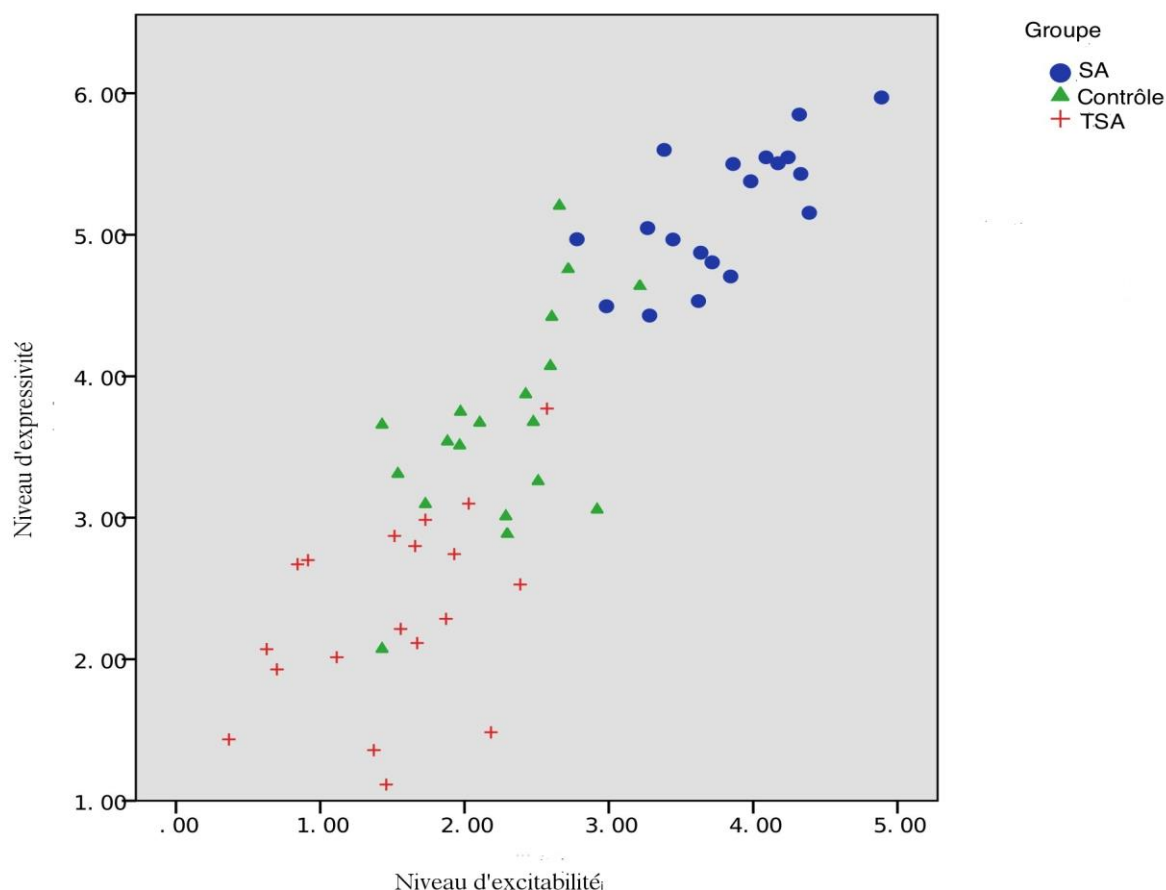


Figure 1 – Notes obtenues à chaque stimulation pour les échelles d'excitabilité et d'expressivité pour les trois groupes.

### Comparaison des moyennes des notes d'excitabilité et d'expressivité entre le Groupe SA et le Groupe Contrôle

Cette analyse permet de comparer, ultérieurement, la note moyenne du Groupe Contrôle à celle du Groupe SA. Il est possible d'interpréter, grâce à la relation linéaire  $F(1,16) = 6.80$ ,  $p = 0.2$ ,  $R^2 = .29$ , en l'absence de l'item 15 (« Faire des Bulles ») que les réactions, répondants aux stimuli présentés, sont similaires pour le Groupe Contrôle et le Groupe SA. La suppression de cet item était nécessaire pour ne pas orienter l'étude vers l'hypothèse alternative, considérant le déclenchement de réactions des enfants porteurs d'un SA comme différent et décontextualisé. Les deux groupes manifestent donc des réactions adéquates à la situation, appuyées par la relation linéaire d'équation  $Y = 3.280x + .392$ . De plus, les deux groupes se sont montrés réceptifs pour les mêmes items, abondant dans le sens où les enfants SA ont des comportements de joie adaptés à la situation. En revanche, un décalage, localisé en haut de la courbe, avec une dispersion (Figure 2) importante autour de la droite, témoigne d'une excitabilité et d'une expressivité plus importantes propres au Groupe

