



Ouardiane Donia

N° Etudiant : 20 60 23 50

Master 1 de Psychologie

Mémoire

**Analyse du rire chez les personnes atteintes du
syndrome d'Angelman en comparaison à de jeunes
enfants de même quotient de développement**

Sous la direction de M. Fabien Mathy et Mme Sandrine Vieillard

**Semestre 1
Année scolaire 2012/2013**

Table des matières

RÉSUMÉ	2
INTRODUCTION	3
Problématique.....	14
Hypothèses.....	15
MÉTHODE	15
Participants.....	15
Matériel et procédure.....	16
RÉSULTATS	20
Comparaison des notes obtenues aux échelles d'évaluation par les deux groupes.....	20
Comparaison des moyennes des notes d'excitabilité et d'expressivité dans les deux groupes.....	21
Comparaison de l'excitabilité, puis de l'expressivité chez le Groupe SA vs Groupe Contrôle.....	22
Comparaison des notes obtenues à la BECS chez le Groupe SA vs Groupe Contrôle.....	23
Comparaison de l'excitabilité par appariement.....	24
Comparaison de l'expressivité par appariement.....	24
Comparaison des réactions moyenne globale d'excitabilité et d'expressivité des enfants selon leur niveau de développement.....	25
Observation des notes de la Baseline.....	26
DISCUSSION	26
REMERCIEMENTS	29
RÉFÉRENCES	30

Analyse du rire chez les personnes atteintes du syndrome d'Angelman en comparaison à de jeunes enfants de même quotient de développement

RÉSUMÉ

Le syndrome d'Angelman (SA) est une pathologie neurogénétique qui se caractérise, au delà du retard sévère occasionné, par une disposition particulièrement joyeuse. Des études antérieures ont suggéré que les rires et les sourires dans cette pathologie étaient inappropriés, excessifs, et dissociés des événements contextuels. Néanmoins, d'autres recherches ont révélé que les personnes atteintes du SA rient en présence de contextes appropriés et qu'elles sont particulièrement sensibles aux interactions sociales. Dans la présente recherche, nous allons étudier cette disposition joyeuse des personnes atteintes du SA. Il s'agira de comparer leurs réactions émotionnelles, à celles de plus jeunes enfants non atteints de ce syndrome ayant le même quotient de développement qu'eux (d'âge de développement d'environ douze à vingt-quatre mois), lors d'une séance d'interactions planifiées avec différents stimuli (auditifs, tactiles, visuels, sociaux) et lors d'une séance où l'enfant joue seul. Les résultats indiquent que, lors de la phase d'interaction, les individus atteints du SA manifestent une plus grande excitabilité et expressivité face aux stimuli, comparés au Groupe Contrôle. Néanmoins, le Groupe SA et les enfants du Groupe Contrôle réagissent face aux stimuli selon la même logique. Lors de la phase de jeu seul, les réactions émotionnelles du Groupe SA était plutôt faible et en corrélation avec celles du Groupe Contrôle. Par conséquent, prises dans leur ensemble, ces données suggèrent que les réactions de joie chez les enfants atteints du SA, bien qu'elles soient élevées, sont rationnelles et adaptées en réponse à des éléments contextuels appropriés.

Harry Angelman (1915-1996), un pédiatre britannique, a été le premier à faire une description du syndrome d'Angelman en 1965. Dans les années antérieures, les personnes présentant les symptômes de cette pathologie ne recevaient pas de diagnostic spécifique. Les travaux de Harry Angelman ainsi que la littérature plus récente sont présentés par Dan (2008) dans un ouvrage qui traite en détail des aspects neurophysiologiques et cliniques du syndrome.

Le syndrome d'Angelman (SA) est dû à une anomalie génétique survenant de façon sporadique dans la majorité des cas. Dans 70% des cas le syndrome est dû à une délétion impliquant la région 15q11-q13 d'origine maternelle (Knoll et al., 1989), dans 10% des cas à une mutation de la même région, et les 20% restants correspondent à des mécanismes génétiques soit complexes soit non identifiés (Clayton-Smith, 1992; Magnenis, Brown, Lacy, Budden, & LaFranchi, 1987, Dan, 2008). La prévalence de cette pathologie est estimée entre 1 cas sur 10 000 et 1 cas sur 40 000 (Petersen et al., 1995; Steffenburg et al., 1996; Thomson et al, 2006). Sur le plan neurologique, les premiers signes du retard de développement apparaissent vers l'âge de six mois et les manifestations cliniques du syndrome ne deviennent manifestes que vers un an. Quant au diagnostic, il ne se fait généralement que vers l'âge de deux ou trois ans (Dan, 2008). Bien qu'envisageable, il n'y a pas de traitement curatif pour cette pathologie, mais l'espérance de vie des personnes atteintes du SA est similaire à la normale (Buntix et al., 1995; Guerrini et al., 2003). Il faut noter que les personnes atteintes de ce syndrome partagent de nombreux aspects communs, même s'il existe cependant d'importantes variations entre les individus en terme de sévérité, en lien en partie aux différences génétiques de mécanismes citées précédemment.

Cette maladie se caractérise par une attention limitée et des troubles cognitifs incluant un trouble sévère d'apprentissage qui se traduit par un retard mental. Celui-ci induit possiblement le déficit significatif du langage qui est observé, caractérisé par une élocution quasi absente mais une communication non verbale possible. On observe également des troubles moteurs avec une ataxie cérébelleuse, des myoclonies avec des mouvements raides et saccadés, une démarche ébrieuse et une trémulation des membres. Les personnes atteintes du SA présentent des comportements répétitifs et stéréotypés (Buntinx et al., 1995; Clarke & Marston, 2000) souvent assimilables à des comportements autistiques. On trouve également dans ce syndrome de façon fréquente de l'hyperactivité, et la survenue possible d'épilepsie est associée à un électroencéphalogramme (EEG) anormal. Dans cette pathologie on remarque également la présence d'anomalies crânio-faciales caractéristiques incluant entre autre une microcéphalie, un strabisme, une mâchoire proéminente, une large bouche, et une protrusion de la langue (Williams, Gray, Hyendrickson, Stone, & Cantu, 1989). Une autre caractéristique saillante sur le plan comportemental chez les personnes atteintes du

SA est une disposition particulièrement joyeuse avec des rires s'accompagnant généralement de mouvements de mains en battement d'ailes. Très sociables et communicatives, ces personnes sont observatrices et invitent volontiers à l'humour. Pour ces raisons, cette pathologie portait au départ le nom de « Happy Puppet Syndrome » (« Le syndrome de la marionnette joyeuse ») (Bower & Javons, 1967). C'est seulement en 1982 que le terme, plus neutre, de syndrome d'Angelman a été choisi par Williams et Frias (1982). De nos jours, nombreux sont les parents qui désignent leurs enfants d'anges par paronymie avec le nom du syndrome. Les jeux préférés des enfants Angelman sont entre autre les jeux interactifs, les jeux de balles, les jeux de cubes, les jeux de constructions, les jouets qui font du bruit, la musique, les jeux d'eau, les bulles de savon, regarder la télévision ou des images. On observe chez les adultes atteints du SA une progression, comme par exemple l'atténuation de l'hyperactivité et une diminution des éclats de rire, néanmoins la bonne humeur et l'humour se maintiennent.

Dans la littérature sur le SA, les causes et les conditions d'apparition de cette disposition particulière pour le rire n'ont pas ou très peu été étudiées. Des auteurs comme Joleff et Ryan (1993) ont suggéré que l'occurrence accrue du rire dans le SA peut être liée à un déficit social plus généralisé caractérisant ce syndrome. Certains chercheurs postulent que le rire dans le syndrome d'Angelman a un faible seuil d'occurrence et que les crises de rire tendent à être relativement fréquentes et dissociées des événements contextuels (Bower & Jeavons, 1967; Elan, 1975). De même, d'autres études ont également décrits le rire dans le syndrome d'Angelman comme « incessant », et arrivant sans réponse à des stimulations environnantes (Nirenberg, 1991). Néanmoins, des résultats ultérieurs contredisant cette idée de rires immotivés ont été obtenus à travers d'autres recherches (Olivier et al., 2002 ; Horlers et Olivier, 2006b) que nous aborderons plus tard. En effet, des comportements adaptatifs et prosociaux ont été mis en lien avec l'attitude joyeuse caractéristique et le rire fréquent de ce syndrome (Walz & Benson, 2002). Ainsi, une investigation plus poussée sur ce sujet permettrait de mieux comprendre les raisons spécifiques de l'émergence de ce rire fréquent, et notre étude se propose justement d'aborder cette question peu investiguée. Afin de mieux appréhender la notion de rire, nous allons aborder d'abord d'un point de vue plus général les émotions.

Les émotions

Selon la définition opérationnelle de Scherer (2001), « 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'organisme ». Selon Ledoux (2005) « Les émotions n'ont pas évolué en tant que sentiments conscients mais comme des spécialisations

comportementales et physiologiques, des réponses corporelles sous le contrôle cérébral qui ont permis aux organismes ancestraux de survivre et de se reproduire ». Également sous une perspective évolutionniste des émotions, Darwin (1872) y attribue un statut vestigial, inné, universel et prototypique. Cet auteur parle de réponses adaptatives aux événements externes et situations environnementales et met l'accent sur les déterminants biologiques du comportement socio-émotionnel. Selon lui, les expressions des émotions ont une fonction communicative. En particulier, l'expression faciale permet d'informer sur nos états et nos intentions. Quant à Shachter et Singer (1960), dans le cadre d'une perspective constructiviste, ils stipulent que deux facteurs sont nécessaires pour ressentir une émotion : l'arousal (activation physiologique amenant à des sensations intenses) et l'attribution par les processus cognitifs de la cause de l'éveil (contexte).

Ekman (1983) propose six émotions primaires fondamentales à partir d'études inter-culturelles : la colère, la peur, la tristesse, le dégoût, la surprise et la joie. Il existerait aussi des émotions secondaires, plus complexes, qui seraient culturelles et qui proviendraient de la combinaison de ces émotions de base. Il existerait également des émotions dites « d'arrière plan », ce sont des émotions qui concernent des états de longues durées, comme par exemple le bien être, qui peuvent influencer l'expression des émotions primaires et secondaires. Chaque émotion de base aurait des conditions spécifiques d'émergence, des patterns autonomes spécifiques, des patterns neuronaux spécifiques, et des patterns expressifs spécifiques.

Une complexité croissante de l'expérience émotionnelle émerge dans les deux premières années de vie. Ces émotions et expressions deviennent fonctionnellement organisées en relation avec le nourrisson et leur contexte social (e.g. Bennett, Bendersky, & lewi, 2005), ce qui permet l'émergence de réponses plus différenciées et spécifiques (e.g. Witherington, Campos, & Hertenstein, 2001). Cela coïncide avec le développement de nombreux concepts cognitifs importants, incluant le concept de soi (le niveau de soi subjectif apparaît vers huit ou neuf mois, et le soi objectif vers la fin de la seconde année avec l'acquisition de l'abstraction), la régulation de l'émotion (qui commence durant la première année de vie) (Stifer & Spinrad, 2002), l'élaboration d'une « carte affective » interne (le bébé peut clairement différencier les six émotions de base à sept mois, puis on assiste à une progression des autres caractéristiques émotionnelles tout au long des premières années de vie) (e.g. Gendler-Martin, Witherington, & Edwards, 2008), et la compréhension des intentions d'autrui (qui commence vers l'âge de dix-huit mois) (Izard, Hembree, Dougherty & Spizzirri, 1983).

