

Compétences sociocognitives : comparaison chez des enfants et adolescents porteurs d'une délétion 22q11 ou d'un TED SDI

Marine Lathuillère*, Judith Brisot-Dubois**, Cécile Michelon***,
Pr. Pierre Sarda****, Pr. Amaria Baghdadli*****

* Orthophoniste, diplômée de l'école d'orthophonie de la faculté de médecine de Montpellier
lathuilliere.marine@gmail.com

** Orthophoniste, docteur en psychologie, chargée d'enseignement à l'école d'orthophonie,
SMPEA CRA-LR CHRU Montpellier
j-brisot@chu-montpellier.fr

*** Biostatisticienne, CRA-LR CHRU Montpellier
c-michelon@chu-montpellier.fr

**** PU/PH, Médecin généticien, chef de service génétique médicale hôpital A. de
Villeneuve CHRU Montpellier
p-sarda@chu-montpellier.fr

***** PU/PH, Médecin pédopsychiatre, chef de service CRA-LR CHRU Montpellier
a-baghdadli@chu-montpellier.fr

Auteur de correspondance : lathuilliere.marine@gmail.com

Résumé :

Les capacités de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles (EFE) et de résolution de problèmes sociaux sont des éléments majeurs du développement de la communication chez l'enfant. Des troubles de la communication et de la cognition sociale sont présents dans les troubles envahissants du développement sans déficience intellectuelle (TED SDI) comme dans le syndrome de délétion 22q11. L'objectif de cette étude est de décrire et de comparer les compétences sociocognitives des sujets présentant ces deux pathologies et de mesurer l'impact potentiel sur leur qualité de vie. L'étude porte sur 15 sujets avec un TED SDI (1 fille, ICV (Indice de Compréhension Verbale) $M=81,13\pm 7,96$, âge $M=166$ mois $\pm 18,59$) ; et 11 sujets avec une délétion 22q11 (6 filles, ICV $M=70,73\pm 15,88$, âge $M=148$ mois $\pm 33,07$). Des troubles de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles et de résolution de problèmes sociaux ont été mis en évidence dans les deux groupes. La qualité de vie apparaît diminuée et les domaines de relation avec les pairs et de bien-être psychologique présentent des différences significatives. Il serait intéressant de poursuivre cette étude exploratoire sur un échantillonnage plus important en se fondant sur la recherche de corrélations entre environnement et performances sociales. La prise en charge des difficultés sociocognitives observées semble de ce fait indispensable par le biais d'une rééducation orthophonique spécifique.

Mots clés : autisme, syndrome génétique, communication, qualité de vie, enfants et adolescents, troubles envahissants du développement (TED), délétion 22q11.

Social cognitive skills : comparison between children and adolescents with 22q11.2 deletion syndrome (DS) or pervasive developmental disorder without intellectual disabilities (PDD)

Summary:

Facial emotional expression recognition and social problem solving skills are main elements in social interactions. Communication and social cognition alteration occurs in pervasive developmental disorder without intellectual disabilities (PDD) and 22q11 Deletion Syndrome (DS). This study's objective is to describe and compare social cognitive skills in those pathologies, and to measure potential impact on quality of life. The study implies 15 participants with PDD (1 girl, IVQ $M=81,13\pm 7,96$, age $M=166$ months $\pm 18,59$) ; and 11 participants with 22q11 DS (6 girls, IVQ $M=70,73\pm 15,88$, age $M=148$ months $\pm 33,07$).

Facial emotional expression recognition and social problem solving troubles appear in both groups. Quality of life seemed lower and significative differences are present in peers relationship and psychological well-being areas.

It may be interesting to continue this study with a larger sample researching correlations between environment and social skills. Social cognitive skills therapy seems necessary with specific language therapy rehabilitation.

Key words : autism, genetic syndrome, communication, quality of life, children and adolescents, pervasive developmental disorder (PDD), 22q11 deletion syndrome.

----- INTRODUCTION -----

Les compétences sociocognitives sont codifiées de façon spécifique, dans les sociétés humaines et permettent d'agir en autonomie d'une manière jugée socialement adaptée (Baghdadli, Brisot-Dubois, 2011). Elles correspondent à un ensemble de comportements qui permettent "la réalisation d'objectifs socialement pertinents dans des contextes sociaux spécifiques" (Ford, 1982). Il s'agit de processus impliquant tous les aspects de la communication pragmatique verbale et non verbale.

D'une part, les expressions faciales émotionnelles (EFE) sont considérées comme un pivot de la communication non verbale entre les hommes, car elles délivrent un signal social (Ekman, 1980 ; Izard, 1977 ; Clément, 2009). En effet, les EFE fournissent des informations pertinentes sur l'état émotionnel des individus, nécessaires aux interactions sociales (Keltner et al., 2003). Six EFE dites de base, innées et universelles, sont définies : la joie, la peur, la colère, la tristesse, la surprise et le dégoût (Ekman, Friesen, 2003 ; Russell et al., 2003), une variabilité dans la reconnaissance des différentes EFE étant présente (Tottenham et al, 2011). Leur reconnaissance, parallèlement à l'attention conjointe, l'imitation et la catégorisation, va permettre la mise en œuvre de processus cognitifs comme la théorie de l'esprit et l'empathie (Nadel, Muir, 2005). Sur le plan fonctionnel, la reconnaissance des EFE implique à la fois des structures cérébrales nécessaires à la reconnaissance des visages telles que le gyrus fusiforme, ainsi que celles recrutées dans le traitement des émotions comme l'amygdale (Herba, Phillips, 2004). Certes, la capacité de reconnaissance des EFE apparaît très tôt au cours du développement mais elle s'affine progressivement au cours de l'enfance (Gao, Maurer, 2009 ; Thommen, 2010).

D'autre part, la résolution de problèmes sociaux est une compétence essentielle dans les interactions sociales. Elle s'apparente à la capacité à identifier une situation-problème, ses causes, ses alternatives de résolution et leurs conséquences, pour choisir et appliquer la solution la mieux adaptée (Clément, 2009 ; Poinot, Antoine, 2007). Dès lors, les processus des fonctions exécutives et de la cognition sociale (anticipation, planification, inhibition, déduction, cohérence centrale, flexibilité) sont fondamentaux (Bowers et al., 2005 ; Mottron, 2005). L'utilisation de scripts d'actions et de scripts sociaux entre également en jeu (Fiske, Leyens, 2008). Cette compétence se développe lentement jusqu'à l'adolescence, au cours de la maturation cognitive de l'enfant (Thommen, 2010).

Les capacités de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles (EFE) et de résolution de problèmes sociaux sont donc des éléments majeurs du développement de la communication chez l'enfant ; certains mécanismes centraux des fonctions exécutives y participent.

Une perturbation des interactions sociales peut avoir un impact sur la qualité de vie (QDV) des sujets qui correspond à la perception qu'un individu a de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes (WHOqol group, 1993). Il s'agit donc d'une notion complexe qui concerne les conditions de vie et le ressenti personnel, dans le cadre d'une pathologie ou non (Ravens-Sieberer et al., 2006). La mesure de la QDV permet de repérer, d'objectiver et de définir l'impact d'une pathologie sur la vie quotidienne, en analysant ce que peuvent être, notamment, le bien-être physique, psychologique, l'autonomie et la relation avec les parents, les amis, l'environnement scolaire (The Kidscreen Group Europ, 2006).

Une perturbation des compétences sociocognitives est classiquement décrite chez les enfants porteurs d'une délétion 22q11 (Cutler-Landsman, 2007) ou chez ceux présentant un Trouble Envahissant du Développement Sans Déficience Intellectuelle (TED SDI) (HAS, 2010).