SA, en comparaison avec le groupe Contrôle. En effet, la droite de régression est estimée à 3,5. Ainsi, lorsque les enfants du Groupe Contrôle ont obtenu une note de 0, en lien avec une absence de réactions face aux stimuli présentés, ceux ayant un SA, sont évalués à 3,5.

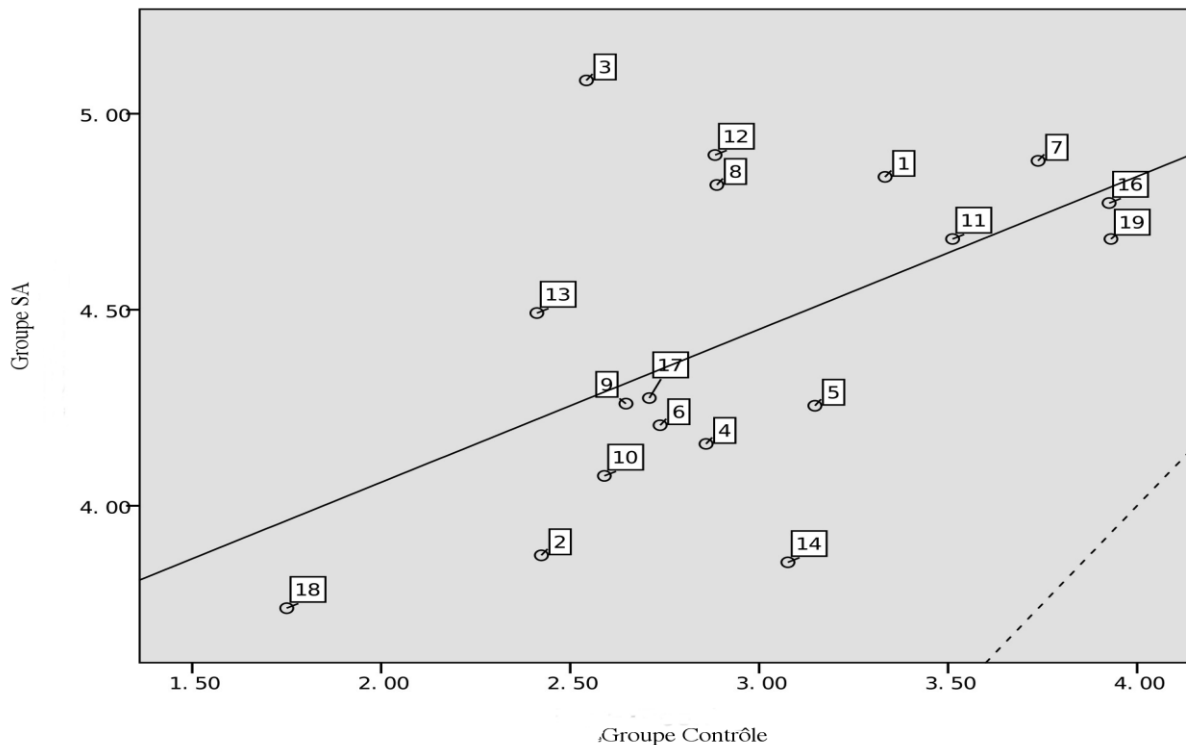


Figure 2 – Moyenne des notes d’excitabilité et d’expressivité à chacun des items (1 à 19) pour le Groupe SA comparé au Groupe Contrôle.