Une recherche de Ekman et al.(e.g., Ekman, Friesen, & Ancoli, 1980) a montré que les participants qui ont visionné des extraits de films, désignés pour évoquer des émotions à valence positive ou négative, montrent des expressions faciales qui sont congruentes avec le contenu

émotionnel des stimuli. Ceci indique que les expressions faciales sont des indicateurs des émotions et que la qualité spécifique de l'émotion est déterminée par la signification spécifique de l'événement. Les expressions faciales jouent un rôle clef dans le développement précoce car elles permettent la communication entre le nourrisson pré-verbal et le « caregiver » (Spangler, Emlinger, Meinhardt & Hamm, 2001). Il existe par ailleurs une pré-organisation du système visuel pour traiter les stimuli humains, en particulier la capacité de discrimination des expressions faciales, alors que le nouveau-né n'a aucune expérience visuelle prénatale (Slater, 1998). Néanmoins, ce ne serait que vers la fin de la première année de vie que le bébé pourrait attribuer une signification émotionnelle aux expressions faciales (Lécuyer, 2004).

Dans le cadre de la présente recherche, un point particulièrement intéressant est la possibilité d'identifier les patterns expressifs pour chaque réaction. Plus précisément, il s'agira entre autres de quantifier et d'utiliser l'information fournie par les expressions faciales des personnes atteintes du SA en comparaison à de jeunes enfants de même quotient de développement, afin d'observer si ces deux groupes réagissent aux mêmes stimuli et à la même intensité. Pour ce type d'observations et de mesures, il existe un outil : la version adaptée du FACS (Facial Action Coding System, Ekman & Friesen, 1978, édition révisée 2002) qui est un système de codification de l'expression faciale basé sur l'anatomie et qui distingue quarante six unités d'actions (Action Units (AUs)). Les AUs correspondent aux unités minimales des actions des muscles faciaux qui sont anatomiquement séparées, discrètes et avec des indications perceptives très fines. Ainsi, l'observation de ces AUs permet de déterminer le type d'émotion exprimé par les individus. Une version adaptée aux jeunes enfants, le Baby FACS a été développée par Oster (2004). L'usage du Baby FACS est recommandé malgré les différences d'âge, les différences individuelles et raciales, les anomalies dans la morphologie faciale et les anomalies neuromusculaires. Les unités basiques de codification du Baby FACS sont exhaustives et mutuellement exclusives, ainsi tout mouvement facial complexe peut être précisément et clairement identifié en terme de combinaisons et séquences de ses actions constitutives. Le Baby FACS comprend des descriptions d'expressions faciales saillantes du jeune enfant et explicite les lignes directrices pour coder les intensités et variantes de sourires et de pleurs des visages. Que cela soit via le FACS ou le Baby FACS, les mesures de différences qualitatives dans l'intensité et la modulation d'expression d'affect positif ou négatif sont particulièrement utiles dans les recherches avec des échantillons cliniques et atypiques. Par exemple, dans le cadre d'une étude chez les adultes atteints du syndrome de Down (SD) (Smith, Marcia, Dodson, & Donald, 1996), leurs expressions faciales ont été évaluées et comparées à un Groupe Contrôle de personnes saines appariées en âge, lors de présentation de vidéos joyeuses, tristes ou neutres. Ainsi, les mouvements faciaux ont été analysés avec la FACS et cela a permis d'observer les similitudes et

différences dans l'émergence et l'intensité des expressions faciales des adultes atteints du SD par rapport au Groupe Contrôle face aux stimuli.

Pour notre étude, nous utiliserons le Baby FACS dans le contexte expérimental qui sera défini plus tard, spécifiquement pour investiguer les expressions positives liées, telles que le sourire et le rire.

La joie

La joie (Kringelbach & Kent, 2009) est subtile et complexe. Selon certains scientifiques, c'est une forme subjective de bien être. Les humains sont des êtres sociaux, et des données indiquent qu'avoir des relations sociales avec les autres est un des facteurs les plus importants de la joie. En effet, les nouveaux nés ont une préférence pour les stimuli « facelike » (Goren et al., 1975; Jonhson et al., 1991; Morton et Jonhson, 1991), en cohérence avec l'étude de Muir & Nadel (1998) dans laquelle les bébés ont une préférence pour les stimuli humains par rapport aux stimuli physiques. Selon Brothier (1990), il existerait des réseaux spécifiques pour les processus sociaux. Par conséquent, il existerait un cerveau social qui expliquerait certains dysfonctionnements spécifiques du comportement social, comme par exemple dans le cadre de l'autisme. Il est également intéressant de noter que le sourire social apparaît vers l'âge de quatre mois, et qu'il est présent même chez les nourrissons aveugles, ce qui corréle bien avec l'idée qu'il y aurait un mécanisme inné dédié aux prédispositions sociales précoces (Fredman, 1964). Dans le syndrome d'Angelman, le sourire social émerge également tôt ou à un âge normal, c'est à dire entre quatre et six semaines (Clayton-Smith 1993).

Le sourire chez le jeune enfant

Le sourire exprime en général le plaisir et l'amusement. C'est une expression faciale caractérisée par la modulation musculaire autour des yeux, un étirement horizontal des lèvres et un retournement des coins de la bouche. On peut donc l'observer à travers les mouvements des muscles zygomatiques majeurs et mineurs, et des muscles orbiculaires. L'unité d'action AU12 est la principale composante du sourire. Plus il y aura d'activation de l'AU12, plus on observera de joie exprimée par les individus (Ekman & Friesen, 1978a). Certains auteurs ayant étudié les expressions faciales (en particulier Blurton Jones, 1971; Brannigan & Humphries, 1972; Grant, 1969) ont distingué plusieurs types de sourire : le sourire tendu, le large sourire, le grand sourire (Niedenthal, 2011). Nous pouvons observer des modulations des AU12, AU6 et AU26/27 en fonction des différents sourires. Au total, dix-sept muscles travaillent simultanément pour le sourire et il existerait environ une cinquantaine de type de sourires (Duchenne de Boulogne, 1862). Lors de l'observation d'un rehaussement des joues et de plissements des yeux, ce type de sourire est

nommé sourire de Duchenne. Le sourire de Duchenne est une appellation pour désigner les sourires exprimant une joie authentique, et qui se distinguent des sourires volontaires, par la contraction du muscle orbiculaire. L'expression du sourire de Duchenne est plus probable que le simple sourire quand les participants rapportent de véritables sentiments de plaisir (Ekman & Friesen, 1982; Souissignan, 2002). Les sourires de Duchenne sont plus probables que les sourires non Duchenne quand la mère sourit au nourrisson, quand les nourrissons font des vocalisation d'expression, et quand ils regardent leur mère pendant un jeu de face à face (Fogel, Nwokah, Dedo, Messinger, Dickson, Matusov, & Holt, 1992 ; Hsu, Fogel et Messinger, 2001 ; Messinger et al., 1997 ; Messinger et al., 2001). Il semble donc important de tenir compte de cet élément dans le cadre de notre recherche sur les personnes atteintes du SA, afin d'observer la caractéristique du sourire exprimé.

Les nourrissons dans la première année de vie expriment le sourire de Duchenne aussi bien que d'autres types de sourire, comme le sourire « bouche ouverte ». Sur le plan développemental, à trois mois, le sourire se produit rarement en réponse à un seul stimulus et est plus probable durant des tâches quotidiennes sociales comme le jeu face à face mère/enfant, et des jeux sociaux comme le « coucou » ou le « chatouillis » (Emde & Harmon, 1972; Kaye et Fogel, 1980; Sroufe, 1995; Wolff, 1987). Fogel et al. (2006), ont observé différents types de sourires en fonction du type de jeu, et si le jeu est normal ou perturbé. Ces chercheurs ont mis en évidence une famille complexe de différentes expressions du sourire différant dans leur durée et amplitude comme une fonction du jeu : sourire spontané, sourire de Duchenne, sourire « play », « duplay », sourire « bouche ouverte » et sourire « bouche bée ». Le type de sourire, sa durée et son amplitude apparaissent être contrôlés indépendamment par le nourrisson en relation au contexte. Ces données révèlent des nuances systématiques et spécifiques au contexte dans les sourires du nourrisson dans la seconde moitié de la première année. Fogel et al. constatent entre autre que dans les situations perturbées, la durée du sourire est considérablement plus faible (une différence de l'ordre de trente-neuf secondes entre les deux types de situations).

Niedenthal et al. (2011), soutiennent que les sourires ne sont pas simplement l'expression d'un sentiment interne. En fait, « les sourires ne sont que la partie la plus visible d'une fusion intime entre deux esprits ». Ces chercheurs ont aussi montré l'importance du contact avec les yeux, pour l'expression du sourire, qui engendrerait un impact émotionnel plus grand.

Par conséquent chez les nourrissons, les types de sourires apparaissent varier systématiquement selon la situation, par exemple si la mère sourit ou pas, et regarde ou pas le nourrisson. Et dans ces études, les sourires Duchenne, et non Duchenne se produisent dans des situations sociales positives (Fogel, Dickson, Hsu, Messinger, Nelson-Goens, & Nwokah, 1997 ;

Messinger, Fogel, & Dickson, 2001). Bien qu'il ne soit pas possible d'obtenir des auto-évaluation des sentiments perçus par les nourrissons, les occurrences différentielles des sourires selon le contexte fournit une base pour inférer les émotions différentes ou au moins les différentes formes d'engagements significatifs (Buss & Goldsmith, 1998; Frijda & Tcherkassof, 1997; Ginsburg, 1997). Ceci est une donnée particulièrement utile compte tenu du fait que les individus SA sont privés de langage.

