

Bernicot, J., Lacroix, A., & Reilly, J. (2003). La narration chez les enfants atteints du syndrome de Williams : aspects structuraux et pragmatiques. *Enfance*, 3, 265-281.

La narration chez les enfants atteints du syndrome de Williams : aspects structuraux et pragmatiques

Josie Bernicot¹, Agnès Lacroix¹ et Judy Reilly^{1,2}

à paraître - in “ Langage et développements atypiques ”. *Enfance*, Numéro Thématique (2003, 3) coordonné par Josie Bernicot & Judy Reilly.

Adresse pour correspondance – Josie Bernicot, Université de Poitiers-CNRS, MSHS, LaCo, 99 avenue du Recteur Pineau, 86022 Poitiers Cedex – France.

E-mail: josie.bernicot@univ-poitiers.fr

Remerciements – Nous remercions les associations de parents du syndrome de Williams pour leur aimable collaboration, les institutions d'accueil d'enfants atteints du syndrome de Down (ou trisomie 21) pour leur aide, toutes les familles et enfants qui ont accepté de participer à notre recherche.

RESUME

Le syndrome de Williams (SW) est une affection génétique rare caractérisée par un langage relativement préservé en présence d'un retard cognitif, et d'une particularité comportementale : l'« hypersociabilité ». L'objectif de notre recherche est d'étudier les compétences langagières (structurales et pragmatiques) de ces enfants, en langue française, dans une situation de narration. D'un point de vue expérimental, sept enfants atteints du SW sont appariés à des enfants atteints du syndrome de Down (SD) (de même quotient intellectuel et de même âge chronologique) et à des enfants typiques de même âge chronologique. Nos résultats montrent que pour les aspects structuraux les enfants SW ont les mêmes

¹ Université de Poitiers-CNRS, France

² San Diego State University, California, USA

performances que les enfants typiques en morphologie et lexicale, mais sont déficients en syntaxe. Pour les aspects pragmatiques, les enfants SW ont un profil très spécifique : en ce qui concerne le respect de la structure du récit, ils ont des performances inférieures à celles des enfants typiques mais supérieures à celles des enfants SD. De plus, les enfants SW produisent beaucoup d'évaluations sociales quasi-inexistantes dans les deux autres groupes. Les résultats sont discutés à la lumière des recherches déjà réalisées en langue anglaise et italienne, par rapport au lien cognition/langage et au lien hypersociabilité/langage.

Mots clés : Syndrome de Williams, Langage, Narration, Pragmatique, Sociabilité, Enfants, Syndrome de Down

SUMMARY

Narratives from children with Williams Syndrome: structural and pragmatic features

Williams Syndrome (WS) is a rare genetic syndrome characterized by relatively spared language in the context of general cognitive impairment as well as a specific behavioral feature: "hypersociability". Using narratives as a context, the goal of our research is to investigate structural and pragmatic aspects of linguistic performance in French speaking children with WS. Seven children with Williams Syndrome were matched on IQ and chronological age to seven children with Down Syndrome (DS), and seven chronological age matched typically developing children (TD) served as controls. Our results show that for the structural aspects of language, the WS perform comparably to the typically developing group on lexical and morphological measures, but below the TD group on syntax. Performance on pragmatic measures reveals a specific profile for the WS group: with respect to the structure of the story, their performance is impaired compared to the TD group, but better than that of the DS group. Moreover, the WS group frequently uses social evaluative devices which are negligible in the two other groups. The results are discussed in relation to previous work conducted in English and in Italian, how language and cognition intersect, and the link between language and sociability.

Key words : Williams syndrome, Language, Narratives, Pragmatics, Sociability, Down syndrome

1/ INTRODUCTION

Les études portant sur l'acquisition du langage chez l'enfant s'intéressent de plus en plus à une maladie génétique rare : le syndrome de Williams (SW) (Karmiloff et Karmiloff-Smith, 2001). Les personnes atteintes de cette maladie présentent un profil neuropsychologique spécifique qui se caractérise par un niveau de langage relativement élevé, malgré un déficit cognitif et des difficultés spatiales importantes (Bellugi, Lai, Chiles, Reilly, Lincoln & Adolphs, 2000). Ce syndrome soulève donc la question importante sur le plan théorique de la dissociation entre les capacités cognitives et les capacités langagières (Piatelli-

Palmarini, 2001 ; Pinker, 1991). Une étape importante à franchir est d'approfondir les recherches déjà réalisées pour déterminer dans quelle mesure le langage des personnes atteintes du SW est réellement préservé ou intact (Karmiloff-Smith, Grant, Berthoud, Davies, Howlin & Udwin, 1997). L'objectif de la recherche présentée ci-dessous est d'apporter, pour la production du langage, une contribution en langue française³ en étudiant chez des enfants et des adolescents atteints de ce syndrome les aspects structuraux et pragmatiques du langage. Pour les aspects structuraux (morphologie, syntaxe et lexique), les résultats déjà obtenus en langue française, anglaise et italienne sont en nombre restreint et ne permettent pas d'apporter une réponse précise quant à la préservation du langage de ces enfants. Les rares recherches concernant les aspects pragmatiques sont aussi contradictoires et concernent uniquement deux domaines : la conversation et la narration. Il peut être particulièrement intéressant d'étudier ces aspects pragmatiques (définis par l'usage social du langage) dans la mesure où les personnes atteintes du SW sont décrites comme extrêmement sociables (Losh, Reilly, Bellugi & Anderson, 2001 ; Jones, Bellugi et al., 2000 ; Mervis & Klein-Tasman, 2000 ; Tager-Flusberg, Boshart & Baron-Cohen, 1998). Si nous considérons le caractère relativement préservé du langage chez les enfants SW et leur très grande sociabilité, il devient alors très intéressant d'étudier l'intersection entre ces deux domaines, à savoir l'usage social que les enfants SW font des structures linguistiques.