La délétion 22q11, ou syndrome vélo-cardio-facial (VCFS) est une anomalie génétique rare résultant d'une délétion chromosomique sur le bras long (q) du chromosome 22 en position 11.2. Ce syndrome est classé dans les maladies rares avec une prévalence relativement élevée : 1 pour 3000/4000 (Cutler-Landsman, 2007 ; Shprintzen, 2007). Le phénotype des sujets porteurs de délétion est très large : près de 200 caractéristiques recensées, d'expression fort hétérogène (Shprintzen, 2007).

Le profil cognitif est variable, avec la présence ou non d'un retard mental et, dans la plupart des cas, des troubles des apprentissages scolaires (Swillen et al., 1997 ; De Smedt et al., 2007). Des dysfonctionnements de certaines aires cérébrales, notamment du gyrus fusiforme et de l'amygdale, ont été rapportées (Andersson et al., 2008 ; Schneider, Eliez, 2010). Certaines études font état d'un trouble des interactions sociales (Golding-Kushner, 2007) et de la théorie de l'esprit (Campbell et al., 2011), d'un trouble du traitement de l'information faciale (Campbell et al., 2010 ; Glaser et al., 2010) et de la résolution de problèmes sociaux (Gothelf, Burg, 2007). Dans ce tableau, un trouble plus global des fonctions exécutives est repéré (Lajiness-O'Neill et al., 2005 ; Kiley-Brabeck, Sobin, 2006).

Les troubles envahissants du développement sans déficience intellectuelle (TED SDI) sont des troubles neuro-développementaux avec une prévalence estimée à 6 pour 1000 (HAS, 2010). Ils se caractérisent par une triade de symptômes : perturbation des interactions sociales, de la communication verbale et non verbale et, enfin, présence de comportements et intérêts restreints, en l'absence de retard mental et malgré de bonnes compétences verbales (DSM IV ; CIM 10 ; CFTMEA ; Aussilloux et al., 2004 ; HAS, 2010). Les études en IRMf (Imagerie par Résonance Magnétique fonctionnelle) ont mis en évidence des activations atypiques lors du traitement des informations sociales chez les sujets avec TED SDI, notamment dans le traitement des visages, ainsi que dans la reconnaissance des émotions, avec une hypoactivation du gyrus fusiforme et de l'amygdale (Zilbovicius, 2005 ; Schultz, 2005). Plusieurs études font état de troubles des apprentissages scolaires, des fonctions exécutives (Baron-Cohen, 1988 ; Kenworthy, 2005), du traitement des informations faciales (Pelphrey, 2002), de la reconnaissance des EFE et de la résolution de problèmes sociaux (Baghdadli et al., 2010 ; Brisot-Dubois, 2011).

Bien que des troubles du spectre de l'autisme puissent être présents chez des sujets porteurs d'une délétion 22q11 (Bruining et al., 2010), les TED SDI et la délétion 22q11 sont deux pathologies dont les tableaux cliniques de la communication sont variables et complexes. Cependant, il semble que l'altération des capacités de reconnaissance des EFE et de résolution de problèmes sociaux soient deux altérations de la communication qui leur soient communes, avec un impact non négligeable sur la qualité de vie.

L'hypothèse émise est qu'il existe des similitudes entre les deux groupes de sujets décrits (TED SDI et délétion 22q11), spécifiquement en ce qui concerne les capacités sociocognitives. Les troubles sociocognitifs des enfants avec TED SDI sont largement décrits alors que ceux observés chez les enfants porteurs d'une délétion 22q11 restent peu documentés. L'objectif premier est de décrire les compétences sociocognitives pour les deux populations, d'analyser des variables cliniques, développementales et environnementales, puis de discuter l'existence de liens éventuels avec les performances sociocognitives, afin d'étudier l'impact des troubles sur la qualité de vie, pour enfin comparer les deux groupes. L'intérêt de cette approche permettra de proposer des pistes thérapeutiques adaptées au profil de ces enfants.

----- METHODOLOGIE -----

Cette étude s'appuie sur les données recueillies dans le cadre de deux études, coordonnées par le Pr Baghdadli et le Pr Sarda, et ayant obtenu l'accord du Comité de Protection des Personnes (CPP). Les normes éthiques en vigueur ont été respectées. Le consentement éclairé de tous les participants et de leur famille a été recueilli. Les résultats aux diverses épreuves ont été inscrits dans un cahier de recueil personnalisé, respectant les règles de l'anonymat. Les données ont été collectées à partir des dossiers médicaux des sujets d'étude et les informations manquantes complétées par les familles, lors de l'entretien des passations. Ces données ont été centralisées au CRA-LR (service du Pr Baghdadli) sur un masque de saisie réalisé sur le logiciel ACCESS. Par la suite, les participants et leur famille ont été informés par un courrier personnalisé : un compte rendu de bilan orthophonique expliquant les épreuves et les résultats individualisés a été transmis, afin de contribuer à l'amélioration de la prise en charge.

Sujets participants

Vingt-cinq sujets, âgés de 7 à 17 ans, présentant un TED SDI ou une délétion 22q11 ont participé à cette étude. Les critères d'inclusion étaient les suivants : un niveau de raisonnement verbal (ICV supérieur à 70 à la WISC IV) ou un niveau de compréhension lexicale (score normalisé supérieur à 70 à l'EVIP) dans la norme. Ainsi, un premier groupe comprenait 11 sujets (dont 6 filles) porteurs d'une délétion 22q11, âgés de 7 ans 9 mois à 16 ans 3 mois ($M=148 \text{ mois} \pm 33,07$). Leur ICV était compris entre 45 et 90 ($M=70,73 \pm 15,88$). Toutefois, le score normalisé obtenu à l'EVIP était pour tous supérieur à 70 ($M=87 \pm 12,03$). Par ailleurs, un deuxième groupe présentant un TED SDI (F84.0, F84.5, F84.9 ; CIM 10) comptait 15 participants (dont 1 fille), âgés de 11 ans 3 mois à 16 ans 8 mois ($M=166 \text{ mois} \pm 18,59$). Les ICV étaient pour tous supérieurs à 70 ($M=81,13 \pm 7,96$).

Des données cliniques médicales ont été recueillies afin d'affiner la caractérisation de nos populations. Ainsi, les informations concernant les antécédents périnataux (prématurité, pathologies périnatales) et familiaux (cas cliniques pathologiques chez les parents et les fratries), les problèmes médicaux actuels métaboliques (anémie, asthme...), somatiques (trouble de l'attention...) ou neurologiques (épilepsie...), ou encore la variable génétique (anomalie génétique présente ou non) ont été recensées. Les sujets porteurs de délétion 22q11 présentent davantage d'antécédents périnataux que ceux avec TED SDI, et ce de façon significative ($p=.01$) (tableaux 1 et 1 bis).

Variable	Groupe	N TED SDI	%	N 22q11	%	Valeur p
Antécédents périnataux	0	14	93	1	9,1	0,01
	1	1	6,7	10	91	.
Antécédents familiaux	0	15	100	10	91	0,42
	1	.	.	1	9,1	.
Génétique	0	15	100	.	.	<0,01
	1	.	.	11	100	.
Métabolique	0	13	87	7	64	0,35
	1	2	13	4	36	.
Somatique	0	10	67	6	55	0,69
	1	5	33	5	45	.
Neurologique	0	14	93	9	82	0,56
	1	1	6,7	2	18	.

0 = oui ; 1 = non ; N = nombre

Tableau 1 : Description clinique (médicale) des groupes de participants.