Le rire chez le jeune enfant

Au niveau du développement, le rire apparaît plus tard que le sourire, vers quatre ou six mois. Dans certaines pathologies avec un retard de développement comme le syndrome de Down il peut émerger seulement vers l'âge de 10 mois (Cicchetti & Sroufe, 1976), et dans le SA il est en général facilement provoqué vers l'âge de 2 ou 3 mois (Dan, 2008). Le rire diffère du sourire en terme d'intensité. C'est un comportement réflexe exprimant en général un sentiment de gaieté. Il survient par exemple lors de la perception d'un rire, lors de chatouillis, par l'humour. Le rire est défini comme étant « tout son audible perceptible qu'une personne ordinaire pourrait caractériser comme un rire si écouté sous des circonstances quotidiennes » (Bachorowski et al., 2001). C'est un signal social qui se manifeste par un court éclatement de bruits de voix inarticulés, accompagné d'une ouverture de la bouche, des coins retournés des lèvres, d'une exposition des dents, et de la fermeture de moitié ou complète des yeux ainsi que d'une surélévation des joues. Lors du rire, soixante muscles sont activés. Il y a une distinction à faire entre rires vocaux et non vocaux. Le rire vocal apparaît vers six ou huit mois et des recherches ont montré que ce type de rire est fortement associé à l'initiation d'interactions sociales. Le rire contagieux apparaît vers douze ou quatorze mois car il est nécessaire que les enfants aient atteint un certain niveau cognitif pour comprendre de quoi on rit (Lécuyer, 2004). Ainsi, la contagion émotionnelle correspond à un phénomène de transfert d'un état affectif d'une personne à une autre et cela permet le lien social (Wallon, 1934, 1942). Lipps (1903) expliquait la contagion émotionnelle au travers d'un « mimétisme moteur qui consiste en une imitation posturale et faciale automatique qui, en fournissant une information de nature kinesthésique, devait permettre la reproduction et la compréhension des états émotionnels de la personne observée ». Adolphs (2002) précise un peu cela en disant que « la perception de comportements émotionnels (comme par exemple l'expression de la joie) ou de la composante émotionnelle d'une action instrumentale (s'emparer d'un objet avec peur, hésitation ou colère) active chez l'observateur les mécanismes sous tendant la génération de l'émotion ». Nous expérimentons cette contagion des émotions de façon quotidienne et elle se produit en quelques millisecondes (Hatfield, 1993). Cette contagion affective met plusieurs personnes en relation de partage

émotionnel sur un mode inconscient. C'est un mécanisme puissant, et ces processus intervenant dans la communication sont très adaptatifs et fonctionnels car ils permettent de savoir ce que les autres ressentent et pensent. En résumé, il y aurait trois étapes dans le processus de contagion émotionnelle : la perception d'une émotion qui engendre son mimétisme, puis un feed-back afférent de l'activation des muscles faciaux au cerveau, ce qui permet l'évocation de l'émotion perçue (Lipps, 1907, Hatfield et al., 1993, Adolphs, 2002). Il est particulièrement important de tenir compte de ce phénomène dans le cadre de notre étude étant donné qu'il y aura une session d'interactions sociales dans notre protocole expérimental.

Dans le cadre de notre recherche sur le SA, la question qui se pose d'emblée est de savoir si le rire présente un aspect pathologique et s'il est de l'ordre d'un comportement immotivé, c'est à dire un comportement qui se manifesterait sans raisons apparentes, et qui ne corrèlerait pas avec les enfants de même quotient de développement.

Rires pathologiques

Tateno et al. (2004), stipulent que les rires et les pleurs pathologiques peuvent être décrits comme des épisodes de rires ou de pleurs incontrôlables qui sont déclenchés par un stimulus qui ne devrait normalement pas causer une telle réponse émotionnelle. Le PLC (Pathological Laughing and Crying) est une conséquence fréquente relative à des dommages cérébraux, il résulterait d'un relâchement de l'inhibition corticale des centres supérieurs du tronc cérébral. Les patients avec PLC ont une plus grande fréquence de lésion du lobe frontale que les patients sans PLC. La même idée de rires pathologiques est reprise dans l'étude de Palarde et al. (2009), selon laquelle le rire peut être pathologique quand il n'est pas relié à une émotion et qu'il arrive indépendamment d'un stimulus congruent. Cela correspond donc à un rire inapproprié. Le critère, proposé par Poek (1969) inclut le rire pathologique comme réponse à un stimulus non spécifique, sans changement d'affect correspondant, sans contrôle volontaire de l'expression, et sans soulagement après le rire.

Les crises de rire, connues comme des crises gélastiques ou rires ictaux, sont des événements épileptiques caractérisés par des accès de rire comme un événement isolé, qui durent communément moins de trente secondes, mais qui sont fréquemment accompagnés par d'autres crises types. Ces crises gélastiques sont classiquement associées à l'hamartome hypothalamique (HH) qui est une lésion congénitale rare se présentant avec la triade classique d'épilepsie gélastique, de retard de développement et de puberté précoce. On peut également observer la possible présence de troubles de l'expression du rire dans le cadre de pathologies avec un retard de développement, tels que l'autisme ou le syndrome de Down (SD). Cette dernière maladie est une pathologie congénitale due la plupart du temps à la présence d'un chromosome surnuméraire pour la 21e paire, et caractérisée

par un retard cognitif significatif et des particularités morphologiques spécifiques.

Le paragraphe suivant développe plus particulièrement l'émergence du rire dans le cadre de ces deux pathologies développementales, dans l'espoir qu'ils puissent renseigner sur le SA.

Le rire dans l'autisme et le syndrome de Down

Actuellement, la majorité des recherches sur les réactions émotionnelles des enfants avec autisme se centrent sur l'étude des expressions faciales (e.g. Bauminger, 2004; Bieberich and Morgan, 2004; Capps et al 1993; Dawson et al 1990). Bien que les expressions faciales jouent un rôle important dans les interactions sociales, d'autres modes d'expressions émotionnelles sont aussi important ; par exemple, les expressions vocales tel que le rire sont aussi connues pour avoir une influence sur l'état affectif des autres (Bachorowski et Owren 2001, 2008) et sont pensées comme étant centrales pour former des relations sociales (Orwen et Bachorowsk, 2003). Hudenko et Stone (2009) utilisent une variable dépendante (VD) originale, l'analyse acoustique du rire, pour étudier le rire d'enfants avec autisme comparés à des enfants standards. Durant les interactions sociales, les enfants diagnostiqués avec autisme exposent seulement un type de rire alors que le groupe de comparaison en expriment deux, mais il n'y a pas de différence en terme de durée de rire. Ces éléments suggèrent que les enfants avec autisme expriment le rire en premier lieu en réponse à des états internes positifs plutôt que l'utiliser pour négocier des interactions sociales. Des études montrent également que les personnes avec autisme sont beaucoup plus susceptibles de produire des rires non partagés que ceux atteints du SD. Par conséquent, on observe une différence fonctionnelle d'expression du rire entre les personnes avec ou sans autisme. Il serait donc intéressant dans le cadre de notre recherche de procéder à des analyses acoustiques afin d'obtenir des éléments plus précis en terme de réactions émotionnelles.

En ce qui concerne le syndrome de Down, la recherche de Carvajal et al. (2011) ont montré que les adultes atteints de cette pathologie ne présentent pas de difficultés spécifiques dans la reconnaissance des expressions faciales, et ceci malgré une plus faible discrimination entre les expressions faciales et le fait qu'ils tendent à prendre plus en compte la moitié inférieure du visage. Bien que les personnes avec des déficiences intellectuelles ont des temps de réactions plus lents et font plus d'erreurs, ils traitent l'information faciale de façon similaire à la population générale (Singh et al., 2005). On retrouve également ces résultats dans le cadre d'une étude sur le rire chez les nourrissons atteints du syndrome de Down (Cicchetti & Sroufe, 1976). Dans le cadre de cette recherche une liste de trente stimuli sociaux est utilisée. Ces stimuli sont groupés sous quatre catégories : stimuli auditifs, tactiles, visuels, et dits « sociaux ». Les résultats montrent une association positive entre développement cognitif et affectif dans un échantillon longitudinal de 14

nourrissons atteints du syndrome de Down de 18 mois. La trajectoire de développement du rire à des stimuli de plus en plus complexe est la même que celle de nourrissons de développement typique, mais est retardée par un nombre de mois dépendant du degré de la déficience intellectuelle. De plus, il est à noter que le sourire est plus fréquent que le rire chez les enfants atteints du syndrome de Down. Dans notre étude, il s'agira également d'observer si l'expression du rire et du sourire concorde avec le quotient de développement.

Reddy et al. (2002) constatent dans une étude avec des enfants atteints d'autisme et des enfants atteints du syndrome de Down que leurs rires sont communs dans des situations étranges et inexplicables (tel que par exemple le fait d'être exposé à un bruit fort). De même dans le SA, le rire peut être exprimé dans certaines situations pour signaler de l'anxiété (Bax, 2001) (par exemple lors de prises de sang, Kibel & Burness, 1973, Dooley et al., 1981, Clayton-Smith, 1992). Néanmoins ce qui nous intéresse dans le cadre de notre recherche et qui est plus simple à étudier sont les rires des personnes atteintes du SA face à des situations à valence hédonique joyeuse (tels que par exemple les interactions de face à face avec une personne souriante, les jeux qui consistent en l'opposition apparition/disparition, une personne se cachant avec un masque).

A travers les études citées précédemment, nous avons pu appréhender la façon dont le le rire se manifeste chez les personnes atteintes du SD et de l'autisme. Dans des recherches, il a été mis en évidence que les individus atteints du SA sont plus susceptibles à exposer un comportement joyeux que les patients avec syndrome de Down, avec syndrome de Prader-Willi ou sans trouble intellectuel spécifique (Walz & Benson, 2002). Néanmoins, malgré que le rire dans le SA est plus intense au niveau des critères diagnostiques, il est pourtant peu décrit à la différence de ceux propres au SD et à l'autisme.

Le syndrome d'Angelman, et les réactions de rires et de sourires

Philipart (2001) considère le syndrome d'Angelman comme un modèle de développement arrêté dans lequel les individus sont « normaux » bien que irrémédiablement immatures. Le niveau de développement a été suggéré comme étant gelé à environ quinze mois et les difficultés d'apprentissage ont été caractérisées par un « arrêt cognitif » à l'âge de vingt-quatre mois (Handfoth et al., 2005). D'autres recherches ont indiqué que les enfants atteints du syndrome d'Angelman tendent vers un plateau dans leur développement une fois qu'ils ont atteint un âge de développement de vingt-quatre ou trente six mois (Williams et al., 2006). Dans le cadre de l'étude de Peters et al. (2010), l'hypothèse de recherche était que le fait d'augmenter le taux de méthyle dans l'alimentation augmenterait l'expression du gène UBE3A, ce qui améliorerait le phénotype clinique des enfants atteints du SA. Les résultats ne sont pas significatifs, néanmoins l'observation subjective de

l'entourage met en évidence la présence de différences entre le groupe traité et le Groupe Contrôle, suite à une période de traitement d'un an. Il y aurait une légère amélioration dans quelques paramètres de développement chez les individus SA non autistiques. En effet, il est important de noter que certains enfants atteints du SA exposent des traits qui se chevauchent avec ceux de l'autisme (Stenffenburg et al., 1996; Peters et al., 2004). Par conséquent, dans notre étude, la question est de savoir si ce sont les traits autistiques ou plutôt le niveau de développement qui permettrait de prédire la typicalité des rires des personnes atteintes du SA, en faisant une comparaison avec un Groupe Contrôle de quotient de développement équivalent.

La plupart des personnes atteintes du SA ne semblent pas présenter de déficits marqués en terme d'acuité visuelle. Malgré une relativement bonne reconnaissance des visages, le décodage des expressions faciales émotionnelles semble être déficient. Cependant, on observe ces difficultés uniquement dans l'identification des expressions faciales émotionnelles de colère ou de tristesse. Si ceci est confirmé, il se peut que ces difficultés soient liés à une perception altérée des émotions négatives dans le contexte de la disposition joyeuse (Dan, 2008). Ces difficultés sont plus marquées pour les expressions faciales émotionnelles que pour les gestes de main. Ces éléments pourrait aller dans le sens d'une réaction émotionnelle différente en fonction des stimuli.