A/ PRESENTATION DU SYNDROME DE WILLIAMS

Découvert en 1961 par un cardiologue néo-zélandais, le syndrome de Williams est dû à une délétion d'une copie de 20 gènes environ dont celui de l'élastine sur le chromosome 7 (Ewart, Morris, Atkinson, Weishan, Sternes, Spallone, Stock, Leppert & Keating, 1993 ; Lenhoff, Wang, Greenberg & Bellugi, 1998 ; Korenberg, Chen, Hirota, Lai, Bellugi, Burian, Roe & Matsuoka, 2000). Pour établir le diagnostic, trois signes principaux doivent être présents (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai & St. George, 2000 ; Korenberg & al., 2000) : la dysmorphie faciale, les troubles neuro-comportementaux et les troubles cardiovasculaires. Depuis 1995, la méthode FISH (Fluorescence In Situ Hybridization) permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic en détectant la présence (ou non) du gène de l'élastine sur le chromosome 7. D'un point de vue cognitif, les enfants SW ont un Quotient Intellectuel compris entre 40 et 80, des capacités verbales supérieures aux capacités non verbales

³ Actuellement, seule la recherche de Karmiloff-Smith & al. (1997) fournit des informations sur la production du langage par des personnes de langue maternelle française atteintes du syndrome de Williams.

(Volterra, Longorbardi, Pezzini, Vicari & Antenore, 1999) et de bonnes compétences dans le domaine de la reconnaissance faciale (Jones & al., 2000 ; Deruelle, Mancini, Livet, Casse-Perrot & de Schonen, 1999), en opposition à des capacités spatiales faibles (Bellugi & al., 2000). Les capacités langagières des enfants SW présentent des particularités : les premiers mots apparaissent tardivement (parfois après 6 ans) et le langage ne se développe pas suivant les mêmes processus que ceux des enfants typiques (Karmiloff & Karmiloff-Smith, 2001). Les enfants SW ont une caractéristique comportementale qui leur est propre : l'«hypersociabilité» (Jones & al., 2000) : c'est-à-dire la tendance très marquée à apprécier les relations avec autrui et à nouer facilement et volontiers des contacts avec d'autres personnes. Les recherches portant sur cet aspect ont montré que les sujets SW manifestent une grande attention aux visages des autres et une compétence pour extraire une information sur un état mental simple ou complexe en ne regardant que la région des yeux (Tager-Flusberg & al., 1998).

B/ LES RECHERCHES DEJA REALISEES ET LES OBJECTIFS DE L'ETUDE

Les recherches déjà réalisées en production fournissent des données sur les aspects structuraux (morphologie, syntaxe et lexique) et pragmatiques du langage des enfants et des adolescents atteints du SW.

Les aspects structuraux – Pour la *morphologie*, deux recherches concernant des enfants de langue anglaise fournissent des résultats apparemment contradictoires : pour Losh & al. (2001), les enfants SW commettent plus d'erreurs que les enfants typiques alors que Clahsen & Almazan (1998) mettent en évidence que la morphologie est intacte. Il est important de signaler que dans les premières recherches les enfants sont très jeunes (moins de 12 ans) alors que dans la seconde ils sont plus âgés. Notons que l'étude de Reilly, Losh, Bellugi & Wulfeck (sous presse) montre que les enfants SW, de 4 à 12 ans, acquièrent la morphologie en atteignant le même niveau que les enfants dysphasiques (enfants qui ne présentent pas de retard mental majeur), les deux groupes commettant beaucoup d'erreurs. En langue française, Karmiloff-Smith & al. (1997) montrent que les personnes atteintes de SW (sujets de 9 à 22 ans dans une situation expérimentale) font des erreurs importantes dans l'attribution du genre grammatical de mots et de pseudo mots.

Pour la *syntaxe*, les études de Clahsen & Almazan (1998), en langue anglaise, et de Capirci, Sabbadini & Volterra (1996), en langue italienne, montrent que les enfants SW ont un bon niveau dans ce domaine. Cependant lorsque les phrases sont longues, les enfants SW ont tendance à commettre plus d'erreurs telles que l'omission du connecteur. Ces résultats

sont complétés par ceux de Reilly & al. (sous presse) qui montrent que ce n'est qu'à partir de douze ans, que les enfants SW ont un répertoire syntaxique aussi divers que celui des enfants normaux. Comme pour la morphologie, à partir de 12 ans, les enfants SW acquièrent la syntaxe en atteignant le même niveau que celui des enfants typiques et des enfants dysphasiques (ces derniers ayant un répertoire syntaxique moins varié que celui des deux autres groupes). Au début, les enfants SW utilisent beaucoup moins de phrases complexes que les enfants typiques, mais à partir de 10-12 ans, il n'y a plus de différences entre ces groupes.

Enfin, pour le *lexique*, l'étude de Capirci & al. (1996) montre qu'entre 2 et 5 ans, le vocabulaire est diversifié. Il s'enrichit avec l'âge comme pour les enfants typiques mais avec un retard : par exemple, à 3 ans et 6 mois, un enfant SW produit 484 mots et un enfant normal en produit autant à 2 ans et 6 mois. Très récemment, chez des enfants de 3 à 6 ans, Vicari, Caselli, Gagliardi, Tonucci & Volterra (2002) et Volterra, Caselli & Capirci (2003) n'ont montré aucune différence entre des enfants SW, SD et typiques quant à la richesse lexicale.