Variable	Groupe de participants	Nombre	Moyenne	Ecart-type	Valeur p
Age (en mois)	TED SDI	15	166,40	18,59	0,09
Age (en mois)	22q11	11	148,27	33,07	.
Variable	Groupe	N TED SDI	N 22q11		Valeur p
Sexe	Garçon	14	5		0,02
	Fille	1	6		.

Tableau 1bis : Description clinique (démographique) des groupes de participants.

De même, les antécédents génétiques sont plus fréquents dans cette même pathologie (délétion 22q11), du fait même de son origine génétique ($p < .01$). Le sex-ratio est également différent selon le groupe, les garçons étant plus représentés dans le groupe TED SDI ($p = .02$). En revanche, l'âge, ainsi que les antécédents familiaux et les problèmes médicaux actuels ne se différencient pas dans les deux groupes (tous les $p > .05$), traduisant une homogénéité des groupes sur ces points.

Concernant les variables environnementales (tableaux 2 et 2 bis), il n'existe pas de différence significative entre les deux groupes pour la variable "fratrie", comme pour la "scolarité" (tous les $p > .05$). En effet, une majorité des sujets suit une scolarité en milieu ordinaire, quelle que soit la pathologie. Cependant, pour les deux groupes, la présence d'une auxiliaire de vie scolaire (AVS) est nécessaire dans la moitié des cas (TED SDI = 60 % et 22q11 = 45,5 %). Les deux groupes ne se différencient pas selon le nombre ou le type de PEC ($p > .05$) et le schéma observé est sensiblement identique avec une majorité voire la totalité des participants suivis (TED SDI = 93,3 % et 22q11 = 100 %). La pédopsychiatrie est très présente pour les sujets atteints d'un TED SDI (57,1 %). Enfin, dans les deux cas, la place de l'orthophonie en cabinet libéral est centrale (TED SDI = 71,4 % et 22q11 = 81,8 %).

Variable	N TED SDI	Moyenne	Ecart- type	N 22q11	Moyenne	Ecart- type	valeur p
N fratrie	15	2,33	0,90	11	2,36	0,81	0,9
Durée AVS	15	5,40	4,56	11	2,18	3,06	0,09

N = nombre

Variable	Groupe	N TED SDI	%	N 22q11	%	Valeur de p
Prise en charge spécialisée	0	1	6,7	.	.	1
	1	14	93,3	11	100	.
Pédopsychiatrie	0	6	42,9	9	81,8	0,09
	1	8	57,1	2	18,2	.
CMPP	0	14	100	7	63,6	0,02
	1	.	.	4	36,4	.
Cabinet libéral orthophonie	0	4	28,6	2	18,2	0,6
	1	10	71,4	9	81,8	.
SESSAD	0	11	78,6	10	90,9	0,6
	1	3	21,4	1	9,1	.
ITEP	0	14	100	10	90,9	0,4
	1	.	.	1	9,1	.
Scolarité ordinaire	0	5	3,3	5	45,5	0,68
	1	10	66,7	6	54,5	.
Scolarité spécialisée	0	10	66,7	6	54,5	0,67
	1	5	33,3	5	36,4	.
AVS	0	6	40	6	54,5	0,46
	1	9	60	5	45,5	.

N = nombre

Tableaux 2 et 2bis : Description des variables environnementales des groupes de participants.

*Outils et tests utilisés***DANVA 2 (Diagnostic Analysis of Non Verbal Accuracy, Nowicki, Duke, 1994) : le DANVA 2F (short form)**

Le test se fonde sur quatre expressions faciales émotionnelles (joie, peur, colère, tristesse), avec deux intensités, élevée et basse, également réparties (deux fois 12 items), dans l'objectif d'évaluer ces quatre EFE de base. Cet outil anglo-saxon est étalonné sur une population de 3 à 99 ans, mais les résultats ne sont ni validés ni standardisés auprès d'une population française. Le DANVA 2F comporte 24 photographies de visages d'adultes (sous-test *Adult Faces*) et 24 photographies de visages d'enfants (sous-test *Child Faces*). La passation dure une quinzaine

de minutes, les photographies défilent sur un écran d'ordinateur et la tâche consiste à dénommer l'expression faciale correspondante. Les EFE présentées varient aléatoirement à la fois par la nature de l'émotion et par l'intensité. Les EFE en basse intensité sont moins marquées sur les visages présentés tandis qu'une haute intensité montre une expression plus forte.

La cotation du test compte un point par erreur de reconnaissance.

TOPS 2 et 3 (*Test of Problem Solving*, Bowers, Huising, LoGiudice, 2005)

Cet outil anglo-saxon permet l'évaluation standardisée des fonctions exécutives, notamment des capacités de résolution de problèmes sociaux. Il n'est ni validé ni standardisé en France, toutefois la traduction française est actuellement en cours de validation.

Le TOPS 2, destiné aux adolescents de 10 ans à 18 ans 6 mois, évalue les domaines suivants : capacités d'inférences, détermination de solutions, résolution de problèmes, interprétation de perspectives, analogie et liens logiques.

Le TOPS 3 s'adresse aux enfants de 6 ans à 12 ans 11 mois et évalue les domaines suivants : inférences, séquençage, questions négatives, résolution de problèmes, prédiction, détermination de causes.

Pour la présente étude, seuls les items "résolution de problème" (*problem solving*) sont retenus. Ainsi, pour le TOPS 2, la catégorie C est proposée avec treize courts textes et quatorze questions. Pour le TOPS 3, la catégorie D est proposée, avec quinze saynètes photographiées et dix-huit questions. Pour chacun des deux tests, la passation dure une vingtaine de minutes. La cotation est d'un point par bonne réponse pour le TOPS 2 et un ou deux points par bonne réponse pour le TOPS 3, selon la pertinence de la réponse.

EVIP (*Echelle de Vocabulaire en Images Peabody*, Dunn, Theriault-Whalen, 1993)

Cet outil est un test standardisé auprès d'une population francophone ; il évalue les compétences lexicales en compréhension, sur désignation d'images. Il est étalonné à partir de 2 ans 6 mois jusqu'à l'âge adulte et comporte deux versions (A et B), toutes deux composées de 5 items d'entraînement, suivis de 170 items rangés par ordre croissant de complexité.

L'étude présentée ici s'appuie sur la version A. Sur des planches de quatre images, l'enfant doit pointer celle correspondant au mot prononcé oralement par l'examineur.

La passation est arrêtée après six erreurs sur huit items consécutifs. La cotation du score brut est obtenue à partir du numéro du dernier item, duquel est soustrait le nombre total d'erreurs. Ce score brut est corrélé à un score standard et à un âge de développement.

Ce test a été proposé seulement aux sujets porteurs d'une délétion 22q11, afin d'évaluer leur compréhension lexicale.

Kidscreen (Ravens-Sieberer, The Kidscreen Group Europ, 2006)

Cet outil se compose de questionnaires d'évaluation de la qualité de vie, pour une population de 8 à 18 ans ; sa validation et sa traduction ont été réalisées dans treize pays européens, dont la France. L'expérimentation est menée à partir de la version abrégée, le questionnaire Kidscreen 27, et dure une dizaine de minutes. Cinq domaines sont abordés : le bien-être physique (cinq questions sur 25 points), le bien-être psychologique (7 questions sur 35 points), l'autonomie et la relation avec les parents (7 questions sur 35 points), les pairs et le soutien social (5 questions sur 20 points) et l'environnement scolaire (5 questions sur 20 points). Les points sont attribués en fonction de la réponse sélectionnée, avec une gradation de 1 à 5, selon les fréquences de "jamais/pas du tout" à "toujours/extrêmement".