### Comparaison descriptive de l’expressivité et de l’excitabilité pour les trois groupes

D’après les analyses descriptives, les enfants appartenant au Groupe SA, semblent en moyenne plus expressifs et réactifs que les deux autres groupes. En revanche, les enfants avec TSA sont les moins réceptifs à la situation et manifestent très peu de comportements face aux différents stimuli exposés, en cours de passation. De plus, les expressions émotionnelles du Groupe Contrôle sont très variables. Il est aussi possible d’avancer que les réactions diffèrent significativement en fonction de chaque groupe, avec une taille d’effet élevée ;  $\eta^2 = 82\%$ . En effet, la *figure 3* atteste que les trois groupes se distinguent en termes d’expressivité et d’excitabilité. Enfin, l’analyse des comparaisons multiples permet de constater une différence de moyennes significative. Le taux d’expressivité et d’excitabilité est plus élevé chez les enfants porteurs d’un SA et se distingue donc du Groupe TSA mais aussi du Groupe Contrôle. Les enfants typiques manifestent des réactions et des expressions plus intenses que ceux avec un TSA, cependant, moindres comparé au groupe SA. Enfin, les résultats de l’ANOVA :

$F(2,54) = 116,3, p > 0.05$ , considérés comme significatifs, confirment cette différence.

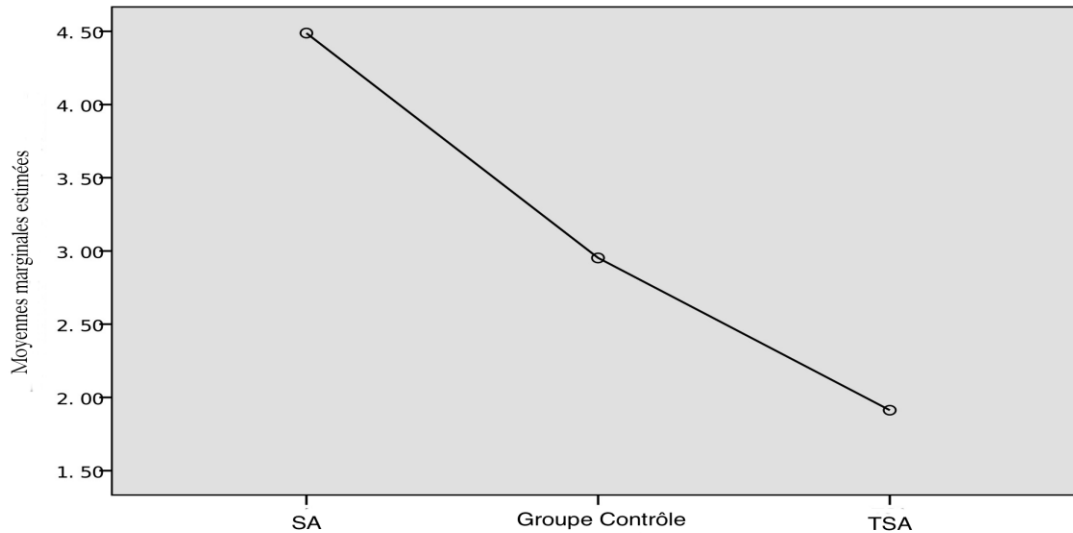


Figure 3- Moyennes marginales estimées de l'excitabilité et de l'expressivité pour les trois groupes

### Comparaison des notes obtenues à la BECS entre les trois groupes

Les analyses descriptives attestent que les moyennes obtenues au niveau du développement cognitif sont meilleures pour les enfants atteints d'un TSA comparées aux groupes, SA et Contrôle. Il en est de même pour le développement socio-émotionnel et global, comme le démontre la *figure 4*, ci-dessous. Cependant, les comparaisons multiples effectuées ont permis de constater que la différence des moyennes entre TSA et les deux autres groupes n'était pas significative, pour les trois domaines. En revanche, elle s'avère significative entre le groupe SA et le groupe Contrôle. Les enfants atteints du SA ont donc un niveau de développement cognitif, socio-émotionnel et global inférieurs au groupe Contrôle. Cette non-significativité exprimée par les résultats, concernant le groupe TSA, s'explique par un faible échantillon (7 sujets) et des enfants ayant un âge supérieur aux deux autres groupes. Les moyennes obtenues par le groupe TSA apparaissant dans la *figure 4* ne sont donc pas valables.