Les aspects pragmatiques – La situation de narration⁴ a permis d'étudier le respect de la structure du récit et la production d' «évaluations sociales». Le récit est un genre culturellement déterminé (cf. par exemple Berman & Slobin, 1994 ; Kern, 1997 ; 2002) et qui dans les sociétés occidentales implique la production ordonnée des différents épisodes de l'histoire (schéma canonique) et le maintien d'un thème central. Reilly et al. (sous presse) montrent que les enfants SW respectent mieux le schéma canonique et mettent mieux en évidence le thème que ne le font les enfants SD. Les «évaluations sociales» ont pour fonction d'attirer l'attention et l'intérêt de l'auditeur et de transmettre le point de vue subjectif du locuteur sur l'histoire (ex : dialogues, effets sonores, motivations et états affectifs des personnages). Les recherches de Jones & al. (2000) et Losh & al. (2001) font apparaître que les enfants SW produisent beaucoup d'évaluations sociales (en cherchant à attirer l'attention de l'interlocuteur ou en mettant en scène les personnages de l'histoire avec des dialogues) alors que les enfants typiques ont tendance à exprimer directement les états mentaux des personnages.

L'analyse des travaux déjà réalisés met bien en lumière que les études concernant le langage des enfants atteints du syndrome de Williams restent en nombre restreint et concernent en production les langues française (une étude en situation expérimentale),

⁴ Dans une situation différente de la narration, la conversation, les enfants SW parlent beaucoup tout en donnant peu d'informations et en produisant des énoncés non appropriés par rapport au contexte (Stojanovik, Perkins & Howard, 2001).

anglaise et italienne. L'objectif de notre recherche est donc d'apporter des données complémentaires en langue française (et en situation quasi-naturelle) en analysant à la fois les aspects structuraux et pragmatiques du langage. Les résultats en langue française permettront de commencer à appréhender dans quelle mesure les résultats obtenus ont un caractère universel ou dépendent des caractéristiques spécifiques des langues. La narration est une situation qui permet d'analyser les aspects structuraux du langage (le locuteur doit produire des énoncés qui respectent les règles de la langue) et pragmatiques (le locuteur doit produire un genre langagier avec des règles culturellement déterminées). Le respect de ces deux types de règles conditionne la compréhension des énoncés par l'auditeur et conditionne donc la possibilité même d'une communication. Nous faisons l'hypothèse que le profil « hypersocial » spécifique des enfants atteints du syndrome de Williams se manifeste par des marques linguistiques spécifiques, particulièrement en ce qui concerne les aspects pragmatiques. Pour cette première étude en langue française nous allons travailler sur un créneau d'âge assez important (6 ans à 18 ans) en comparant les sujets atteints du syndrome de Williams à des sujets atteints du syndrome de Down (SD) (de même âge chronologique et de même quotient intellectuel) à des sujets typiques de même âge chronologique et de niveau intellectuel normal. La comparaison entre les deux maladies génétiques (Syndrome de Williams et syndrome de Down) entraînant un déficit cognitif important et de même ordre permet de déterminer dans quelle mesure les résultats obtenus sont liés au déficit cognitif ou à des spécificités de chaque maladie génétique.

2/ METHODE

A/ LES SUJETS

Trois groupes de sept sujets âgés de 6 à 19 ans ont participé au recueil de données : un groupe d'enfants atteints du syndrome de Williams (SW), un groupe d'enfants atteints du syndrome de Down (SD) (ou trisomie 21) et un groupe contrôle d'enfants typiques (CT). Comme l'indique le tableau 1, les sujets SD sont appariés aux sujets SW sur les critères de genre, d'âge chronologique, de Quotient Intellectuel (QI) et de niveau socio-économique de la famille (sur la base de la profession des parents, le niveau socio-économique étant moyen ou moyen supérieur). Les sujets typiques sont appariés aux sujets SW sur les critères de genre,

d'âge chronologique et de niveau socio-économique. L'âge moyen des sujets est 13 ans et 3 mois (avec un écart allant de 6 ans et 6 mois à 18 ans et 11 mois) et le QI moyen des groupes SW et SD est de 50 (avec un écart allant de 45 à 62).

Insérer le tableau 1

Les familles ayant un enfant porteur du SW ont été contactées par l'intermédiaire des associations régionales de parents (Sud-Ouest, Normandie, Sud-Est et Ile-de-France). Le diagnostic de syndrome de Williams est toujours confirmé par la méthode FISH. Les familles dont un des enfants est porteur du SD sont contactées par l'intermédiaire de l'institut médico-éducatif de Mauroc (à Poitiers) et les associations de parents (Haute-Vienne). Le diagnostic de syndrome de Down est toujours confirmé par l'analyse du caryotype. Les sujets CT sont des enfants dont le niveau de scolarisation correspond à l'âge chronologique légal.

B/ LE MATERIEL ET LA PROCEDURE

L'épreuve individuelle de narration est réalisée à partir du livre pour enfants de Mayer (1969) intitulé : « *Frog, Where Are You ?* » et comportant 24 images en noir et blanc sans texte. Ce livre « raconte » l'histoire d'un petit garçon qui, ayant perdu sa grenouille, part à sa recherche et qui, après une série d'aventures, la retrouve. La procédure classique de passation est utilisée (Berman & Slobin, 1994). Chaque image, reproduite au format A4, est introduite dans un classeur à anneaux installé comme un « chevalet » : les images restent ainsi dans le même ordre et peuvent être tournées l'une après l'autre par l'enfant ou par l'expérimentateur. Lors de la première phase, les enfants regardent une à une les 24 images. Lors de la deuxième phase, ils doivent raconter l'histoire en tournant de nouveau chacune des images. La première phase permet aux sujets de construire l'histoire et la présence constante des images réduit d'éventuels problèmes de stockage en mémoire. La passation de l'épreuve est enregistrée par une caméra vidéo.