Analyse statistique

Le traitement statistique a été réalisé par le laboratoire biostatistique du CRA-LR et le laboratoire de statistiques médicales Epsilon à Montpellier, à partir d'un masque de saisie (logiciel ACCESS). L'analyse respecte les règles de l'anonymat. Le seuil de significativité est fixé conventionnellement à 5 % pour tous les tests utilisés. L'analyse statistique a été réalisée sur le logiciel SAS version 9.1 (SAS Institute, Cary, NC).

Des analyses descriptives, univariées et comparatives ont été effectuées, à l'aide du test de normalité Shapiro-Wilk, de tests paramétriques et non paramétriques (coefficient de Spearman, test de Kruskal-Wallis, test de Mann-Whitney, correction de Bonferroni), respectivement.

----- RESULTATS -----

Concernant l'**Indice de Compréhension Verbale et la compréhension lexicale** (tableau 3), il existe une différence significative au niveau de l'efficacité intellectuelle verbale au profit des sujets avec TED SDI ($p=.04$). Ceux-ci présentent effectivement un ICV dans la norme (M TED SDI=81,13±7,96), alors que l'ICV moyen des sujets porteurs d'une délétion 22q11 apparaît limite (M 22q11=70,73±15,88). Toutefois, le niveau de compréhension lexicale obtenu à l'EVIP est, pour ces derniers, dans la norme (M 22q11=87±12,03).

Variables	Groupe 22q11	Groupe TED SDI	Valeur p
ICV	1	1	0.03
Moyenne	70,73	81,13	
Ecart-type	15,88	7,96	
EVIP	1	non évalué	.
Moyenne score standard	87		
Ecart-type	12,03		

Tableau 3 : Description de l'efficacité intellectuelle verbale et de la compréhension lexicale.

Concernant la **reconnaissance des expressions faciales émotionnelles** (tableaux 4 et 5), les résultats montrent une majorité de performances similaires entre les deux groupes sans différence significative, excepté pour les items "tristesse basse intensité, visages d'enfants" ($p=.02$), "joie, total visages adultes" ($p=.02$) et "joie haute intensité, visages d'adultes" ($p=.03$). Pour les deux groupes et pour les deux types de visages présentés, les scores en nombre total d'erreurs sont pathologiques, inférieurs aux moyennes pour des enfants âgés entre 7 et 17 ans. L'analyse des erreurs montre que les performances pour les items "visages d'adultes" sont très comparables dans les deux groupes (M TED SDI=9,20±5,88 et M 22q11=7±2,19). Celles des items "visages d'enfants" sont plus hétérogènes (M TED SDI=7,80±5,66 et M 22q11=4,64±2,2), bien que cette différence reste non significative. Il semblerait que les performances soient plus élevées chez les participants porteurs de la délétion 22q11 que chez les sujets avec un TED SDI. Par ailleurs, la hiérarchisation des erreurs est semblable dans les deux groupes, pour les visages d'enfants et d'adultes : la joie est la mieux reconnue, puis la tristesse ; la peur et la colère sont moins bien reconnues.

Variables	Groupe	Nombre	Moyenne	Ecart-type	valeur p
Total DANVA Visages adultes	TED SDI	15	9,20	5,88	0.63
	22q11	11	7,00	2,19	.
COLERE Total	TED SDI	15	2,87	1,81	0.93
	22q11	11	2,82	0,75	.
COLERE Haute intensité	TED SDI	15	1,07	1,10	0.31
	22q11	11	0,64	0,92	.
COLERE Basse intensité	TED SDI	15	1,80	1,01	0.37
	22q11	11	2,18	0,75	.
TRISTESSE Total	TED SDI	15	2,20	1,66	0.15
	22q11	11	1,27	1,42	.
TRISTESSE Haute intensité	TED SDI	15	0,93	0,88	0.13
	22q11	11	0,45	0,69	.
TRISTESSE Basse intensité	TED SDI	15	1,27	0,96	0.21
	22q11	11	0,82	1,08	.
PEUR Total	TED SDI	15	2,87	2,10	0.7
	22q11	11	2,64	1,69	.
PEUR Haute intensité	TED SDI	15	1,07	1,39	0.81
	22q11	11	1,00	1,00	.
PEUR Basse intensité	TED SDI	15	1,80	0,94	0.47
	22q11	11	1,64	0,81	.
JOIE Total	TED SDI	15	1,27	1,58	0.02
	22q11	11	0,27	0,65	.
JOIE Haute intensité	TED SDI	15	0,53	0,92	0.03
	22q11	11	0,00	0,00	.
JOIE Basse intensité	TED SDI	15	0,73	0,88	0.10
	22q11	11	0,27	0,65	.

Scores totaux pathologiques (inférieurs à la moyenne) notés en gras (valeur p significative)

Tableau 4 : Capacité de reconnaissance des EFE au DANVA 2 AF des groupes de participants.

Variabes	Groupe	Nombre	Moyenne	Ecart-type	Valeur p
Total DANVA	TED SDI	15	7,80	5,66	0.09
Visages enfants	22q11	11	4,64	2,20	.
COLERE	TED SDI	15	3,47	2,23	0.09
Total	22q11	11	2,18	1,17	.
COLERE	TED SDI	15	1,60	1,18	0.05
Haute intensité	22q11	11	0,73	0,79	.
COLERE	TED SDI	15	1,87	1,25	0.26
Basse intensité	22q11	11	1,45	0,69	.
TRISTESSE	TED SDI	15	1,67	1,88	0.09
Total	22q11	11	0,45	0,69	.
TRISTESSE	TED SDI	15	0,73	1,10	0.36
Haute intensité	22q11	11	0,27	0,47	.
TRISTESSE	TED SDI	15	0,93	0,96	0.02
Basse intensité	22q11	11	0,18	0,40	.
PEUR	TED SDI	15	2,07	1,83	0.85
Total	22q11	11	1,64	1,12	.
PEUR	TED SDI	15	0,73	1,10	0.23
Haute intensité	22q11	11	0,27	0,65	.
PEUR	TED SDI	15	1,33	0,90	0.87
Basse intensité	22q11	11	1,36	0,81	.
JOIE	TED SDI	15	0,60	1,35	0.63
Total	22q11	11	0,36	0,92	.
JOIE	TED SDI	15	0,20	0,56	0.81
Haute intensité	22q11	11	0,18	0,40	.
JOIE	TED SDI	15	0,40	0,83	0.32
Basse intensité	22q11	11	0,18	0,60	.

Scores totaux pathologiques (inférieurs à la moyenne) notés en gras (valeur p significative)

Tableau 5 : Capacité de reconnaissance des EFE au DANVA 2 CF des groupes de participants.

L'analyse des résultats des scores standardisés traduit des compétences en **résolution de problèmes sociaux** dans les deux groupes à la limite de la norme (tableau 6). Les performances obtenues par les deux groupes à la résolution de problèmes sociaux (M TED SDI=79,07±14,2 et M 22q11=73,64±9,00) sont déviées similairement par rapport à la norme puisqu'il n'existe pas de différence significative entre les deux groupes ($p>.05$).

Variable	Groupe	Nombre	Moyenne	Ecart-type	Valeur p
Score brut	TED SDI	15	14,07	8,40	0.01
TOPS 2et3	22q11	11	6,64	3,61	.
Score standard	TED SDI	15	79,07	14,20	0.28
TOPS 2et3	22q11	11	73,64	9,00	.

Tableau 6 : Capacité de résolution de problèmes sociaux aux TOPS des groupes de participants.

Les liens de corrélation établis entre les résultats au DANVA 2F et ceux aux TOPS 2 et 3 apparaissent négatifs mais non significatifs (tableaux 7 et 7bis).