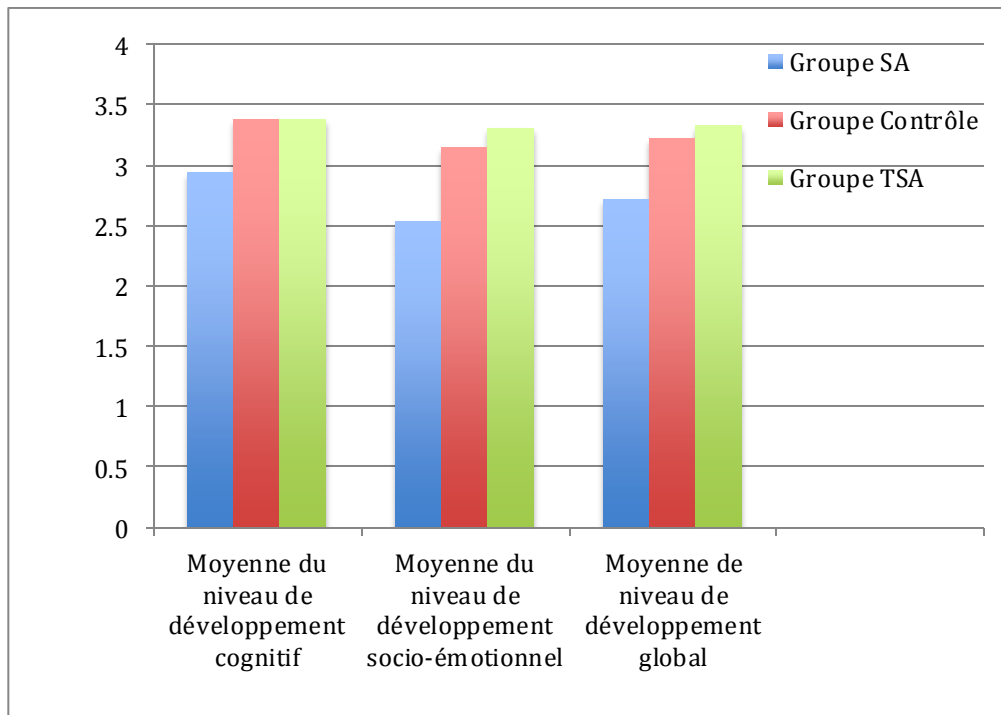


Figure 4 – Notes de l'évaluation du développement cognitif, socio-émotionnel et global pour les trois groupes.

### Observation des trois groupes en condition de jeu seul

Tout comme le groupe contrôle, les enfants du SA, recherchent constamment le contact de l'expérimentateur ou des parents durant cette condition. De nombreuses tentatives d'interaction ont été établies. Les enfants SA peuvent manifester des difficultés à jouer seul mais sans rapport avec un désinvestissement pour les jeux ou une impossibilité à entreprendre une activité. Des difficultés motrices peuvent parfois limiter cette activité mais aussi une envie irrésistible de contact avec l'entourage. Certains peuvent parfois se montrer très agités et avoir des difficultés à se canaliser. De plus, la précédente étude de Donia Ouardine (2013), n'avait pas relevée de différence significative entre le groupe SA et le groupe Contrôle. Pour quelques enfants atteints d'un TSA, il est impossible de s'engager dans des jeux solitaires. Ils se lassent rapidement et ne présentent pas de réel intérêt pour les jouets présentés. Lorsque cette condition est réalisable, les enfants entreprennent des activités stéréotypées. L'utilisation des objets est inappropriée, se manifestant par des alignements autistiques, des intérêts restreints et des comportements répétitifs. Moments très appréciés et demandées, les enfants atteints d'autisme ne tentent donc pas d'attirer l'attention de l'adulte. Durant cette phase, des rires frénétiques peuvent apparaître et renvoient à des états internes.

L'ensemble de ces éléments d'observations permet d'avancer que les expressions

émotionnelles propres aux enfants atteints du SA se déclenchent en contextes d'interaction.

## **Discussion**

Cette étude portait sur les réactions émotionnelles de joie fréquemment décrites chez les enfants atteints du syndrome d'Angelman. Elle a été établie sur la base des précédentes recherches dirigées par Oliver et al. (2002) et Cicchitti et Sroufè (1976). Les enfants avec un syndrome Angelman et enfants, âgés entre douze et vingt-quatre mois, avec un même quotient de développement ont donc été comparé en condition d'interaction et de jeu seul. Une comparaison avec quelques enfants autistes a pu être réalisée mais n'a pas donné lieu à des interprétations concernant quelques analyses. En effet, l'échantillon était composé de sept enfants seulement.