Si l'enfant a des difficultés pour commencer à raconter, ne produit rien ou seulement quelques mots, l'expérimentateur l'encourage à démarrer ou le relance à l'aide de phrases du type : « *Allez !* », « *Ca y est, tu as fini ?* », « *C'est bon ?* ». On évite l'emploi par l'expérimentateur de marques temporelles comme les adverbes (*et puis, après, et alors*) ou les verbes d'action (« *Qu'est qu'il fait ?* » ou « *Qu'est-ce qu'il se passe ?* ») afin de ne pas influencer l'enfant dans ses productions et de ne pas lui fournir de termes cruciaux pour l'analyse du contenu des images. Les productions des enfants sont transcrites image par image

selon les critères de CHAT (CHILDES-MacWhinney, 1991). Ci-dessous, un exemple de production pour chaque groupe (sujet âgé de 14 ans et 6 mois), à partir de l'image 3 (le petit garçon s'aperçoit de la disparition de sa grenouille), est présenté.

Syndrome de Williams

009 tiens

010 le chien i dit <oh la grenouille elle est plus là> ["] #

011 la grenouille est plus là !

Syndrome de Down

004 après i s'est réveillé ##

005 i fait noir [?]

006 c'est tout

Contrôle Typique

005 le lendemain matin au réveil y'a plus de grenouille dans le bocal #

006 donc elle est partie

3/ LES RESULTATS

Pour chaque variable dépendante, les analyses statistiques sont réalisées à l'aide de l'analyse de la variance à un facteur (le groupe) à 3 modalités (SW, SD, CT). Si nécessaire, cette analyse est complétée par des comparaisons partielles. Les différences sont considérées comme significatives à partir du seuil .05.

A/ LES ASPECTS STRUCTURAUX

Trois indices ont été considérés : les erreurs morphologiques, la complexité syntaxique et la diversité lexicale⁵. La longueur des productions linguistiques des enfants étant variable, ces indices n'ont de sens que si on les rapporte à cette longueur, mesurée ici par le nombre de propositions et le nombre de mots. La segmentation en propositions est réalisée de manière classique, une proposition étant définie par un verbe et ses arguments. Soient les trois exemples ci-dessous.

(1) *Il casse le bocal*

(2) *Ensuite il crie et appelle à l'extérieur*

(3) *Le garçon*

La production (1) comprend un seul verbe et constitue une seule proposition ; la production (2) comprend deux verbes et constitue donc deux propositions.

⁵ Notons que pour la syntaxe et le lexique, les enfants, quel que soit leur groupe, ne font pas d'erreur.

Pour les sujets qui réalisent des productions très courtes, on comptabilise le nombre de prises de parole de l'enfant. On compte l'exemple (3) comme étant une proposition en considérant que le verbe est implicite. Si après une pause supérieure à deux secondes, l'enfant dit « chien », avec le même raisonnement une nouvelle proposition est comptabilisée. Ce problème concerne un enfant avec syndrome de Williams (âgé de 16 ans 7 mois, au QI de 40) pour 80 % du corpus et deux enfants avec syndrome de Down : l'un (âgé de 9 ans 10 mois, au QI de 53) pour tout le corpus et l'autre (apparié avec le sujet SW qui pose le même problème) pour 70 % du corpus. La solution choisie permet à la fois une rigueur du codage et la prise en compte de la réalité des productions des sujets.

Le nombre de propositions par groupe est indiqué dans le tableau 3. L'effet du groupe est significatif ($F(2,18) = 6,41$; $p < .01$). La longueur des narrations s'ordonne en ordre croissant de la façon suivante : groupe SD, groupe SW et groupe typique.

Insérer le tableau 2

Les erreurs morphologiques – Ces erreurs sont déterminées sur la base de la grille présentée dans le tableau 3 : elles correspondent à des omissions ou à des confusions au niveau du genre ou du nombre. L'indice utilisé est le pourcentage d'erreurs morphologiques par rapport au nombre de propositions (cf. tableau 2).

Insérer le tableau 3

L'effet du groupe est significatif ($F(2,18) = 4,27$; $p < .03$) : le groupe SD fait beaucoup plus d'erreurs morphologiques que les groupes SW et CT. Les comparaisons partielles SD vs SW et SD vs CT sont significatives (respectivement $F(1, 18) = 6,15$; $p < .03$ et $F(1, 18) = 6,65$; $p < .02$). La différence entre le groupe SW et le groupe typique n'est pas significative.

La complexité syntaxique – Cette complexité est fonction du nombre de conjonctions (termes mettant en relation les propositions entre elles) et de structures linguistiques complexes utilisées comme le montre la grille de codage présentée dans le tableau 3. L'indice utilisé est le pourcentage de conjonctions et de structures complexes par rapport au nombre de propositions (cf. tableau 2).

L'effet du groupe est significatif ($F(2,18) = 11,44$; $p < .001$) : le groupe typique produit des propositions syntaxiquement plus complexes que les groupes SW et SD. Les

comparaisons partielles CT vs SW et CT vs SD sont significatives (respectivement $F(1, 18) = 14,14$; $p < .002$ et $F(1, 18) = 19,71$; $p < .001$). La différence entre le groupe SW et le groupe SD n'est pas significative.