Variables	Score standard TOPS 2&3	
	Groupe TED SDI	Groupe 22q11
Total DANVA Visages Adultes	-0,50	0,25
	0,05	0,44
COLERE Total	-0,45	0,044
	0,09	0,89
COLERE Haute intensité	-0,36	0,00
	0,17	1,00
COLERE Basse intensité	0,33	0,31
	0,21	0,34
TRISTESSE Total	-0,29	0,33
	0,27	0,31
TRISTESSE Haute intensité	-0,38	0,07
	0,16	0,82
TRISTESSE Basse intensité	-0,24	0,36
	0,37	0,26
PEUR Total	-0,57	0,06
	0,02	0,85
PEUR Haute intensité	-0,43	0,10
	0,10	0,76
PEUR Basse intensité	-0,67	-0,02
	0,01	0,94
JOIE Total	-0,34	0,33
	0,21	0,30
JOIE Haute intensité	-0,24	.
	0,37	.
JOIE Basse intensité	-0,34	0,33
	0,21	0,30

Tableau 7 : Liens de corrélation entre les variables "TOPS" et "DANVA".

Variables	Score standard TOPS 2&3	
	Groupe TED SDI	Groupe 22q11
Total DANVA Visages Enfants	-0,60	0,04
	0,02	0,89
COLERE Total	0,62	0,04
	0,01	0,90
COLERE Haute intensité	-0,65	0,05
	0,01	0,88
COLERE Basse intensité	-0,45	-0,05
	0,09	0,88
TRISTESSE Total	-0,18	-0,13
	0,52	0,69
TRISTESSE Haute intensité	-0,34	-0,03
	0,21	0,92
TRISTESSE Basse intensité	0,07	0,04
	0,81	0,91
PEUR Total	-0,63	0,11
	0,01	0,75
PEUR Haute intensité	-0,48	0,07
	0,07	0,84
PEUR Basse intensité	-0,68	0,18
	0,01	0,58
JOIE Total	0,01	-0,34
	0,98	0,31
JOIE Haute intensité	-0,09	-0,37
	0,72	0,26
JOIE Basse intensité	-0,01	0,00
	0,98	1,00

Tableau 7bis : Liens de corrélation entre les variables "TOPS" et "DANVA".

Les scores standardisés observés mettent en évidence une diminution globale de la **qualité de vie** pour les deux groupes (tableau 8). Une comparaison intergroupe traduit une similarité de la diminution de la qualité de vie pour les domaines "bien-être physique", "autonomie et relation avec les parents", et "environnement scolaire", les différences n'étant pas significatives ($p > .05$). Cependant, des différences significatives apparaissent entre les deux groupes pour la variable "soutien de l'entourage et des pairs" au profit des enfants avec une délétion 22q11 ($p = .002$) et pour la variable "bien-être psychologique" au profit des enfants avec un TED SDI ($p = .001$). Une comparaison intragroupe montre que, pour cet échantillonnage, les scores pathologiques concernent les domaines "relation avec les pairs" et "bien-être physique" pour les participants atteints d'un TED SDI, et les domaines "bien-être physique" et "autonomie et relation avec les parents" pour les sujets porteurs d'une délétion 22q11.

Variable	Groupe	Nombre	Moyenne	Ecart-type	Valeur p
Bien être physique	TED	14	40,45	9,11	0.39
	SDI 22q11	11	37,66	6,18	.
Bien être psychologique	TED	13	45,77	7,69	0.001
	SDI 22q11	11	35,04	6,54	.
Autonomie et relation avec les parents	TED	12	37,93	12,53	0.32
	SDI 22q11	11	42,57	9,12	.
Soutien de l'entourage et des pairs	TED	13	32,80	17,09	0.002
	SDI 22q11	11	53,12	7,91	.
Environnement scolaire	TED	15	47,43	12,63	0.71
	SDI 22q11	11	49,49	15,59	.

Scores totaux pathologiques (inférieurs à la moyenne) notés en gras (valeur p significative)

Tableau 8 : Qualité de vie à la Kidscreen 27 des groupes de participants.

----- DISCUSSION -----

L'objectif de cette étude était de caractériser les capacités sociocognitives chez des enfants et adolescents porteurs d'une délétion 22q11 et chez des enfants et adolescents atteints d'un TED SDI. A cet escient, les performances dans les domaines de la reconnaissance des EFE et de la résolution de problèmes sociaux - deux compétences indispensables au fonctionnement sociocognitif - ont été évaluées chez 25 sujets âgés de 7 à 17 ans présentant l'une des pathologies. Les répercussions de cette pathologie sur la Qualité de Vie (QDV) des sujets ont été étudiées. L'analyse intergroupe a permis de mettre en évidence des profils sociocognitifs distincts à savoir une plus grande difficulté dans la reconnaissance de la tristesse chez les sujets avec TED SDI et, à l'inverse, une plus grande difficulté dans la résolution de problèmes sociaux chez les sujets avec délétion 22q11. Nous avons obtenu des similitudes concernant la qualité de vie. Par ailleurs, il existait une répercussion de ces difficultés sur la qualité de vie des sujets dans les deux groupes.

L'âge a un impact sur la reconnaissance des EFE, cette compétence s'améliore en effet à l'adolescence (Johnston et al., 2011) et même à l'âge adulte (Nowicki, Duke, 1994). Or, l'âge moyen ne différait pas significativement dans les deux groupes, ne permettant pas la comparaison.

Le groupe présentant un TED SDI, composé essentiellement de garçons comme dans plusieurs études (Baghdadli, et al., 2010 ; Monk et al., 2010 ; Tracy et al., 2011), obtient des performances à la reconnaissance des EFE plus faibles que celui porteur de la délétion 22q11, au nombre équivalent de filles et garçons, tendance illustrée dans d'autres études (Gerdes et al., 1999 ; Glaser et al., 2010 ; Nicklasson et al., 2009). Or, de précédents travaux ont montré que les filles avec TED SDI étaient plus performantes dans ce domaine que les garçons (Nowicki, Duke, 1994), pouvant ainsi expliquer notre résultat.

De même, l'Indice de Compréhension Verbale était significativement plus faible chez les sujets avec une délétion 22q11 comparativement à ceux présentant un TED SDI. La même

tendance s'observe dans des études évaluant à la fois le QIV et la compréhension de participants porteurs d'une délétion 22q11 (Moss et al., 1999 ; Swillen et al., 1997 ; Andersson et al., 2008). Un déficit intellectuel est en effet largement décrit chez les sujets présentant une délétion 22q11 (Nicklasson et al., 2009 ; De Smedt et al., 2007) alors que les sujets avec TED SDI ne présentent pas, par définition, de limitation intellectuelle (Faja et al., 2008 ; Wright et al., 2008). Cette différence observée pourrait en partie permettre d'expliquer l'altération des compétences sociocognitives dont le développement est interdépendant de l'efficacité intellectuelle globale et verbale (Herba, Phillips, 2004).