Dans une étude longitudinale de Horlers et Olivier (2006b) il a été montré chez onze enfants atteints du SA âgés de quatre à onze ans, ayant un diagnostique génétique avéré, que les comportements de rire et de sourire les plus élevés se produisent quand l'attention de l'adulte et particulièrement le contact avec les yeux sont présents. Dans le cadre d'une étude de Olivier et al. (2002), l'objectif était d'examiner les influences environnementales sur le comportement de rire et de sourire dans le syndrome d'Angelman. L'occurrence et la variabilité des comportements de sourire et de rire ont été observées à travers des contextes sociaux typiques chez trois enfants atteints du SA (de 7, 11 et 17 ans, et respectivement dont le QD était de 14, 15 et 20 mois déterminé à partir de l'échelle « Vineland Adaptive Behavior Scales, Sparrow, Balla, & Cicchetti, 1984). Ainsi, chaque participant a été observé selon trois types de conditions. Dans les conditions d'interactions, un expérimentateur était assis à côté de l'enfant, et était en interaction continue de façon « enthousiaste » avec lui, tout en jouant avec l'un des jouets préféré de l'enfant. Dans les conditions de proximité, l'expérimentateur était assis près de l'enfant mais n'initiait aucune sorte d'interaction sociale avec lui, et ceci même lorsque l'enfant faisait des tentatives pour attirer l'attention de l'expérimentateur. Et enfin, dans les conditions « seul », l'enfant est laissé seul et est autorisé à s'engager dans des activités solitaires, comme par exemple jouer avec un jouet, feuilleter les pages d'un magazines, ou simplement rester assis sur la chaise. Il a été effectué des blocs de trois sessions par jour, et avec au total sept à huit blocs de sessions. Dans chaque bloc les trois conditions

ont été présentées dans un ordre randomisé. Suite à l'observation de la fréquence et de la durée des réponses, les résultats ont indiqué que le rire et le sourire augmentent lors d'interactions sociales et surviennent à des niveaux moindres lors de situations non-sociales. Par conséquent ces données suggèrent que le rire et le sourire surviennent pendant des événements contextuels qui sont appropriés (i.e., ceux qui impliquent des interactions sociales). Cependant, les données de cette étude sont limitées. En effet, par exemple, cette recherche ne se base que sur un petit échantillon d'enfants atteints du SA sans tenir compte du QD. Ce qui a été négligé par Olivier et al. (2002) est la relation entre âge de développement et seuils d'apparition des réactions de joie dans différents contextes d'interactions. Notre étude, au contraire, tout en s'inspirant du protocole expérimental de Olivier et al. (2002, vise à analyser le rire et le sourire face à des situations d'interactions chez les personnes atteintes du SA en comparaison à de jeunes enfants de même quotient de développement pour observer si les réactions face aux stimuli sont dépendantes ou non du quotient de développement.

Problématique

Comme mentionné plus haut, très peu de recherches ont été menées sur le rire chez les personnes atteintes du SA, et elles n'ont pas encore abouti à une explication précise pour laquelle le rire est si fréquent chez cette population. Des recherches antérieures ont suggéré que les comportements de rire et de sourire dans cette pathologie étaient inappropriés, excessifs, et dissociés des événements contextuels (Nirenberg, 1991; Bower & Jeavons, 1967, Elan, 1975). Néanmoins, d'autres études ont révélé que les individus SA rient en présence de contextes appropriés et qu'ils sont particulièrement sensibles aux interactions sociales (Oliviers et al., 2002; Horlers & Oliviers, 2006b).

Notre étude s'inspire de celle d'Olivier et al. (2002), afin d'analyser le rire chez les personnes atteintes du SA. Mais elle s'en distingue du fait qu'il va s'agir ici de faire une comparaison entre l'émergence et l'intensité des réactions des personnes atteintes du SA avec de jeunes enfants (de douze à vingt-quatre mois) non atteints ce de syndrome, appariés suivant le même quotient de développement. Il s'agira d'observer si le niveau de développement des enfants atteints du SA peut être corrélé à celui des jeunes enfants de façon à révéler les mêmes patterns de joie. Nous aurons recours à la manipulation de contextes d'interactions comprenant des stimulations auditives, visuelles, et sociales, tels que par exemple le recours à des comptines, à des jeux interactifs, ou faire des mouvements et des expressions visuelles, afin d'identifier les facteurs responsables du déclenchement de joie chez les enfants atteints du SA en comparaison aux jeunes enfants de même quotient de développement. Nous procéderons également à des modulations dans l'amplitude et

l'intensité des mouvements et des sons afin d'observer si cela influe sur le déclenchement du rire. Par conséquent, l'objectif de cette étude est d'observer s'il y a des patterns spécifiques chez les enfants atteints du SA en réponses à certains types de stimuli ou à certains seuils.

Hypothèses

Nous faisons l'hypothèse que les réactions de joie (sourires, rires) chez les individus atteints du SA ne sont pas immotivées, mais au contraire rationnelles et dépendantes du contexte.

Nous supposons également que ces réactions sont déclenchées à des seuils inférieurs pour les mêmes stimuli externes chez les individus atteints du SA en comparaison à de jeunes enfants de même quotient de développement. Si les sourires et rires sont déclenchés par les même facteurs dans les deux groupes (SA et contrôle), les réactions plus intenses des enfants atteints du SA s'expliquerait en terme de sensibilité aux stimulations environnantes due à leur plus grande excitabilité. Nous supposons donc que les personnes atteintes de SA ont une hypersensibilité indépendante de leur QD face aux stimuli environnants.

L'hypothèse alternative serait qu'il n'y a pas de rationalité des réactions des individus atteints du SA en comparaison aux enfants du Groupe Contrôle. Ainsi, les rires ne seraient pas déclenchés par les même facteurs dans le groupe des personnes atteintes du SA et dans celui des jeunes enfants non atteints de ce syndrome (de même quotient de développement).

MÉTHODE

Participants

Dans le cadre de cette étude transversale, vingt six enfants ont été évalué sur la base d'une session de stimulations et d'une session neutre de jeu seul. Ainsi, il s'agissait de comparer deux groupes d'enfants : le groupe des personnes atteintes du SA et le Groupe Contrôle (enfants « sains »).

Le groupe des personnes atteintes du SA comprend sept enfants : deux filles et cinq garçons. Les filles sont âgées de 2 ans 11 mois et de 14 ans 6 mois. Les garçons sont âgés de 4 ans 7 mois, 5 ans 3 mois, 6ans, 8 ans 11 mois, et 11ans. Tous les participants ont été diagnostiqué comme ayant une microdélétion du chromosome 15 d'origine maternelle. La majorité d'entre eux prennent, entre autres, des traitements pour le sommeil et contre l'épilepsie. L'échantillonnage des enfants atteints du SA a été effectué par l'intermédiaire de la coopération de L'Association Française du Syndrome d'Angelman (AFSA), par contact avec la déléguée de la Région NORD-EST, mais également par l'intermédiaire d'un IME de Besançon, et ainsi que par des parents ayant des contacts de familles

concernées par cette pathologie.

En ce qui concerne le Groupe Contrôle, dix-neuf enfants entre 11 et 24 mois : neuf garçons et dix filles, ont participé à l'étude. Ils ont été recruté par l'intermédiaire de la Crèche de Morteau, de l'Association Bébés Dauphins de Besançon, et de connaissances. Ces enfants ne présentaient pas de problématiques particulières de santé.

Il a été transmis aux différentes structures et associations, ou directement aux parents des fiches explicatives de demande de participation à cette recherche. Suite à l'accord des parents, il leur a été explicité par appels téléphoniques des informations plus précises sur la passation à venir et des réponses à leurs éventuelles questions. Lors de la rencontre avec la famille, la signature d'au moins l'un des deux parents à une feuille de consentement éclairé leur a été demandé.

Matériel et Procédure

La passation s'est déroulée aux domiciles des parents afin que l'enfant soit dans son milieu naturel habituel. Ce sont des passations qui ont été filmées grâce à une caméra afin de permettre l'analyse des données par la suite.

Evaluation du niveau de développement par l'intermédiaire de la BECS

Dans un premier temps, avant la passation expérimentale, nous avons évalué le quotient de développement de chaque enfant. Cette évaluation a été effectuée par l'intermédiaire d'une échelle de développement, la BECS (voir *Figure 1*) : la Batterie d'Evaluation Cognitive et Socio-Emotionnelle (Jean-Louis Adrien, 2008). C'est une échelle appropriée aux jeunes enfants et aux enfants qui présentent des retards mentaux ou des troubles envahissants du développement. Cet outil a été soumis à des vérifications de validité et fidélité inter-cotateurs. Cette batterie permet d'évaluer, par l'intermédiaire de jeux divers, à la fois le développement des capacités cognitives, socio-émotionnelles, et globales chez un enfant dont le développement se situe entre 4 et 24 mois. Cet outil permet donc d'obtenir des données précises sur les différents aspects du développement de chaque enfant (ces mesures sont représentées plus bas dans la *Figure 5*). A partir des notes obtenues aux différents items évalués par cette batterie, cela a permis de déterminer, pour chaque enfant, un niveau de développement aux différentes catégories, et ainsi d'avoir une fourchette d'âge de développement correspondante.



Figure 1. Matériel de la Batterie d'Evaluation Cognitive et Socio-émotionnelle (BECS) (Jean-Louis Adrien, 2008)

Passation expérimentale en deux phases

Lors de la passation expérimentale, tous les participants étaient évalués sur deux temps : lors de la session d'interaction avec présentation de stimuli divers, et lors de la session de baseline neutre où l'enfant jouait seul avec les jeux.

A)Condition d'interaction

Lors de ce temps expérimental, chaque enfant a été exposé à 19 situations d'interactions différentes. La plupart des 19 stimuli utilisés ont été inspiré de l'étude de Cicchetti et Sroufe (1979), ainsi, ces items relèvent de quatre types de catégories : acoustiques, tactiles, visuelles et sociales. Il sont listés dans un ordre aléatoire dans le *Tableau1*, puisqu'ils ont été présenté de façon randomisée aux différents enfants afin de lever l'effet d'ordre.

Tableau1 : Présentation des stimuli proposés aux enfants lors de la session d'interaction.

<i>Stimuli de la phase d'interaction</i>
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.
2) Faire 4 « pop » alignés, puis pause. (Commencer avec les joues pleines et les lèvres plissées).
3) Obtenir l'attention de l'enfant. Tenir le masque assez haut de sorte que l'enfant puisse le voir. Placer le masque devant notre visage, se pencher lentement à proximité du visage de l'enfant, pause de 2 secondes. Puis se reculer doucement , et retirer le masque lentement.

4) Avec un type de voix mécanique, varier le son de la voix de bas en haut en disant « Boo-Boo-Boo-Baa-Baa-Baa-Boo-Boo-Boo ».
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.
6) En utilisant une voix forte et profonde, prononcer « BOOM BOOM BOOM » à 1 seconde d'intervalle.
7) Attirer l'attention de l'enfant sur nos doigts, faire marcher 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 chatouille.
8) Doux tapotements sur la joue de l'enfant avec un objet mou : 3 fois.
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 : 3 fois .
12) Doux chatouillis avec les doigts sous le menton de l'enfant pendant 3 secondes.
13) Courir sur place : 3 fois
14) Faire une grimace à l'enfant.
15) Faire des bulles devant l'enfant : 3 fois.
16) Envoyer une balle à l'enfant : 3 fois.
17) Faire tourner une boîte à musique.
18) Chuchoter, à proximité de l'enfant : « Coucou bébé, comment vas-tu ? »
19) Utiliser un tissu, porter l'attention de l'enfant sur le visage non couvert, couvrir le visage pendant 2 secondes, et découvrir rapidement.