D'après les résultats, l'intensité de l'expressivité et de l'excitabilité était significativement plus élevée chez les enfants atteints du syndrome Angelman, en comparaison avec des enfants de même quotient de développement, ou porteurs d'un trouble du spectre autistique. Leurs réactions manifestes, en réponse à des stimuli de natures diverses, étaient ainsi beaucoup plus grandes. Les expressions émotionnelles chez les enfants porteurs d'un SA comparé aux autres enfants, typiques ou avec un TSA, se différencient donc en terme de seuil d'apparition et d'intensité. Les caractéristiques comportementales, comme l'hyperactivité ou l'hypertonie, peuvent être responsables de ces réactions distinctes et propres au SA. De plus, certains items présentés, orientés l'excitabilité ou l'expressivité vers une plus grande intensité. Entre autre le masque (item 3) ou les bulles (item 15) favorisaient ces comportements. Dan (2008) avait d'ailleurs relevé leur très grand intérêt pour ces dernières. Cependant, certaines stimulations ne provoquaient pas de telles réactions, comme les grimaces (item 14) ou pour quelques items auditifs comme « Coucou Bébé » (item 18) ou encore « Pop » (item 2). Ce manque de réactivité peut s'expliquer par des difficultés d'attention, l'épilepsie ou des déficits perceptifs, altérant l'identification de certaines expressions faciales (Dan, 2008). Il a pu être constaté que les enfants atteints du SA, manifestent plus de comportements de joie, avec des stimulus auditifs, notamment la boîte à musique (item17). En effet, les items plus auditifs étaient fréquemment associés à une hyperactivité mais ils devaient être forts et sourds. Le « Coucou Bébé » (item 18) était chuchoté, expliquant ce manque de réactivité, déjà évoquée. En revanche, ceux plus complexes et à valence cognitive ont provoqué peu de réactions. Leurs expressions émotionnelles, face à certaines interactions de différentes natures, dépendent donc de leur

niveau de développement. En effet, les stimuli auditifs et tactiles sont les premiers acquis dans le développement de l'enfant contrairement à ceux visuels (Sroufe & Wunsch, 1972, Schopler, 1965).

La corrélation observée entre excitabilité et expressivité est essentielle et valide la théorie de Dan (2008) ; les comportements joyeux seraient associés à des accès de rires et une hyperexcitabilité, impliquant un flapping ; battement frénétique des bras. La corrélation entre ces deux réactions est quantitativement différentes pour chacun des groupes ; le Groupe SA ( $r = .69$ ), le Groupe Contrôle ( $r = .58$ ), et TSA ( $r = .44$ ). Elle a permis d'identifier la moyenne globale des réactions pour chaque stimulus, dans les deux groupes SA et Contrôle menant à une relation linéaire. Ainsi, tous les enfants réagissent mais avec une intensité différente. En revanche, cette corrélation reste moindre pour les enfants autistes, manifestant des réactions très pauvres. Il est possible d'avancer, grâce à ces données, que les enfants porteurs d'un SA et les enfants typiques réagissent aux mêmes stimuli. En définitive, les enfants ont certes des comportements excessifs mais leurs réactions restent adaptées et évoquent réellement une réponse à une situation donnée. Ces analyses ne permettent donc pas d'associer les expressions émotionnelles propres aux enfants autistes, très peu réceptifs, à ceux Angelman.

En condition de jeu seul (baseline), les réactions émotionnelles sont peu présentes, chez les enfants atteints du SA, comparées à la condition d'interactions sociales. Cette session entre l'enfant et l'adulte favorisait l'échange et la communication. Les moments d'agitation, déjà évoqués précédemment, peuvent être donc considérées comme un moyen d'attirer l'attention de l'expérimentateur. De même l'absence de langage (Dan, 2008) peut encourager ce type de réactions. Il est aussi possible de penser à une continuité dans le temps d'un état excité provoquée antérieurement par la présentation d'items. Les tentatives de sollicitations étaient de ce fait fréquentes et aussi manifestes chez le groupe Contrôle. Les comportements d'enfants atteints d'un TSA observés durant cette condition, diffèrent des enfants avec un SA. En effet, ils s'engagent le plus souvent dans des activités stéréotypées, alignent les jouets et ont des comportements répétitifs. L'impossibilité de jouer seul n'a pas de rapport avec une envie irrépressible de rechercher le contact de l'adulte, tout comme chez les enfants atteints d'un SA, mais s'apparente plutôt à un désinvestissement. Ainsi, l'ensemble de ces observations permet d'écarter les études affirmant que les rires sont inappropriés (Kiber & Burness, 1973 ; Dooley & al., 1981 ; Buntix & al., 1995), immotivés et dissociés du contexte (Berg & Pakula, 1972 ; Elian, 1975 ; Cassidy & al., 2000 ; Lossie & al., 2001 ; Richman & al., 2006). Les rires sont donc spécifiques à une attitude joyeuse, en lien avec des comportements prosociaux et adaptés.