D'une part, la reconnaissance des EFE, en basse intensité, requiert un traitement des mimiques faciales dans la partie supérieure du visage, or dans les deux pathologies, le traitement de la partie inférieure est privilégié (Pelphrey et al., 2002 ; Glaser et al., 2010). D'autre part, le fait que le nombre d'erreurs soit plus important à l'observation de visages d'adultes et sur les items en basse intensité (moins explicites) pour les deux groupes rejoint les données de la littérature (Nowicki, Duke, 1994). La gradation observée dans la difficulté de reconnaissance des EFE est conforme à celle retrouvée par d'autres auteurs (Nowicki, Duke, 1994 ; Campbell et al., 2010) avec des difficultés plus prononcées pour le traitement de la peur et la colère. Par ailleurs, le rôle de l'amygdale est considéré comme prépondérant dans la reconnaissance de la peur et de la colère (Fusar-Poli et al., 2009), or un dysfonctionnement de l'amygdale dans les deux pathologies est établi (Zilbovicius, 2005 ; Andersson et al., 2008). La difficulté de reconnaissance des visages exprimant la peur et la colère chez les sujets de notre étude pourrait ainsi être le reflet du dysfonctionnement de cette structure. Nous savons également que les enfants catégorisent différemment de l'adulte : ils classent d'abord les EFE selon leur valence positive ou négative avec deux références, joie et tristesse (Durand et al., 2007 ; Widen, Russell, 2010). Dès lors, si les deux groupes étudiés ont un trouble dans la reconnaissance des EFE, il est possible qu'ils catégorisent sur un mode "plaisant/désagréable" (joie/tristesse), ce qui expliquerait que la joie et la tristesse soient les EFE les mieux reconnues contrairement à la peur et la colère. Parallèlement, la meilleure reconnaissance de la tristesse, en basse intensité, par les participants porteurs d'une délétion 22q11 pourrait être en lien avec la forte proportion de symptômes dépressifs observés chez les mères d'enfants porteurs de ce syndrome génétique et mentionnée dans certaines études. L'enfant aurait en effet été confronté au visage triste de sa mère dès son plus jeune âge et serait ainsi plus à même de reconnaître cette émotion. (D'Angelo et al., 2007 ; Fernandez et al., 2009 ; Bales et al., 2010).

En outre, les corrélations entre les performances obtenues au TOPS et celles obtenues au DANVA sont négatives, bien que non significatives (tableaux 7 et 7bis) : plus le nombre d'erreurs à la reconnaissance d'EFE augmente, plus les performances à la résolution de problèmes sont faibles. La performance en reconnaissance des EFE est un des éléments de compréhension d'une situation de communication sociale et pourrait, de ce fait, être impliquée dans la résolution de problèmes sociaux.

Parallèlement pour la résolution de problèmes sociaux, les résultats montrent une altération de cette capacité plus importante chez les sujets porteurs d'une délétion 22q11. L'hypothèse d'un lien éventuel entre ces résultats et un déficit plus global des fonctions exécutives pourrait être avancée (Schultz, 2005 ; Kenworthy et al., 2005 ; Cutler-Landsman, 2007 ; Campbell et al., 2010). Les performances limites obtenues au TOPS pour les deux groupes peuvent être le reflet de difficultés concernant directement la cognition sociale et plus spécifiquement la résolution de problèmes sociaux. Toutefois, il est possible que les difficultés langagières et pragmatiques, largement décrites chez ces sujets (Golding-Kushner, 2007 ; HAS, 2010), interfèrent avec leurs performances.

Enfin, les résultats concernant la qualité de vie, à partir de la Kidscreen 27, sont concordants

avec la littérature qui relève chez les sujets atteints d'un TED SDI des difficultés avec leurs pairs (Rogé, 2008, cité par HAS, 2010) et chez les sujets porteurs d'une délétion 22q11 d'une tendance à une faible confiance en soi et une mauvaise estime de soi (Gothelf, Burg, 2007 ; Schneider, Eliez, 2010). Nous savons également que chez les sujets porteurs d'une délétion 22q11, la forte fréquence d'incompétence vélo-pharyngée et d'hypoacousie peut avoir des répercussions tardives sur les patterns comportementaux (Montoya y Martinez, Baylon-Campillon, 1996), ce qui pourrait expliquer des interactions sociales déficitaires, bien que cet aspect n'ait pas été évalué dans la présente étude. La perturbation des compétences sociocognitives pourrait avoir un impact négatif sur la qualité de vie des participants des deux groupes.

----- LIMITES ET PERSPECTIVES DE L'ETUDE -----

L'hétérogénéité du niveau intellectuel verbal de nos deux groupes peut constituer une limite puisque les ICV présentent une différence significative, ce qui pourrait nuancer l'interprétation des comparaisons effectuées.

De plus, dans le choix des outils utilisés, il apparaît que les DANVA 2F et TOPS 2 et 3 ne sont ni validés ni standardisés en France. Il semble important de procéder à leur validation en France, afin d'obtenir des scores standardisés et adaptés à la population française. Certes, il est complexe d'utiliser des outils d'évaluation des compétences sociocognitives, puisqu'aucun outil ne peut reproduire à l'identique des situations réelles d'interaction sociale. Néanmoins, il est nécessaire d'isoler des éléments pour mieux contrôler les variables étudiées et rendre la situation plus écologique.

La poursuite de cette étude, avec un échantillon plus important et en se fondant sur la recherche de corrélations entre environnement et performances sociales en termes de facteurs prédictifs, serait pertinente.

Enfin, il s'avère qu'une médiation/remédiation des troubles des compétences sociocognitives est essentielle chez des sujets atteints de TED SDI notamment à travers des "entraînements aux habiletés sociales" (Baghdadli et al., 2010 ; Baghdadli, Brisot-Dubois, 2011 ; HAS, 2010). Il semble primordial d'objectiver la place prépondérante de ce type de rééducation chez des sujets porteurs d'une délétion 22q11 pour généraliser ces approches (Gothelf, Burg, 2007 ; Cutler-Landsman, 2007 ; Schneider, Eliez, 2010).

----- CONCLUSIONS -----

Cette recherche est une étude exploratoire de la cognition sociale, dans le domaine de la pathologie, à partir de la comparaison d'une population atteinte d'un TED SDI avec une population porteuse d'une délétion 22q11. La comparaison des divers résultats montre une similitude des troubles dans les compétences sociocognitives (altération de la reconnaissance des EFE, perturbation de la résolution de problèmes sociaux, impact sur la qualité de vie). Il existe également certains points de ressemblance sur les variables cliniques et sur les variables environnementales, en particulier concernant la scolarité et la prise en charge orthophonique.

Cette étude démontre l'importance d'une évaluation détaillée des compétences nécessaires aux interactions sociales, par le biais d'outils pertinents, afin de mettre en évidence des fragilités spécifiques et ainsi de programmer une prise en charge adaptée, notamment en orthophonie.