La diversité lexicale – Cette diversité est évaluée en comptabilisant le nombre de mots racines différents qui sont employés dans les productions rapporté au nombre total de mots. Un mot racine est un mot à contenu sémantique pour lequel il existe un ensemble de dérivés (par exemple pour le verbe *regarder*, *regard* et *regardait*) ou un mot grammatical sans contenu sémantique tels que les articles ou les prépositions. Les mots racines sont catégorisés selon la grille de codage présentée dans le tableau 3. L'indice utilisé est le nombre de mots racines différents produits (cf. tableau 2).

L'effet du groupe n'est pas significatif: la diversité du vocabulaire est donc analogue dans les trois groupes.

B/ LES ASPECTS PRAGMATIQUES

Trois indices sont pris en compte : deux d'entre eux permettent d'estimer la maîtrise de la structure du récit par une mesure du respect du schéma canonique et une mesure du maintien du thème de l'histoire ; le troisième (la production d'évaluations sociales) permet d'évaluer la position plus ou moins subjective du locuteur par rapport à l'auditeur et à l'histoire.

Le schéma canonique – Il s'agit de déterminer dans quelle mesure les productions des enfants respectent le schéma culturellement transmis d'une histoire. Dans les cultures occidentales, ce schéma peut être défini comme comportant quatre séquences d'évènements ordonnés (cf. par exemple Berman et Slobin, 1994) : une situation initiale, la complexification de la situation, la recherche d'une solution, la situation finale correspondant à la résolution de la situation. On attribue à chaque sujet une note allant de 0 à 14 en fonction de la présence ordonnée des évènements essentiels de l'histoire. La grille de codage est présentée dans le tableau 4 et les résultats pour chaque groupe dans le tableau 2.

Insérer le tableau 4

L'effet de groupe est significatif ($F(2,18) = 16,72$; $p < .0001$) : les enfants typiques respectent mieux le schéma de l'histoire que les enfants SW qui eux-mêmes le respectent

mieux que les enfants SD. Les comparaisons partielles CT vs SW, CT vs SD et SW vs SD sont significatives (respectivement $F(1,18) = 8,36$; $p < .01$; $F(1,18) = 33,44$; $p < .0001$ et $F(1,18) = 8,36$; $p < .01$). Le groupe SW est donc entre le groupe des enfants typiques et le groupe des enfants atteints de SD.

Le maintien du thème – Le thème principal d'une histoire est lié à la recherche d'une solution pour résoudre le problème posé par la complexification de la solution. Dans le cas de l'histoire « *Frog, where are you ?* », il s'agit bien sûr de la recherche de la grenouille par le petit garçon. On attribue à chaque sujet une note allant de 0 à 3 en fonction de l'expression plus ou moins marquée de ce thème principal. La grille de codage est présentée dans le tableau 4 et les résultats pour chaque groupe dans le tableau 2.

L'effet de groupe est significatif ($F(2,18) = 18,08$; $p < .0001$). Les enfants typiques maintiennent mieux le thème principal de l'histoire que les enfants SW qui eux-mêmes le maintiennent mieux que les enfants SD. Les comparaisons partielles CT vs SW, CT vs SD et SW vs SD sont significatives (respectivement : $F(1,18) = 8$; $p < .01$; $F(1,18) = 10,12$; $p < .005$ et $F(1,18) = 36,12$; $p < .0001$). De nouveau pour cette mesure, le groupe SW se situe entre le groupe des enfants typiques et le groupe des enfants atteints de SD.

Les évaluations sociales – En plus de la description des événements, on peut en racontant une histoire d'une part s'assurer de l'attention de l'auditeur et d'autre part donner son point de vue sur l'histoire ou en faire une présentation personnelle. Dans des recherches déjà réalisées, ces énoncés ont été appelés « évaluations sociales » par Losh et al. (2001) et Reilly et al. (sous presse). Ils incluent par exemple des termes attirant directement l'attention de l'auditeur ou des mises en scène des personnages. La grille de codage (ainsi que des exemples de production) sont présentés dans le tableau 4 et les résultats pour chaque groupe dans le tableau 2.

L'effet de groupe est significatif ($F(2,18) = 5,95$; $p < .01$) : les enfants SW produisent davantage d'évaluations sociales que les enfants typiques et les enfants SD. Les comparaisons partielles SW vs CT et SW vs SD sont significatives (respectivement $F(1,18) = 9,94$; $p < .005$ et $F(1,18) = 7,54$; $p < .01$). La différence entre le groupe CT et le groupe SD n'est pas significative.

4/ DISCUSSION ET CONCLUSIONS

Rappelons que notre recherche a pour objectif d'apporter des données françaises complémentaires à celles déjà obtenues en langue anglaise et italienne à propos du langage

des enfants atteints du syndrome de Williams, en situation de narration. Il s'agit de définir dans quelle mesure leur langage est intact en prenant en considération les aspects structuraux et pragmatiques.

Concernant les aspects structuraux, la morphologie et la diversité lexicale semblent intactes. Pour la morphologie, ce résultat est analogue à ceux obtenus en langue anglaise (avec des sujets de plus de 11 ans) par Clahsen & Almazan (1998) et Reilly & al. (sous presse), mais contradictoire avec celui de Losh & al. (2000) qui mettent en évidence des erreurs dans le groupe SW (également de langue anglaise, mais d'un âge inférieur à 12 ans). Notons que dans notre échantillon, la quasi-absence d'erreur morphologique vaut pour tous les sujets entre 6 et 19 ans. En situation naturelle, on ne retrouve donc pas les erreurs d'attribution de genre mises en évidence par Karmiloff-Smith et al. (1997) en situation expérimentales. Pour la diversité lexicale, notre résultat montrant que les enfants SW ont des performances analogues à celles des enfants typiques rejoint ceux de Vicari & al. (2002) et de Volterra & al. (2003) concernant des enfants de 3 à 6 ans. Notons que Capirci & al. (1996) montrent un retard chez les enfants SW (mais en travaillant avec des 2-4 ans) et que Stevens & Karmiloff-Smith (1997) et Nazzi & Karmiloff-Smith (2002) montrent aussi un retard et des processus d'acquisition différents (mais en utilisant une tâche de dénomination).