Lors de cette session, l'expérimentateur était assis en face de l'enfant et ce dernier était soit assis sur les genoux d'un de ces parents soit dans une chaise haute pour des raisons pratiques. En effet, cela a été une alternative pour éviter que l'enfant ne soit dispersé et tenté de partir ailleurs lors de la passation, et ainsi permettre une meilleure attention de l'enfant face aux stimulations qui lui étaient présentées. Les divers stimuli ont été présentés à l'enfant par l'expérimentateur, et l'affectation de l'ordre des stimuli était aléatoire et variait donc d'un enfant à l'autre. Il a été également nécessaire de faire en sorte d'avoir des temps de latence entre les stimuli afin de réduire les effets de contagion. Ces passations ont nécessité une perpétuelle adaptation de l'expérimentateur aux besoins de l'enfant afin de pouvoir mener à bien l'ensemble de l'expérience. De plus, l'expérimentateur a dû également faire des efforts pour éviter les biais sur d'autres modalités, telles que par exemple essayer d'adopter la même attitude vis à vis des enfants, avoir une tenue vestimentaire similaire, et essayer de faire la passation sur une durée approximativement identique de l'ordre de 15 minutes environ.

B) Condition de jeu seul

Durant cette phase de baseline neutre, il s'agissait d'obtenir des informations sur le comportement de l'enfant dans un cadre sans interactions. Par conséquent, durant une période de 10 minutes, l'enfant était autorisé à s'engager dans des activités solitaires en jouant avec les jeux qui lui étaient mis à disposition. Lors de cette session, il était explicité à l'enfant qu'il pouvait jouer avec tous les jeux qui lui étaient donnés, mais qu'il devait jouer seul. L'expérimentateur était donc présent dans la même pièce que l'enfant et assis à proximité, mais ne le regardait pas et ne lui parlait pas durant cette session, même si des tentatives étaient faites par l'enfant pour attirer son attention.

Codage des données

L'analyse des réactions de l'enfant, lors de la phase d'interaction, tout comme pour la phase de baseline, a été effectuée en tenant compte de deux critères : le niveau d'excitabilité et le niveau d'expressivité. Pour se faire, il a été utilisé deux échelles continues. Tout d'abord, une échelle comportementale où nous avons évalué le degré d'excitabilité de l'enfant (agitation des bras, des jambes, balancements...) sans tenir compte de l'expression faciale. Il s'agissait d'une échelle de Likert en 10 points allant de 0 (très calme) à 9 (très excité). Puis, nous avons également eu recours à une échelle pour évaluer l'amplitude d'expressivité faciale positive allant de 0 (neutre) à 9 (rire aux éclats) avec comme intermédiaire (4,5) le sourire (ceci en considérant que le rire est un degré d'excitabilité au dessus du sourire). Pour ces analyses, quatre observateurs (trois juges indépendants et l'expérimentateur) ont évalués les réactions des enfants en visionnant les différentes vidéos. Les juges indépendants étaient naïfs et n'avaient donc pas connaissances des hypothèses expérimentales.

Variables et plan expérimental

Les variables dépendantes correspondent aux notes données aux échelles d'Excitabilité et d'Expressivité.

Le plan de l'expérience se compose de 4 facteurs inter-sujets. Le facteur Groupe avec 2 modalités : groupe des enfants atteints du SA et le Groupe Contrôle ; le facteur Session avec 2 modalités : la session de stimulations et la session de baseline ; le facteur Niveau de développement avec 3 modalités : niveau de développement cognitif, niveau de développement socio-émotionnel, niveau de développement global ; et le facteur Age (pour le Groupe Contrôle) avec 2 modalités : inférieur à 18 mois vs supérieur à 18 mois.

RÉSULTATS

Comparaison des notes obtenues aux échelles d'évaluation par les deux groupes

La *Figure 2* montre les notes d'excitabilité et d'expressivité obtenues pour chacune des différentes stimulations (numérotées de 1 à 19) pour les deux groupes (SA vs Contrôle). De prime abord, quand nous observons ce nuage de points, nous remarquons une corrélation globale entre les 38 paires de notes ($F(1,36) = 22.4, p < .001$). Néanmoins, lorsque nous regardons les points selon leur catégorie (Excitabilité vs Expressivité), nous constatons un effet de cohorte confirmé par le fait que les notes d'Excitabilité sont significativement plus élevées que les notes d'Expressivité pour chacun des groupes considérés séparément : pour le Groupe SA : $t(36) = -5.8 ; p < .001$ et pour le Groupe Contrôle : $t(36) = -6.5 ; p < .001$. Les cohortes prises séparément ne conduisent pas à une corrélation significative : régression pour l'excitabilité : $F(1, 17) = 2.19, NS$; et régression pour l'expressivité : $F(1,17) = 0.5, NS$. Ainsi, les deux groupes se différencient à la fois sur le versant de l'excitabilité et de l'expressivité lorsque ces deux catégories sont prises de façon séparées.

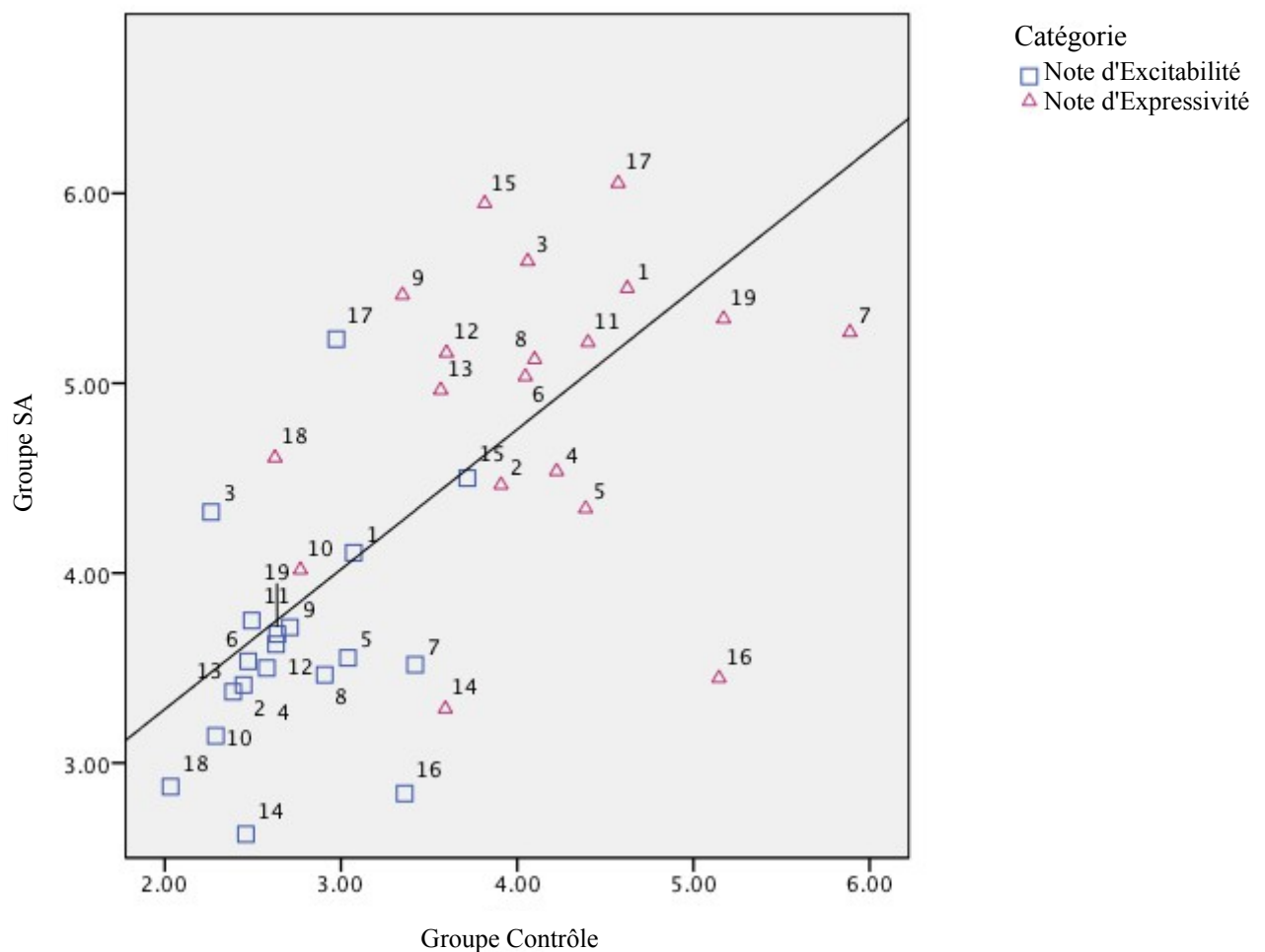


Figure 2. Notes obtenues aux échelles d'Excitabilité et d'Expressivité pour le Groupe SA vs Groupe Contrôle pour chaque stimulation (numérotées de 1 à 19).

Comparaison des moyennes des notes d'excitabilité et d'expressivité dans les deux groupes

La *Figure 3* représente les moyennes des notes d'excitabilité et d'expressivité pour chaque item pour les deux groupes. Cette moyenne a été établie suite à la vérification de la corrélation entre les notes des deux échelles pour les deux groupes (corr = .86 pour le Groupe SA, corr = .61 pour le Groupe Contrôle). Pour chaque item, nous avons confronté la note moyenne du Groupe Contrôle avec celle du Groupe SA. La relation linéaire $F(1,16) = 4.97, p = .04, R^2 = .24$; sans l'item 14 (Grimace) et l'item 16 (Balle) montre que le Groupe SA et le Groupe Contrôle présentent des réactions similaires face aux stimuli. Tout autre pattern aurait favorisé l'hypothèse alternative d'une non rationalité des réactions dans le Groupe SA en comparaison au Groupe Contrôle. La relation linéaire, d'équation $y = .558 C + 2.5$, indique au contraire des réactions proportionnées des deux groupes aux différents stimuli. Les mêmes items ont conduit aux mêmes réactions dans les deux groupes. Ces données vont dans le sens de l'hypothèse selon laquelle les réactions de joie dans le SA seraient rationnelles. Néanmoins, on observe un décalage sur le haut du graphique pour le Groupe SA qui s'explique par le coefficient de la droite de régression qui est de 2,5. Par conséquent, lorsque les enfants contrôles sont évalués à une note de 0 pour leur réaction, les enfants atteints du SA sont déjà à 2,5. Cette information signifie que le Groupe SA a manifesté des réactions d'excitabilité et d'expressivité plus fortes que le Groupe Contrôle face aux stimulations.