----- BIBLIOGRAPHIE -----

- American Psychiatric Association. (2000). *DSM IV Text Revision. Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Issy-les-Moulineaux : Masson.
- Andersson, F., Glaser, B., Spiridon, M., Debbané, M., Vuilleumier, P., Eliez, S. (2008). Impaired activation of face processing networks revealed by functional magnetic resonance imaging in 22q11.2 deletion syndrome. *Biological Psychiatry*, 63(1), 49-57. Consulté le 02.05.2013 de : http://labnic.unige.ch/nic/papers/FA_PV_SE_BiolPsy08.pdf
- Aussilloux, C., Baghdadli, A., Brun, V. (2004). *Autisme et communication*. Issy-les-Moulineaux : Masson.
- Baghdadli, A., Brisot-Dubois, J., Picot, M.C., Michelon, C. (2010). Comparaison de l'effet de deux interventions prosociales sur l'évolution des capacités d'indentification des expressions faciales et du raisonnement social d'enfants avec un syndrome d'Asperger ou autisme de haut niveau. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 58(8), 456-462.
- Baghdadli, A., Brisot-Dubois, J. (2011). *Entraînement aux habiletés sociales appliqué à l'autisme : guide pour les intervenants*. Issy-les-Moulineaux : Masson.
- Bales, A.M., Zaleski, C.A., McPherson, E.W. (2010). Newborn screening programs : Should 22q11 deletion syndrome be added ? *Genetics in Medicine*, 12(3), 135-144. Consulté le 02.05.2013 de : <http://www.nature.com/gim/journal/v12/n3/full/gim201025a.html>
- Baron-Cohen, S. (1988). Social and pragmatic deficits in autism : cognitive or affective ? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 379-402.
- Bowers, L., Huisingh, R., Barrett, M., Orman, J., LoGiudice, C. (2005). *Test Of Problem Solving-Adolescent (TOPS-A)*. East Moline, IL : LinguSystems.
- Brisot-Dubois, J. (2011). *Troubles envahissants du développement sans déficience intellectuelle : facteurs prédictifs de la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles*. Thèse de doctorat en Psychologie. Montpellier III.
- Bruining, H., de Sonnevile, L., Swaab, H., de Jonge, M., Kas, M., van Engeland, H., Vortsmann, J. (2010). Dissecting the clinical heterogeneity of autism spectrum disorders through defined genotypes. *PLoS One*, 5(5), e10887. Consulté le 02.05.2013 de : <http://www.plosone.org/article/info:doi/10.1371/journal.pone.0010887>
- Campbell, L., McCabe, K., Leadbeater, K., Schall, U., Loughland, C., Rich, D. (2010). Visual scanning of faces in 22q11.2 deletion syndrome : Attention to the mouth or the eyes. *Psychiatry research*, 177(1-2), 211-215. Doi: 10.1016/j.psychres.2009.06.007
- Campbell, L., Stevens, F., McCabe, K., Cruickshank, L., Morris, R., Murphy, D., Murphy, K. (2011). Is theory of mind related to social dysfunction and emotional problems in 22q11.2 deletion syndrome (velo-cardio-facial syndrome) ? *Journal of Neurodevelopmental Disorders*, 3(2), 152-161. Consulté le 02.05.2013 de : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3188292/>

Clément, E. (2009). *La résolution de problème : à la découverte de la flexibilité cognitive*. Paris : Armand Colin.

Cutler-Landsman, D. (2007). *Educating children with velo-cardio-facial syndrome*. San Diego, CA : Plural Publishing inc.

D'Angelo, C., Jehee, F., Priszkulnik Koiffmann, C. (2007). An inherited atypical 1 Mb 22q11.2 Deletion within the DGS/VCFS 3 Mb region in a child with obesity and aggressive behaviour. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 143A(16), 1928-1932. Doi: 10.1002/ajmg.a.31787

De Smedt, B., Devriendt, K., Fryns, J.P., Vogels, A., Gewillig, M., Swillen, A. (2007). Intellectual abilities in large sample of children with velo-cardio-facial syndrome : an update. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(9), 666-670. Doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.00955.x

Dunn, L.M., Theriault-Whalen, C.M. (1993). *Echelle de vocabulaire en images peabody. Adaptation française du Peabody Picture Vocabulary test-revised*. Paris : ECPA.

Durand, K., Gallay, M., Seigneuric, A., Robichon, F., Baudouin, J.Y. (2007). The development of facial emotion recognition : the role of configural information. *Journal of Experimental Child Psychology*, 97, 14-27.

Ekman, P. (1980). L'expression des émotions. In B. Rimé, K.R. Scherer (1989). *Les émotions*. Neuchâtel, Paris : Delachaux et Niestlé.

Ekman, P., Friesen, W.V. (2003). *Unmasking the face : a guide to recognize emotions from facial expressions*. Los Altos, CA : Malor Books.

Faja, S., Aylward, E., Bernier, R., Dawson, G.D. (2008). Becoming a face expert : a computerized face-training program for high-functioning individuals with autism spectrum disorders. *Developmental Neuropsychology*, 33(1), 1-24. Doi: 10.1080/87565640701729573

Fernandez, L., Nevado, J., Santos, F., Heine-Suñer, D., Martinez-Glez, V., García-Miñaur, S., Palomo, R., Delicado, A., Pajares, I.L., Palomares, M., García-Guereta, L., Valverde, E., Hawkins, F., Lapunzina, P. (2009). A deletion and a duplication in distal 22q11.2 deletion syndrome region ; clinical implications and review. *BMC Medical Genetics*, 10, 48, Review. Consulté le 02.05.2013 de : <http://www.biomedcentral.com/1471-2350/10/48>

Fiske, S., Leyens, J.P. (2008). *Psychologie sociale*. Bruxelles : De Boeck Université.

Ford, M. (1982). Social cognition and social competence in adolescence. *Developmental Psychology*, 18(3), 323-340. Doi: 10.1037/0012-1649.18.

Fusar-Poli, P., Placentino, A., Carletti, F., Landi, P., Allen, P., Surguladze, S., Benedetti, F., Abbamonte, M., Gasparotti, R., Barale, F., Perez, J., McGuire, P., Politi, P. (2009). Functional atlas of emotional faces processing : a voxel-based meta-analysis of 105 functional magnetic resonance imaging studies. *Journal of Psychiatry & Neuroscience*, 34(6), 418-432.

Consulté le 02.05.2013 de :

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2783433/pdf/0340418.pdf>

Gao, X., Maurer, D. (2009). Influence of intensity on children's sensitivity to happy, sad, and fearful facial expressions. *Journal of Experimental Child Psychology*, 102(4), 503-521.

Doi: 10.1016/j.jecp.2008.11.002

Gerdes, M., Solot, C.B., Wang, P.P., Moss, E., LaRossa, D., Randall, P., Goldmuntz, E., Clark, B.J., Driscoll, D.A., Jawad, A., Emanuel, B.S., McDonald-McGinn, D.M., Batshaw, M.L., Zackai, E.H. (1999). Cognitive and Behavior Profile of Preschool Children with Chromosome 22q11.2 Deletion. *American Journal of Medical Genetics*, 85(2), 127-133.

Doi: 10.1002/(SICI)1096-8628(19990716)85:2<127::AID-AJMG6>3.0.CO;2-F

Glaser, B., Debbané, M., Ottet, M.C., Vuilleumier, P., Zesiger, P., Antonarakis, S.E., Eliez, S. (2010). Eye gaze during face processing in children and adolescents with 22q11.2 deletion syndrome. *Journal of The American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 49(7), 665-674. Consulté le 02.05.2013 de :

http://labnic.unige.ch/nic/papers/BG_MD_MCO_PV_PZ_SEA_SE_JAmAcChild&AdoPsy10.pdf

Golding-Kushner, K. (2007). Chapter 5. In D. Cutler-Landsman. *Educating children with velo-cardio-facial syndrome* (pp 71-94). San Diego, CA : Plural Publishing inc.

Gothelf, D., Burg, M. (2007). Chapter 4. In D. Cutler-Landsman. *Educating children with velo-cardio-facial syndrome* (pp 57-70). San Diego, CA : Plural Publishing inc.

Haute Autorité en Santé. (2010). *Autisme et autres troubles du développement (TED) : état des connaissances hors mécanismes physiopathologiques, psychopathologiques et recherche fondamentale*. Paris : HAS. Consulté le 02.05.2013 de :

http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-03/autisme__etat_des_connaissances_argumentaire.pdf

Herba, C., Phillips, M. (2004). Annotation : development of facial expression recognition from childhood to adolescence, behavioral and neurological perspectives. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45, 1-14. Consulté le 02.05.2013 de :

<http://psychmed.iop.kcl.ac.uk/neuroscience-and-emotion/downloads/67.pdf>

Izard, C.E. (1977). *Human emotions (Emotions, Personality, and Psychotherapy series)*. New-York : Springer editions.