En revanche dans nos données, les productions des enfants SW sont moins complexes d'un point de vue syntaxique que celles des enfants typiques. Ce résultat est différent de ceux obtenus en langue anglaise et italienne par Capirci & al. (1996), Clahsen & Almazan (1998) et Reilly & al. (sous presse) qui montrent que les enfants SW ont le même niveau que les enfants typiques à partir de 12 ans. Une analyse de nos données sujet par sujet montre que seuls les deux adolescents avec SW les plus vieux (âgés de 17 et 18 ans) ont des performances en syntaxe analogues à celles des adolescents typiques de même âge.

Concernant les aspects pragmatiques, nous mettons en évidence que les enfants SW, pour le respect du schéma canonique comme pour le maintien du thème, ont des performances inférieures à celles des enfants typiques mais supérieures à celles des enfants SD. Cette infériorité des résultats du groupe SW par rapport au groupe typique est conforme aux résultats de Losh & al. (2001). Dans nos données, le groupe SW fait une production très importante d'évaluations sociales alors que cette production est quasi-inexistante dans le groupe typique et dans le groupe SD. Ces résultats confirment tout à fait ceux de Jones & al. (2000), Losh & al. (2001).

Après avoir décrit l'acquisition des aspects structuraux et pragmatiques du langage chez les enfants et les adolescents atteints du syndrome de Williams, il est intéressant de discuter la question des processus d'acquisition qui semblent spécifiques chez les personnes porteuses de cette maladie génétique. 1/ Le déficit des enfants SW dans le domaine du langage n'est pas uniforme : certains aspects structuraux et pragmatiques sont préservés tandis que d'autres sont déficients. 2/ De plus, selon Singer-Harris, Bellugi, Bates, Jones & Rossen (1997), dès le plus jeune âge, les enfants SW mettent à profit un comportement d'hypersociabilité afin de compenser leur retard de langage, alors que les enfants SD (ayant un déficit cognitif analogue) utilisent davantage les gestes pour communiquer et compenser leur retard de langage. 3/ A déficit cognitif égal, le niveau de langage des enfants SW est différent de celui des enfants SD, en particulier, en ce qui concerne la morphologie, la syntaxe et les aspects pragmatiques. De plus, notons que les enfants dysphasiques, sans trouble cognitif, ont pour la structure du récit des performances qui se situent entre celles des enfants SW et des enfants typiques Losh & al. (2001). 4/ Nous pouvons ajouter l'argument de Stevens & Karmiloff-Smith (1997)⁶ pour qui le lexique est acquis par les enfants SW selon des processus spécifiques en raison d'un déficit au niveau des contraintes nécessaires pour acquérir de nouveaux mots. Cet élément est complété par l'étude de Nazzi & Karmiloff-Smith (2002) qui montre que les enfants SW ont des difficultés de catégorisation des objets sur la base d'indices verbaux alors que ce n'est pas le cas sur la base d'indices visuels.

Certains de nos résultats en langue française, dans une situation de narration, ne sont pas conformes à ceux déjà obtenus en langue anglaise et italienne (essentiellement pour les aspects structuraux du langage). Des données supplémentaires ainsi que des analyses sujet par sujet sont nécessaires pour déterminer l'origine de ces différences en terme d'universalité ou de spécificités des langues. En ce qui concerne les aspects pragmatiques, nos données sont analogues ou complémentaires à celles déjà présentées en langue anglaise : les enfants atteints du syndrome de Williams ont un profil unique : différent des enfants typiques et différent des enfants atteints du syndrome de Down. Il n'existe donc pas de lien simple et univoque entre cognition et pragmatique. L'étude de la relation, chez les personnes atteintes du syndrome de Williams, entre hypersociabilité et aspects pragmatiques du langage en production, en compréhension et à travers différents genres langagiers permettra de mieux déterminer les mécanismes de leur profil unique.

⁶ Parmi les quatre contraintes (recouvrement, exclusivité mutuelle, objet entier et taxonomie) les enfants SW ne maîtriseraient que les deux dernières.