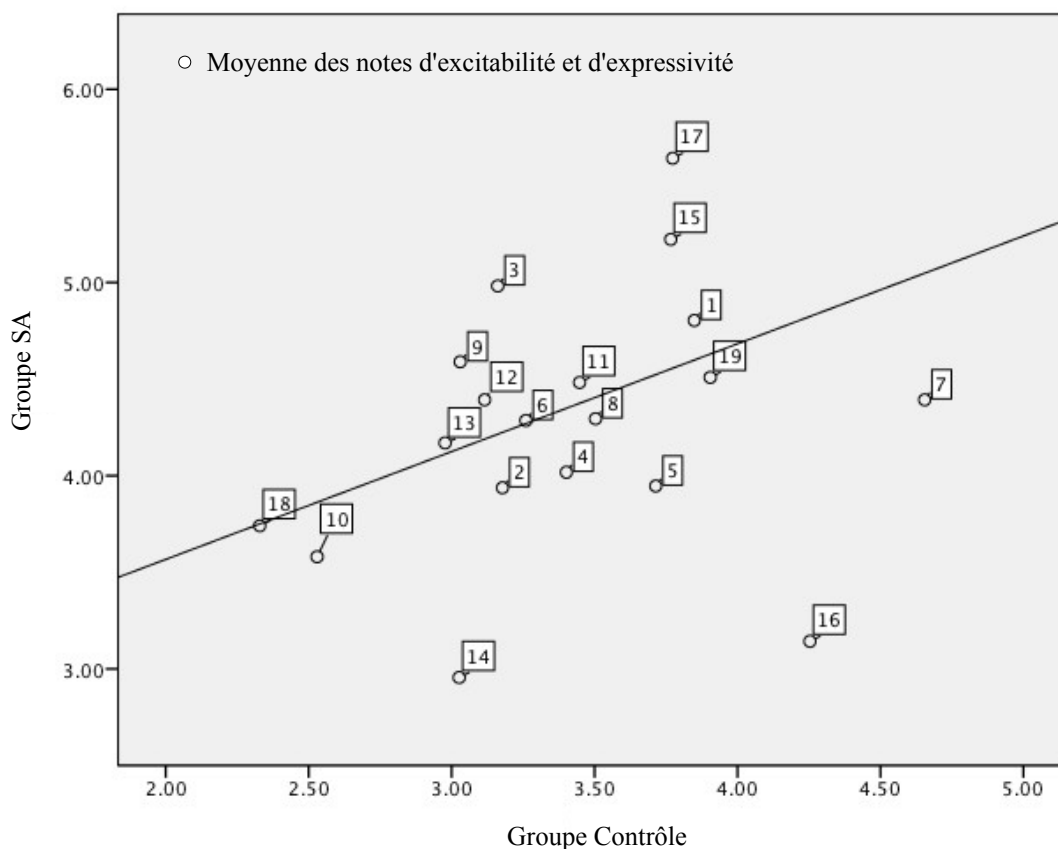


Figure 3. Moyenne des notes d'excitabilité et d'expressivité pour chacun des items (numérotés de 1 à 19) pour les deux groupes : Groupe SA vs Groupe Contrôle.

Comparaison de l'excitabilité, puis de l'expressivité chez le Groupe SA vs Groupe Contrôle

Si nous observons le graphique représentant les notes d'excitabilité (voir *Figure 4 (A)*), nous remarquons que les enfants atteints du SA sont plus excités lors de la présentation des différents stimuli par rapport au Groupe Contrôle. Il existe donc une différence significative entre les deux groupes : $F(1,24) = 11.9$, $p = .002$, $\eta p^2 = 33\%$.

En ce qui concerne l'expressivité (voir *Figure 4 (B)*), on observe également une différence significative entre les deux groupes : $F(1,24) = 4.3$, $p = .050$, $\eta p^2 = 15\%$.

Par conséquent, l'hypothèse selon laquelle les réactions de joie du Groupe SA seraient plus intenses que celle du Groupe Contrôle, en raison d'une plus grande excitabilité, est vérifiée.

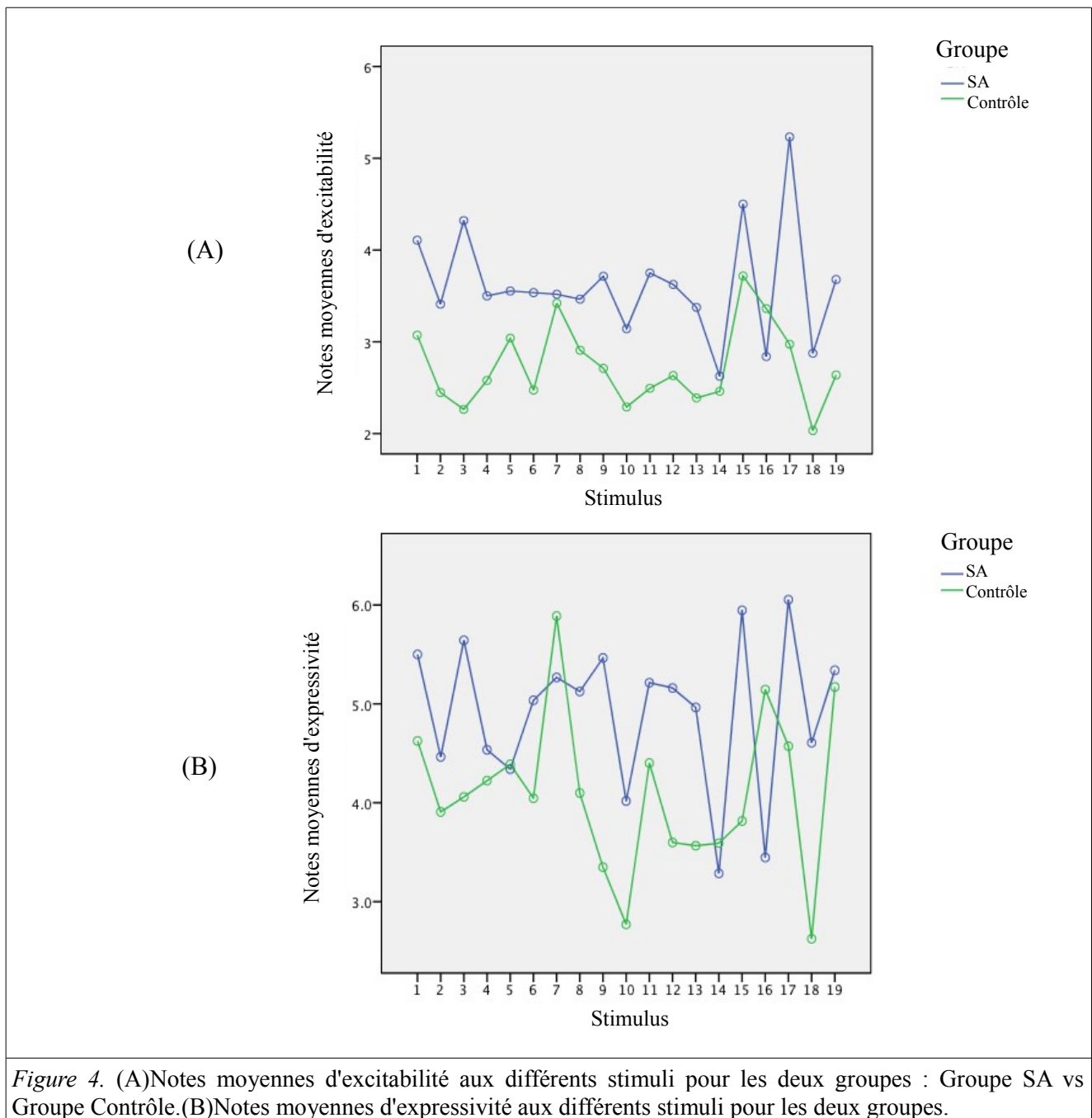


Figure 4. (A) Notes moyennes d'excitabilité aux différents stimuli pour les deux groupes : Groupe SA vs Groupe Contrôle. (B) Notes moyennes d'expressivité aux différents stimuli pour les deux groupes.

Comparaison des notes obtenues à la BECS chez le Groupe SA vs Groupe Contrôle

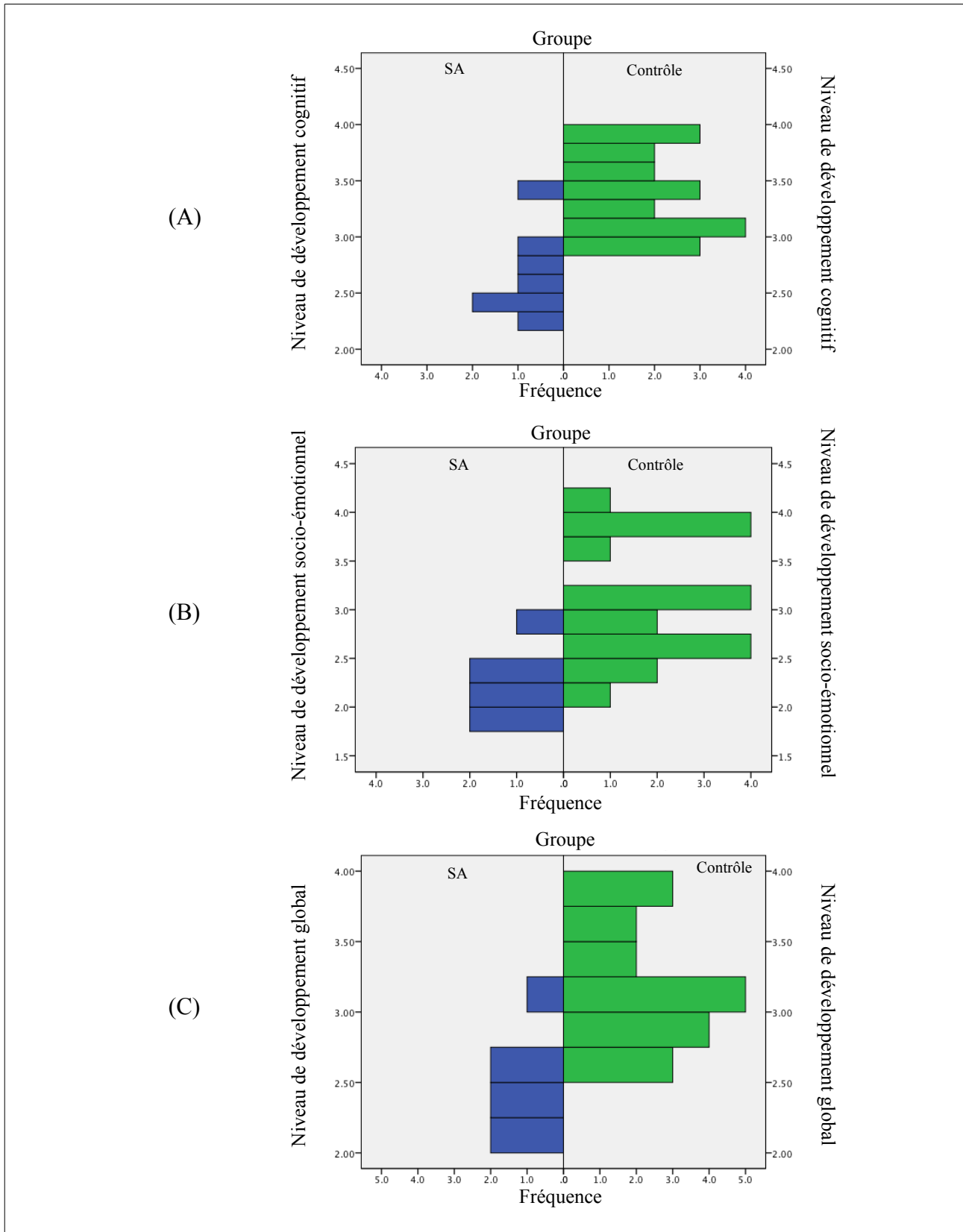


Figure 5. (A) Notes de l'évaluation du développement cognitif par la BECS pour chaque enfant des deux groupes : SA vs Contrôle. (B) Notes de l'évaluation du développement socio-émotionnel par la BECS pour chaque enfant des deux groupes : SA vs Contrôle. (C) Notes de l'évaluation du développement global par la BECS pour chaque enfant des deux groupes : SA vs Contrôle.