Johnston, P., Kaufman, J., Bajic, J., Sercombe, A., Michie, P.T., Karayanidis, F. (2011). Facial emotion and identity processing development in 5- to 15-year-old children. *Frontiers in Psychology*, 26(2), 1-9. Doi: 10.3389/fpsyg.2011.00026

Keltner, D., Ekman, P., Gonzaga, G.C., Beer, J.S. (2003). Facial expression of emotion. In R. Davidson, K. Scherer et H.H. Goldsmith (Eds.), *Handbook of Affective Science*. (pp. 415-432). London : Oxford University Press.

Kenworthy, L.E., Black, D.O., Wallace, G.L., Ahluvalia, T., Wagner, A.E., Sirian, L.M. (2005). Disorganization : the forgotten executive dysfunction in high-functioning autism (HFA) spectrum disorders. *Developmental Neuropsychology*, 28(3), 809-827.

Doi: 10.1207/s15326942dn2803_4

Kiley-Brabeck, K., Sobin, C. (2006). Social skills and executive function deficits in children with the 22q11 Deletion Syndrome. *Applied Neuropsychology*, 13(4), 258-268.

Doi: 10.1207/s15324826an1304_7

Lajiness-O'Neill, R.R., Beaulieu, I., Titus, J.B., Asamoah, A., Bigler, E.D., Bawle, E.V., Pollack, R. (2005). Memory and learning in children with 22q11.2 deletion syndrome : evidence for ventral and dorsal stream disruption ? *Child Neuropsychology*, 11(1), 55-71.

Doi: 10.1080/09297040590911202

Misès, R. (dir.) (2010). *Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent (CFTMEA)-révision (R-2012)*. Paris : (CTNERHI) Presses de l'EHESP. Consulté le 02.05.2013 de :

<http://www.psychiatrie-francaise.com/Data/Documents/files/CFTMEA%20-%20R-2012.pdf>

Monk, C.S., Weng, S.J., Wiggins, J.L., Kurapati, N., Louro, H.M.C., Carrasco, M., Maslowsky, J., Risi, S., Lord, C. (2010). Neural circuitry of emotional face processing in autism spectrum disorders. *Journal of Psychiatry and Neuroscience*, 35(2), 105-14. Consulté le 02.05.2013 de :

<http://www.cma.ca/multimedia/staticContent/HTML/N0/12/jpn/vol-35/issue-2/pdf/pg105.pdf>

Montoya y Martinez, P., Baylon-Campillon, H. (1996). *L'incompétence vélo-pharyngée*. Isbergues : Ortho Edition.

Moss, E.M., Batshaw, M.L., Solot, C.B., Gerdes, M., McDonald-McGinn, D.M., Driscoll, D.A., Emanuel, B.S., Zackai, E.H., Wang, P.P. (1999). Psychoeducational profile of 22q11.2 microdeletion : a complex pattern. *Journal of Pediatrics*, 134(2), 193-198.

Mottron, L. (2005). Surfonctionnements et déficits perceptifs dans l'autisme : un même profil de performance pour l'information sociale et non sociale. In A. Berthoz, C. Andres, C. Barthélémy, B. Rogé, J. Massion (eds), *L'autisme : de la recherche à la pratique* (pp.165-189). Paris : Odile Jacob.

Nadel, J., Muir, D. (2005). *Emotional development*. New-York : Oxford University Press.

Nicklasson, L., Rasmussen, P., Oskarsdóttir, S., Gillberg, C. (2009). Autism, ADHD, mental retardation and behavior problems in 100 individuals with 22q11 deletion syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 30(4), 763-773. Doi: 10.1016/j.ridd.2008.10.007

Nowicki, S. Jr., Duke, M.P. (1994). Individual differences in the nonverbal communication of affect : The Diagnostic Analysis of NonVerbal Accuracy (DANVA) Scale. *Journal of Nonverbal Behavior*, 18(1), 9-36.

Pelphrey, K., Sasson, N.J., Reznick, J.S., Paul, G., Goldman, B.D., Piven, J. (2002). Visual scanning of faces in autism. *Journal of autism and developmental disorders*, 32(4), 249-261.

- Poinsot, R., Antoine, P. (2007). Une approche psychothérapeutique inconnue : la résolution de problèmes sociaux. *Annales médico-psychologiques*, 165, 638-644.
Doi: 10.1016/j.amp.2006.05.017
- Ravens-Sieberer, U., European Kidscreen Group (2006). *The Kidscreen questionnaires quality of life, questionnaires for children and adolescents*. Berlin : PABST Science Publishers. Lengerich.
- Russell, J.A., Bachorowski, J.A., Fernández-Dols, J.M. (2003). Facial and vocal expressions of emotion. *Annual review of Psychology*, 54, 329-349.
Doi: 10.1146/annurev.psych.54.101601.145102
- Schneider, M., Eliez, S. (2010). La microdélétion 22q11.2. *Archives de Pédiatrie*, 17(4), 431-434. Doi: 10.1016/j.arcped.2009.10.010
- Shprintzen, R. (2007). Chapter 1. In D. Cutler-Landsman, *Educating children with velocardio-facial syndrome* (pp.3-14). San Diego, CA : Plural Publishing inc.
- Schultz, R.T. (2005). Developmental deficits in social perception in autism : the role of the amygdala and fusiform face area. *International Journal of Developmental Neuroscience*, 23(2-3), 125-141. Consulté le 02.05.2013 de :
http://infantlab.fiu.edu/Courses/Fall%202009%20DEP%205118/Schultz_International%20Journal%20of%20Dev%20Neurosci_2005.pdf
- Swillen, A., Devriendt, K., Legius, E., Eyskens, B., Dumoulin, M., Gewillig, M., Fryns, J.P. (1997). Intelligence and psychosocial adjustment in velocardiofacial syndrome : a study of 37 children and adolescents with VCFS. *Journal of Medical Genetics*, 34(6), 453-458. Consulté le 02.05.2013 de :
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1050966/pdf/jmedgene00248-0013.pdf>
- Thommen, E. (2010). *Les émotions chez l'enfant. Le développement typique et atypique*. Paris: Belin.
- Tottenham, N., Hare, T.A., Casey, B.J. (2011). Behavioral assessment of emotion discrimination, emotion regulation, and cognitive control in childhood, adolescence, and adulthood. *Frontiers in Psychology*, 39(2), 1-9. Consulté le 02.05.2013 de :
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3110936/>
- Tracy, J.L., Robins, R.W., Schriber, R.A., Solomon, M. (2011). Is emotion recognition impaired in individuals with autism spectrum disorders ? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 41(1), 102-109. Consulté le 02.05.2013 de :
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3005106/>
- WHOQOL Group. (1993). Study protocol for the World Health Organisation project to develop a quality of life assessment instrument (WHOQOL). *Quality of Life Research*, 2(2), 153-159.

Widen, S.C., Russell, J.A. (2010). Differentiation in preschooler's categories of emotion. *Emotion, 10*(5), 651-661. Doi: 10.1037/a0019005

World Health Organization (WHO ; OMS). (1993). *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems-tenth version (ICD ; CIM 10)*. World Health organization Press. Consulté le 02.05.2013 de : <http://www.who.int/classifications/icd/en/>

Wright, B., Clark, N., Jordan, J., Young, A.W., Clarke, P., Miles, J., Nation, K., Clarke, L., Williams, C. (2008). Emotion recognition in faces and the use of visual context in young people with high-functioning autism spectrum disorders. *Autism, 12*(6), 607-626.
Doi: 10.1177/1362361308097118

Zilbovicius, M. (2005). Imagerie cérébrale et autisme infantile. In A. Berthoz, C. Andres, C. Barthélémy, B. Rogé, J. Massion (eds). *L'autisme : de la recherche à la pratique* (pp.53-61). Paris : Odile Jacob.