REFERENCES

- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St. George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome : A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Science*, 12 (supplement), 7-29.
- Berman R. & Slobin D. (1994). *Relating events in narrative. A crosslinguistic developmental study*. Hillsdale, New Jersey : Lawrence Erlbaum.
- Capirci O., Sabbadini L. & Volterra V. (1996). Language development in Williams syndrome : a case study. *Cognitive Neuropsychology*, 13, 1017-1039.
- Clahsen H. & Almazan M. (1998). Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition*, 68, 167-198.
- Deruelle, C., Mancini, J., Livet, M.O., Cassé-Perrot, C., de Schonen, S. (1999). Configural and local face processing in children with Williams syndrome. *Brain and Cognition*, 41, 276-298.
- Ewart, A. K., Morris, C. A., Atkinson, D., Weishan, J., Sternes, K., Spallone, P., Stock, A. D., Leppert, M., & Keating, M.T. (1993). Hemizygoty at the elastin gene locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nature Genetic*, 5, 11-16.
- Jones, W., Bellugi, U., Lai, Z., Chiles, M., Reilly, J., Lincoln, A., & Adolphs, R., (2000). Hypersociability in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Science*, 12 (supplement), 30-47.
- Karmiloff, K. & Karmiloff-Smith, A. (2001). *Pathways to language*. Harvard University Presse, Cambridge, England.
- Karmiloff-Smith A., Grant J., Berthoud I., Davies M., Howlin P., Udwin U. (1997). Language and Williams syndrome : how intact is "intact" ? *Child Development*, 68, 246-262.
- Kern, S. (1997). Comment les enfants jonglent avec les contraintes communicationnelles, discursives et linguistiques dans la production d'une narration. Thèse de Doctorat des Sciences du Langage, Université Lumière – Lyon 2.
- Kern, S. (2002). Contexte et acquisition du langage : un cas de narration. *Journal of French Language Studies*, 12, 189 – 209.
- Korenberg, J., Chen, X.-N., Hirota, H., Lai, Z., Bellugi, U., Burian, D., Roe, B., & Matsuoka, R. (2000). Genome structure and cognitive map of Williams syndrome. *Journal of Cognitive Science*, 12 (supplement), 89-107.
- Lenhoff H., Wang P.; Greenberg F. & Bellugi U. (1998). Le syndrome de Williams. *Pour la Science*, 244, 78-83.
- Losh, M., Reilly, J., Bellugi, U. & Anderson, D. (2001). Narrative as a social engagement tool, *Narrative Inquiry*, 10, 265-290.
- Mayer, M. (1969). *Frog, Where are you ?* Dial Books for Young Readers, New York.
- Mervis, C. B. & Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams syndrome : cognition, personality, and adaptative behavior, *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 148-158.
- Nazzi, T., & Karmiloff-Smith, A. (2002). Early categorization abilities in young children with Williams syndrome, *Cognitive Neuroscience and Neuropsychology*, 13, 1259 – 1262.
- Piatelli-Palmarini, M. (2001). Speaking of learning : How do we acquire our marvellous facility for expressing ourselves in words ? *Nature*, 411, 887-888.
- Pinker, S. (1991). Rules of language, *Science*, 253, 530-535.
- Reilly J., Losh M., Bellugi U. & Wulfeck B. (sous presse). "Frog, Where are you ?" Narratives in children with specific language impairment, early focal brain injury and Williams syndrome. In B. Wulfeck & J. Reilly, Plasticity And Development : Language In Atypical Children. *Brain and Language*, Special Issue.
- Singer-Harris, N. G., Bellugi, U., Bates, E., Jones, W. & Rossen, M. L. (1997). Constrasting profiles of language development in children with Williams and Down syndromes. In D. J. Thal & J. Reilly (Eds), Special Issue : "Origins of Language Disorders" *Developmental Psychology*, 13, 345-370.
- Stevens T. & Karmiloff-Smith A. (1997). Word learning in a special population : do individuals with Williams syndrome obey lexical constraints ? *Journal of Child Language*, 24, 737-765.
- Stojanovik, V., Perkins, M., Howard, S. (2001). Language and conversational abilities in Williams syndrome : How good is good ?, *International Journal of Language and Communication Disorders*, 36, 234-239.
- Tager-Flusberg H., Boshart J., Baron-Cohen S. (1998). Reading the windows of the soul : evidence of domain-specific sparing in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 10, 631-639.
- Vicari, S., Caselli, M. C., Gagliardi, C., Tonucci, F. & Volterra, V. (2002). Language acquisition in special populations : a comparison between Down and Williams syndromes, *Neuropsychologia*, 40, 2461 – 2470.

- Volterra, V., Caselli, M. C. & Capirci, O. (2003). Early linguistic abilities of Italian children with Williams syndrome, *Developmental Neuropsychology*, 23, 33 – 59.
- Volterra V., Longobardi E., Pezzini G., Vicari S., Antenore C. (1999). Visuo-spatial and linguistic abilities in a twin with Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 43, 294-305.

Tableau 1- Caractéristiques des trois groupes de sujets

<i>Groupe</i>	<i>Genre</i>	<i>Age</i>	<i>QI</i>
Williams	F	6 ans et 6 mois	62
Williams	F	9 ans et 5 mois	52
Williams	F	13 ans et 7 mois	49
Williams	G	13 ans et 7 mois	50
Williams	G	14 ans et 6 mois	53
Williams	G	17 ans	41
Williams	F	18 ans et 11 mois	51
Moyennes		13 ans et 4 mois	51
Down	F	6 ans et 9 mois	52
Down	F	9 ans et 10 mois	53
Down	F	14 ans et 2 mois	48
Down	G	13 ans et 5 mois	53
Down	G	14 ans et 5 mois	52
Down	G	16 ans et 7 mois	46
Down	F	18 ans et 7 mois	45
Moyennes		13 ans et 4 mois	49
<i>Groupe</i>	<i>Sexe</i>	<i>Age</i>	<i>Niveau scolaire</i>
Contrôle	F	6 ans et 7 mois	Cours Préparatoire
Contrôle	F	9 ans et 8 mois	Cours Moyen 1
Contrôle	F	13 ans et 4 mois	4 ^{ème} des collèges
Contrôle	G	13 ans et 7 mois	4 ^{ème} des collèges
Contrôle	G	14 ans et 6 mois	3 ^{ème} des collèges
Contrôle	G	16 ans et 8 mois	1 ^{ère} des lycées
Contrôle	F	18 ans et 8 mois	1 ^{ère} année d'université
Moyenne		13 ans et 3 mois	

Tableau 2 – Résultats pour les aspects structuraux et pragmatiques

Nombre moyen de propositions et moyennes (Moy) et écart-types (Ecart) obtenus pour les scores correspondant à l'évaluation de la morphologie, de la syntaxe et du lexique pour chaque groupe.