L'observation des niveaux de développement sous forme de graphique (*Figure 5*), a permis d'identifier les appariements possibles entre les deux groupes afin de faire des comparaisons mieux contrôlées.

Ces graphiques indiquant le niveau de développement des enfants, ne nous ont permis de penser la comparaison entre les deux groupes que selon un appariement en fonction des notes obtenues à l'évaluation socio-émotionnelle de la BECS avec un niveau inférieur ou égale à 3.

Comparaison de l'excitabilité par appariement

Dans un premier temps nous avons effectué une comparaison entre le Groupe SA et les enfants contrôles ayant un niveau de développement socio-émotionnel inférieur ou égal à 3. Lors de cet appariement, nous avons comparé les sept enfants atteints du SA à 12 enfants contrôles. Nous avons observé une différence significative entre les deux groupes selon cette modalité. Ceci est confirmé par les résultats de l'ANOVA : $F(1,17) = 10.8, p < .01, \eta p^2 = 39\%$. Ainsi, on observe un taux d'excitabilité supérieur dans la population des enfants atteints du SA que chez le groupe apparié en développement socio-émotionnel.

Dans un second temps, nous avons apparié les enfants atteints du SA aux enfants d'âge inférieur à 18 mois. Selon cette modalité, il a été possible de comparer le Groupe SA à 11 enfants contrôles. Le taux d'excitabilité des enfants atteints du syndrome est significativement plus important en comparaison au groupe apparié : $F(1) = 9.2, p < .008, \eta p^2 = 36\%$.

Enfin, dans un troisième temps, nous avons comparé l'excitabilité des enfants SA aux enfants d'âge supérieur à 18 mois. Cette condition a permis d'observer également une différence significative entre les enfants atteints du SA et les 8 enfants contrôles : $F(1) = 5.2, p < .039, \eta p^2 = 28\%$.

Comparaison de l'expressivité par appariement

Le Groupe SA est également plus expressif face aux stimuli que les 12 enfants dont le développement socio-émotionnel à la BECS est de niveau inférieur ou égal à 3. En effet, nous pouvons observer une différence significative entre ces deux groupes : $F(1,17) = 4.6, p < .05, \eta p^2 = 21\%$.

Lors de la comparaison par appariement du Groupe SA aux 11 enfants d'âge inférieur à 18 mois, nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les deux groupes : $F(1,16) = 4.3, p = .053, \eta p^2 = 21\%$. Par conséquent, le taux d'expressivité semblerait être proche dans les deux groupes. Néanmoins, cette donnée est difficilement interprétable du fait du faible échantillon.

Et enfin, l'appariement entre le Groupe SA et les 8 enfants d'âge supérieur à 18 mois a également permis de mettre en évidence une corrélation entre les résultats des deux groupes : $F(1,13) = 1.9$, $p = .188$, $\eta p^2 = 12\%$. Mais pour les mêmes raisons que précédemment, l'interprétation est difficile du fait qu'il y avait peu de sujets.

Comparaison des réactions moyenne globale d'excitabilité et d'expressivité des enfants selon leur niveau de développement.

La *Figure 6* montre un nuage de point très hétérogène et indépendant du niveau de développement de l'enfant (Corrélation de Bravais Person *NS*, $r = -.13$, $N = 26$). Par conséquent, nous n'observons pas d'interaction entre la moyenne globale et le niveau de développement. Ceci tend à montrer que la réaction émotionnelle face au stimuli n'est pas dépendante du quotient de développement global des enfants. Cette donnée vérifie donc l'hypothèse selon laquelle l'hypersensibilité des enfants atteints du SA est indépendante du quotient de développement.

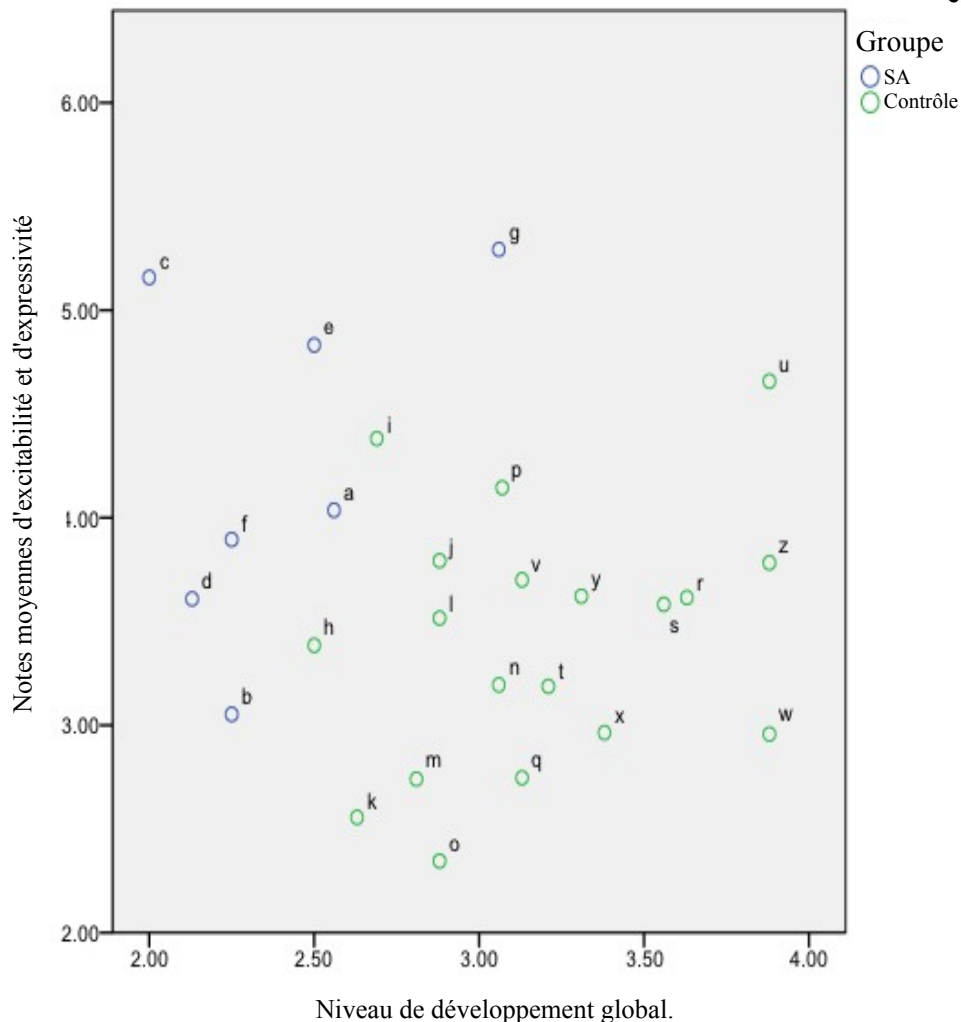


Figure 6. Notes moyennes d'excitabilité et d'expressivité aux items pour chaque enfants des deux groupe (SA vs Contrôle) en fonction de leur niveau de développement global.

Observation des notes de la Baseline.

Lors de la Baseline neutre, trois enfants atteints du SA ont montré un profil particulier. En effet, un des enfants a été excité et a rit durant les cinq premières minutes. Pour le second, à l'inverse il a été excité et rit pendant les cinq dernières minutes. Et enfin pour le troisième enfant, il a été observé une fluctuation entre moments de calme et d'excitation. Par conséquent, ces trois enfants ont été évalué dans un premier temps (A), sans tenir compte de ces phases d'excitations et de rires, que l'on pourra justifier par ailleurs. Puis dans un second temps (B), nos analyses ont intégré ces éléments en effectuant une évaluation globale du comportement lors de cette session de baseline neutre .

Ce que nous pouvons observer est que dans l'un ou l'autre des cas, nous ne retrouvons pas de différence significative entre les deux groupes :

(A) Si l'on ne tient pas compte des moments d'excitations et de rires nous obtenons les données suivantes au Test de Student : pour l'Excitabilité : $t(24) = .3 ; p = .754$ et pour l'Expressivité :

$t(24) = .3 ; p = .767$

(B) Et si l'on prend en considération ces moments de rires et d'excitations, nous obtenons les données suivantes qui sont également non significative : pour l'Excitabilité : $t(24) = 1.2 ; p = .237$

et pour l'Expressivité : $t(24) = 1.6 ; p = .122$

Ces résultats nous permettent de vérifier l'hypothèse selon laquelle les réactions de joie des enfants atteints du SA ont une occurrence dans un contexte spécifique d'interaction.

DISCUSSION

Notre étude s'est intéressée à la disposition joyeuse des personnes atteintes du Syndrome d'Angelman. Elle s'est inspirée des études de Cicchetti & Sroufe (1976) et d'Olivier et al. (2002). Ainsi, il s'agissait de comparer les réactions émotionnelles des enfants atteints du SA, lors de séances d'interactions planifiées (avec les différents stimuli du *Tableau 1*) et lors d'une baseline neutre, à celles de plus jeunes enfants non atteints de ce syndrome, ayant un quotient de développement similaire (d'âge de développement d'environ douze à vingt-quatre mois).

Les résultats ont montré que les réactions étaient significativement plus élevés chez les enfants atteints du Syndrome d'Angelman, en comparaison aux enfants de bas âge, dans un grand nombre de conditions. En effet, le Groupe SA manifestait une plus grande excitabilité et expressivité face aux stimuli en comparaison au Groupe Contrôle. Nous observons donc une différence entre les deux groupes en terme de seuils d'apparition et d'intensité. Cette différence observée en terme d'excitabilité pourrait s'expliquer par les particularités comportementales des enfants atteints du SA (telle que l'hyperactivité, et l'hypertonie).

Nous avons également pu observer indépendamment des groupes une distinction dans les réactions émotionnelles en fonction des stimuli, ce qui montre que les réactions sont dépendantes des éléments contextuels. Pour les enfants atteints du SA, nous pouvons faire remarquer, par exemple, qu'ils semblaient être hyper-réactifs face à ce qui relève du sensoriels : comme pour le stimulus 15 (bulles), et le stimulus 17 (boîte à musique) ce qui fait allusion à leurs jeux préférés (Dan, 2008). Cependant, ils étaient moins sensibles aux items 14 (balle) et 16 (grimace). Une explication possible des réactions face à ces deux derniers items serait que le stimuli « balle » relève d'avantage du visuel et des acquisitions des règles de la physique, et le stimuli « grimace » serait en lien avec la compréhension sociale des expressions faciales. Hors, le décodage de certaines expressions faciales et l'attention sembleraient être déficitaires dans ce syndrome (Dan, 2008). Prises ensemble, ces données indiquent que les enfants atteints du SA sembleraient donc rire davantage face aux items auditifs, puis avec une plus faible intensité pour les items qui nécessitent une sollicitation cognitive plus complexe. Une théorie relative au développement de l'enfant postule que les items visuels et sociaux susciteraient des réactions affectives plus tardivement que le feraient les items auditifs et tactiles (Sroufe & Wunsh, 1972 ; Schopler, 1965). Par conséquent nous pouvons supposer que le niveau de développement des enfants atteints du SA peut jouer un certain rôle dans la réaction face à certains types d'items.