Les enfants atteints du syndrome Angelman tentent toujours de communiquer. 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). Une analyse acoustique de l'amplitude et de la durée des rires serait aussi nécessaire. L'ensemble des analyses permettra une interprétation plus précise de ces réactions émotionnelles.

## Remerciements

Je tiens à remercier l'Association Française du Syndrome d'Angelman (AFSA). Lara Hermann, présidente de l'AFSA, et Denise Laporte, vice-présidente, qui ont largement contribué à l'aboutissement de ces rencontres. Nos échanges ont été constants et j'espère le sauront encore. Je remercie également aussi tous les parents et enfants pour leur participation et implication.

Merci aussi toute l'équipe de l'institution médico-éducative « La Corniche Fleurie » pour leur accueil. Grâce à leur contribution, les rencontres avec les enfants ont pu se réaliser. Je présente tous mes remerciements à Caroline Vinot, pour sa collaboration et son écoute, et également à Mr Robeau Pascale, directeur de cette institution, pour sa confiance accordée à mon égard et son intérêt pour mon projet.

Mes remerciements également à Monsieur Fabien Mathy pour son aide et de m'avoir permis de travailler sur ce sujet passionnant.

Enfin, merci à Julien Martin, pour son soutien quotidien, son jugement, ses conseils, et à mon père qui m'a tant appris. Sans lui, je n'en serai pas là aujourd'hui.

## Références

- Baudier, A., Céleste, B. (2010). *Le développement affectif et social du jeune enfant*. Paris, Armand Colin.
- Dan, B. (2008). *Angelman Syndrome*. London, England : Mac Keith Press.
- Dan, B. & Shéron, G. (2003). Le syndrome d'Angelman : un modèle clinique et génétique.  
Rev Neuro (Paris), 159 : 5, 499-510.
- Dawn Adams, Kate Horsler, Rebecca Mount & Chris Oliver (2015). Brief report : A longitudinal study of excessive smiling and laughing in children with Angelman syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 7.
- Debo-Sevrin, M.-R. (2015). *Des enfants du spectre autistique et l'émotion*. (L'Harmattan, Éd.)
- Fox E. (2008). *Emotion science : cognitive and neuroscientific approaches to understanding human emotions*. Basingstone New York : Palgrave Mamillan.
- Huddenko, W. J., Stone, W., & Bachorowski, J.A. (2009). Laughter Differs in Children with Autism : An Acoustic Analysis of Laughs Produced by Children With and Without the Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39, 1392-1400.
- Kringelbach, M.L., & Berridge, K.C (2009). Toward a fonctionnal neuroanatomy of pleasure and happiness. *Trends in Cognitive Sciences*. (Vol. 13, No. 11)
- Livet, M.-O., & Villeneuve, N. (2004), Épilepsies et retard mental : les syndromes. *Epileptic Disorders*, Vol.6, S123-32.
- Oliver, C., Demetriades, L. & Hall, S. (2002). Effects of Environmental Events on smiling and Laughing Behavior in Angelman Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*. Vol. 7, Number 3 : 194-200.
- Papalia Diane E., Olds Sally W. & Felman Ruth D. (2010). *Psychologie du développement humain*. De Boeck.
- Rondal, J. -A., Esperet, E. (1999). *Manuel de psychologie de l'enfant*. Pierre Mardaga, éditeur Hayen (Belgique).
- Sullivan, W. M., Lewis, M. (2003). Emotionnal Expressions of Young Infants and Children. *Infants and Young Children*. Vol. 16, No. 2, pp. 120-142.
- Routier, L. (2014). *Découverte d'un hamartome hypothalamique devant des crises gélastiques et des spasmes infantiles* (éd. Archives de Pédiatrie, Vol. 21).
- Tcherkassof, A. (2008). *Les émotions et leurs expressions*. Presses universitaires de Grenoble.