		Propositions	Morphologie	Syntaxe	Lexique		
					Mots racines	Mots	Diversité
SW	Moy	62.43	4.11	28.71	71.57	343	0,22
	Ecart	33.89	3.80	17.49			0,05
SD	Moy	40.57	56.17	22.40	60,24	275,40	0,25
	Ecart	18.47	66.32	19.58			0,11
CT	Moy	0.71	2.13	63.66	84,07	368,23	0,25
	Ecart	24.11	2.37	14.74			0,10

Morphologie : pourcentage moyen d'erreurs

Syntaxe : pourcentage moyen de conjonctions et structures complexes

Lexique : nombre moyen de mots racines

Moyennes et écart-types des indices pragmatiques en fonction du groupe.

	Schéma canonique [0-14]		Maintien du thème [0-3]		Evaluations sociales %	
	Moyenne	Ecart-type	Moyenne	Ecart-type	Moyenne	Ecart-type
SW	6.57	2.43	1.57	0.97	14.32	14.22
SD	3.14	2.67	0.42	0.78	0	0
CT	10	1.29	2.86	0.37	1.14	1.69

Schéma canonique : mesure sur une échelle de 0 à 14 du respect de la structure du récit

Maintien du thème : mesure sur une échelle de 0 à 3 du maintien du thème de l'histoire

Evaluations sociales : pourcentage d'évaluations sociales par rapport au nombre de propositions

SW = sujets atteints du Syndrome de Williams

SD = sujets atteints du Syndrome de Down

CT = sujets Contrôles Typiques

Tableau 3 – Grille de codage pour les erreurs morphologiques, la complexité syntaxique et la diversité lexicale

ERREURS MORPHOLOGIQUES		
Catégories syntaxiques	Types d'erreurs	Exemples
Pronoms	Omissions, erreurs d'accord en genre, en nombre	∅ vont courir le chien et le garçon il est heureux
Prépositions	Omissions, erreurs d'emploi	le garçon monte ∅ l'arbre il a mis le bocal avec la tête
Déterminants	Erreurs d'accord en genre, en nombre	le grenouille est dans le bocal l'abeille poursuivent le chien
Adjectifs	Erreurs d'accord en genre, en nombre	la grenouille est beau
Noms	Erreur d'accord des noms au pluriel	le garçon a les oeils grand-ouverts
Verbes	Erreur d'auxiliaire ou d'accord	les grenouilles est derrière le tronc le garçon a monté sur le rocher
COMPLEXITE SYNTAXIQUE		
Catégories	Types de connecteurs	Exemples
Propositions	Coordonnées : mais, et, ou Subordonnées : quand, où, parce que, pour que, si, comme Relatives : qui, que Participiales	Mais le chien tombe Le chien et le garçon courent parce qu' il y a des abeilles Les abeilles que regardent le chien voyant les abeilles, le chien s'enfuit
Compléments infinitifs	Savoir / Laisser / Faire / Arriver à + infinitif	Le cerf a fait tomber le garçon
Forme passive	Avec ou sans complément d'agent	Le chien est poursuivi
DIVERSITE LEXICALE		
Catégories	Exemples	
Substantifs	Garçon (garçonnière, garçonnet)	
Verbes	Etre (suis, été, état)	
Adjectifs	Beau (beauté, bellement)	
Déterminants	le, la, les, un, de	
Pronoms personnels	je, tu, nous	
Autres pronoms	ceci, le mien, qui, que, dont	
Adverbes	très, trop, tellement	
Prépositions	à, de, sur	

Nota Bene - Pour les mots racines, on compte un item quand apparaît :

- un mot racine à contenu sémantique (on ne comptabilise pas les dérivés),
- un mot grammatical (on ne le compte qu'une seule fois même s'il apparaît plusieurs fois)

Tableau 4 – Grille de codage pour les indices pragmatiques : respect de la structure du récit (schéma canonique et maintien du thème) et évaluations sociales

	CARACTERISTIQUES	POINTS
SCHEMA CANONIQUE	<p><u>Situation initiale :</u> *3 items doivent être mentionnés: la chambre, la nuit, le garçon et le chien regardent la grenouille</p> <p><u>Complexification de la situation :</u> *la grenouille est partie/s'est échappée/a disparu</p> <p><u>Tentative de résolution de la nouvelle situation</u> *le garçon est à sa recherche *la taupe, *les abeilles *le hibou *les branches *le cerf *tomber à l'eau</p> <p><u>Résolution de la situation- Situation finale</u> *trouver les grenouilles</p>	<p>*chaque élément (note *) présent :1 point. *Cas particulier pour les animaux (hormis la grenouille et le chien): s'ils sont mentionnés à chaque fois qu'ils apparaissent sur les images = 2 points</p>
MAINTIEN DU THEME	Expression explicite de la recherche de la grenouille par le petit garçon	<p>*mentionnée 1 fois = 1 point, *plus d'une fois = 2 points *tout au long du récit = 3 points</p>
EVALUATIONS SOCIALES	<p>Questions, exclamations en direction de l'expérimentateur (c'est quoi ça ? ; tiens regarde !)</p> <p>Verbes émotionnels (ex : rire, pleurer)</p> <p>Effets sonores (ex : ouah, plouf)</p> <p>Discours direct (dialogue)</p>	