Lors des analyses, une donnée importante qui a pu être observée est la corrélation entre l'expressivité et l'excitabilité pour chacun des deux groupes (corr = .86 pour le Groupe SA, et corr = .61 pour le Groupe Contrôle). Pour les enfants atteints du SA ceci corrèle avec l'idée de Dan (2008) qui précisait, dans son ouvrage, que la disposition particulièrement joyeuse de ces enfants se manifestait avec des rires s'accompagnant généralement de comportements d'excitation tels que des mouvements de mains en battements d'ailes. Cette corrélation entre excitabilité et expressivité nous a permis d'analyser la moyenne globale des réactions pour chaque stimuli dans les deux groupes. Il en ressort une relation linéaire, par conséquent il s'agirait d'avantage d'une différence dans les réactions en terme quantitatif que fonctionnel entre les deux groupes. Les enfants atteints du SA et les enfants du Groupe Contrôle auraient donc des réactions déclenchées par les mêmes facteurs et réagiraient donc face aux items selon la même logique. Cela appuie donc l'hypothèse selon laquelle la réaction de joie chez les enfants atteints du SA ne serait pas immotivée et que leurs réactions seraient adaptées en réponse à des stimuli de l'environnement, ce qui rejoint les données obtenues par Horlers et Oliviers (2002 ; 2006b).

Nous avons également pu remarquer que nous ne trouvons pas de relation entre le niveau de développement et la moyenne globale des réactions d'excitabilité et d'expressivité. En effet, il en ressort une hétérogénéité des profils, ce qui va dans le sens de l'idée selon laquelle l'hypersensibilité

des enfants atteints du SA serait indépendante du quotient de développement.

Les résultats de la baseline neutre (absence d'interactions sociales) vont également à l'encontre des études où le rire dans le syndrome d'Angelman est décrit comme « incessant », et arrivant sans réponse à des stimulations environnantes (Nirenberg, 1991). Les données de cette session de jeu seul ont montré que les réactions émotionnelles des enfants atteints du SA se sont manifestées à un niveau beaucoup plus faible que lors de la condition d'interaction et en corrélation avec les manifestations comportementales et émotionnelles des enfants de bas âges. En effet, nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les deux groupes. Il est cependant intéressant de postuler des hypothèses concernant le comportement des trois cas particuliers, cités plus haut. Tout d'abord, en ce qui concerne l'enfant dont les réactions de rire et d'excitabilité ont été manifestées lors des premières minutes, elles pourraient s'expliquer par la recherche de contact avec autrui. En effet, il semblerait que cela était une manière pour lui de solliciter l'expérimentateur qui était à proximité. Les enfants atteints du SA ayant un déficit significatif du langage (Dan, 2008), le rire et l'excitabilité semblerait être pour certains un moyen pour rentrer en contact avec l'autre et d'engager une communication. L'expérimentateur n'initiant aucune sorte d'interaction avec l'enfant, après cette période de cinq minutes, cet enfant s'est calmé et n'a plus manifesté de réactions de rires ou de sourires particuliers. En ce qui concerne le second enfant que nous avons évoqué également plus haut, son excitation et son expressivité durant les cinq dernières minutes pourrait s'expliquer par le moment où il a commencé à jeter les objets. En effet, il a jeté un anneau au sol, qui en tombant s'est mis à tourner sur lui-même en faisant un bruit particulier, ce qui a suscité cette réaction euphorique de l'enfant, qui dès lors s'est mis à jeter tous les objets au sol. Et enfin, en ce qui concerne le troisième enfant qui a alterné des moments de calme et d'excitation, nous pouvons évoquer la manipulation d'objets sensoriels qui le mettait dans un état de réactivité importante.

Néanmoins, de manière générale, nous observons à partir des différentes données prises dans leur ensemble, que le comportement des enfants atteints du SA diffère entre les temps d'interactions sociales et les moments où ils sont amenés à jouer seuls. Par conséquent, il semblerait qu'il y ait des comportements adaptatifs et prosociaux qui seraient en lien avec l'attitude joyeuse caractéristique et le rire fréquent de ce syndrome (Walz & Benson, 2002). En l'absence d'interaction, le seuil d'excitabilité et d'expressivité est beaucoup plus faible, ce qui va dans le sens de l'idée selon laquelle les réactions de joie surviennent lors de contextes appropriés.

De manière générale, les enfants atteints du SA sont très sociables et communicatifs (Dan, 2008). Les réactions de joie dans cette pathologie auraient un faible seuil d'occurrence, mais ces réactions tendent à être associées à des événements contextuels et à une sensibilité au rapprochement corporel et au contact par le regard. En effet, cette idée est également confortée par

le fait que, dans notre étude, nous avons observé que les enfants atteints du SA manifestaient des réactions différentes en fonctions des items, et également qu'ils semblent suivre la même logique réactionnelle que les enfants du Groupe Contrôle face aux stimuli.

Des analyses plus approfondies pourraient être intéressantes en vue d'apporter des informations plus spécifiques sur les données. Il serait donc judicieux d'utiliser la Baby FACS pour des analyses plus détaillées des expressions, de faire une analyse acoustique et de la durée des réactions émotionnelles, et également de faire la distinction entre les réactions de sourires et de rires. Ces éléments permettraient d'apporter des informations complémentaires afin de mieux identifier les types et les sources de réactions et d'arriver ainsi à des interprétations plus précises. Il serait également pertinent de poursuivre l'étude en utilisant un échantillon d'enfants plus jeunes étant donné le niveau de développement du Groupe SA afin d'avoir d'autres éléments de comparaisons sur lesquels s'appuyer.

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier Mme Cathy RIEB, déléguée de la Région NORD-EST de l'Association Française du Syndrome d'Angelman (AFSA), la psychologue de l'IME l'Espoir de Besançon, la directrice de la Crèche « Le Chat Perché » de Morteau, le directeur de l'Association des Bébés Dauphins de Besançon, ainsi que l'ensemble des enfants et leurs parents qui ont gracieusement accepté de participer à cette étude et les personnes qui m'ont permis de rentrer en contact avec eux. Tous mes remerciements également à Monsieur Fabien Mathy, et Madame Sandrine Vieillard pour leur aide et leurs encouragements.

REFERENCES

- Adams, D., & Olivier, C. (2011). The expression and assesment of emotions and internal states in individuals with severe or profound intellectual disabilities. *Clinical Psychology Review*, 31, 293-306.
- Carvajal, F., Fernandez-Alcaraz, C., Rueda, M., & Sarrion, L. (2012). Processing of facial expressions of emotions by adults with Down syndrome and moderate intellectual disability. *Research in Developemntal Disabilities*, 33, 783-790.
- Cicchetti, D., & Sroufe, A. (1976). The Relationship between Affective and Cognitive Development in Down's Syndrome Infants. *Child development*, 47, 920-929.
- Dan, B. (2008). *Angelman Syndrome*. London, England : Mac Keith Press.
- De Boeck. « *Chapitre 1: Notions de base* ». [PDF]. Récupéré du site :
http://superieur.deboeck.com/resource/extra/9782804153755/BIOEMO_-_Extr_ch1.pdf
- Ekman, P., Friesen W. V., & Ancoli, S. (1980). Facial Signs of Emotional Experience. *Journal of Personality and Social Psychology*, 6, 1125-1134.
- Favre, D., et al. (2005). Empathie, contagion émotionnelle et coupure par rapport aux émotions. 363-382. Récupéré du site CAIRN.INFO :
<http://www.cairn.info/revue-enfance-2005-4-page-363.htm>
- Fogel, A., Shapiro, A. F., Hsu, H-C., Nelson-Goens, G. C., & Secrist, C. (2006). Effects of Normal and Perturbed Social Play on the Duration and Amplitude of Different Types of Infant Smiles. *Development Psychology*, (Vol. 42). 3, 459-473.
- Grèzes, J., & De Gelder, B. (2005). Contagion motrice et émotionnelle. *Mep_AUTISM*, 304-307. Récupéré du site : <http://www.grezes.ens.fr/reprints/GrezesDegelder2005.pdf>
- Hager, J. C. (2003). DataFace. Psychology, Appearance and Behavior of the Human Face. Retrieved December 2, 2012, from: <http://face-and-emotion.com/dataface/general/homepage.jsp>
- Hundenko, 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 functional neuroanatomy of pleasure and happiness. *Trends in Cognitive Sciences*. (Vol. 13, No. 11).
- Lécuyer, R. (2004). *Le développement du nourrisson*. Paris, France : Dunod.
- Lécuyer, R., Streri, A., & Pêcheux, M. G. (1996). *Le développement cognitif du nourrisson*. Noisy-le-Grand, France : Nathan Université.
- Nadel, J., & Muir, D. (2005). *Emotional Development*. 272-274. USA : Oxford University Press.

- Nelson, C. A., & Luciana, M. (2008). Developmental cognitive neurosciences. 163-165, 178. Cambridge : MIT Press.
- Never Be Lied!. (2010). *Le sourire*. Récupéré le 6 Janvier 2013 du site : <http://www.never-be-lied.com/non-verbal/sommaire/le-sourire/>
- Olivier, C., Demetriades, L. & Hall, S. (2002). Effects of Environmental Events on Smiling and Laughing Behavior in Angelman Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 3, 194-200.
- Palarde, M. V., Messinger, D. S., Delgado, C. E. F., Kaiser, M. Y., Van Hecke, A. V., Mundy, P. C. (2009). Anticipatory smiling : Linking early affective communication and social outcome. *Infant Behavior & Development* 32, 33-43.
- Peters, S. U., Bird, L. M., Kimonis, V., Glaze, D. G., Shinawi, L. M., Bichell, T. J., Barbieri-Welge, R., Nespeca, M., Anselm, I., Waisbren, S., Sanborn, E., Sun, Q., O'Brien, W. E., Beaudet, A. L., & Baciano, C. A. (2010). Double-Blind Therapeutic Trial in Angelman Syndrome Using Betaine and Folic Acid. *American Journal of medical genetics*, 1994-1999.
- Saengpatrachai, M. (2011). When Baby's giggles are not funny : seven years overlooked diagnosis in a case of gelastic seizures. *The Bangkok Medical Journal* (Vol. 2). 53-57.
- Sander, D., & Scherer, K. R. (2009). *Traité de psychologie des émotions*. Paris, France : Dunod.
- Smith, Marcia, C., Dodson & Donald, G. (1996). Facial expression in adults with Down's syndrome. *Journal of Abnormal Psychology*. (Vol. 105). 602-608.
- Tateno, A., Jorje, R. E., & Robinson, R. G. (2004). Pathological Laughing and Crying Following Traumatic Brain Injury. *Journal of Neuropsychiatry clinic and neurosciences*, 16:4.
- Zimmer, C. (2011, January 24). More to a Smile Than Lips and Teeth. Retrieved January 6, 2013 from *The New York Time* : <http://www.nytimes.com/2011/01/25/sciences:25smile.html>