

Le fonctionnement de la mémoire de travail et des fonctions attentionnelles et exécutives dans le syndrome de Williams

Steve Majerus

Université de Liège

Fonds de la Recherche Scientifique - FNRS

ANAE, 2019, 160, 324-330

Prof. Steve Majerus, Maître de Recherches F.R.S.-FNRS

Unité de Recherche Psychologie et Neurosciences Cognitives - PsyNCog

Université de Liège

Boulevard du Rectorat, B33, 4000 Liège, Belgique

Email : smajerus@uliege.be

Abstract

Dans le syndrome de Williams, les déficits au niveau des fonctions cognitives supérieures (mémoire de travail, attention, fonctions exécutives) semblent plus prononcés dans la modalité visuo-spatiale que dans la modalité verbale. En même temps, il faut noter une importante hétérogénéité au sein de chaque modalité. Les difficultés attentionnelles et exécutives peuvent être plus larges et prendre la forme d'un trouble développemental de l'attention avec ou sans hyperactivité. Par ailleurs, les troubles au niveau de la planification et de l'inhibition semblent particulièrement prononcés par rapport à d'autres syndromes neurogénétiques. Cette revue de littérature souligne l'importance d'un bilan cognitif individualisé qui permet de mettre en évidence les forces et les faiblesses de chaque personne présentant un syndrome de Williams.

Mots-clés : syndrome de Williams, mémoire de travail, attention, fonctions exécutives

Williams syndrome appears to be characterized by deficits in higher cognitive functions (working memory, attention, executive functions) that are more severe in the visuo-spatial than the verbal modality. At the same time, there is important heterogeneity even within a given modality. Executive and attention deficits can be broad and can take the form of an attention deficit/hyperactivity disorder. Difficulties at the level of planning and inhibition seem be particularly pronounced relative to other neurogenetic syndromes. This review highlights the need for individualized cognitive assessment in order to establish the domains of weaknesses and strengths in each individual presenting with Williams syndrome.

Key words : Williams syndrome, working memory, attention, executive functions

Le syndrome de Williams est un trouble neurodéveloppemental lié à une microdélétion au niveau du locus q11.23 du chromosome 7 (Ewart et al., 1993). Ce syndrome, malgré sa rareté, a reçu une attention considérable dans la littérature neuroscientifique car les premières investigations cognitives ont présenté le syndrome de Williams comme étant le syndrome développemental par excellence illustrant la modularité cognitive de l'esprit humain telle que proposée par Fodor (Fodor, 1983). Cette affirmation était notamment basée sur l'observation d'une dissociation apparente entre capacités langagières et capacités visuo-spatiales (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai, & St George, 2000). Cette dissociation semblait également se retrouver au niveau de la mémoire de travail et des fonctions attentionnelles et exécutives, avec notamment une préservation de la mémoire de travail verbale et un déficit de la mémoire de travail visuo-spatiale. Cet article présente une synthèse de littérature actualisée concernant le fonctionnement de la mémoire de travail et des processus de contrôle attentionnel et exécutif dans le syndrome de Williams. Comme nous allons le voir, les données récentes nous incitent à nuancer quelque peu cette apparente dissociation entre fonctions cognitives supérieures verbales versus visuo-spatiales dans le syndrome de Williams.

1. Mémoire de travail verbale et visuo-spatiale

1.1. Mémoire de travail verbale

De manière générale, les enfants et adultes avec syndrome de Williams sont décrits comme présentant des empan plus développés pour les tâches de mémoire de travail verbales par rapport aux tâches de mémoire de travail visuo-spatiales (Barisnikov, Van der Linden, & Poncelet, 1996 ; Jarrold, Baddeley, & Hewes, 1999 ; Vicari, Carlesimo, Brizzolara, & Pezzini, 1996 ; Wang & Bellugi, 1994). Cet avantage pour la mémoire de travail verbale reflèterait la

préservation plus générale du système langagier au détriment des capacités visuo-spatiales. Les modèles récents de la mémoire de travail insistent en effet sur les interactions entre la mémoire de travail et les bases de connaissances en mémoire à long terme, c'est-à-dire le système langagier pour la mémoire de travail verbale. Dans le développement typique, de nombreuses études ont montré qu'un empan de mots mène systématiquement à de meilleures performances qu'un empan de non-mots, témoignant du fait que les représentations du système langagier contribuent activement au stockage des informations à court terme (Hulme, Maughan & Brown, 1991 ; Majerus & Van der Linden, 2003). L'empan de mots se situe en général autour de 5 items, alors que l'empan de non-mots est souvent limité à 2-3 items chez le sujet adulte, en fonction du degré de proximité des non-mots avec des mots existants. De manière similaire, une tâche d'empan de mots ou de chiffres évalué dans une langue étrangère et encore peu maîtrisée sera plus difficile à réussir qu'un empan de mots ou de chiffres administré en langue maternelle (Chee, Soon, Lee, & Pallier, 2004). Des études en neuroimagerie ont également montré que les réseaux cérébraux impliqués dans le stockage à long terme des représentations langagières sont activement recrutés lors du maintien temporaire d'informations verbales (Fiebach, Friederici, Smith, & Swinney, 2007 ; Majerus et al., 2010).

Dans le cadre du syndrome de Williams, les données à notre disposition soulèvent cependant de nombreuses questions. D'un côté, des performances bien développées, parfois conformes à l'âge chronologique, ont été observées pour le stockage et la reproduction d'informations purement phonologiques (non-mots). D'un autre côté, les empan de mots, de chiffres, de lettres ou de phrases peuvent être déficitaires (Fabbro, Alberti, Gagliardi, & Borgatti, 2002 ; Jarrold et al., 1999 ; Majerus, Barisnikov, Vuillemin, Poncelet, & Van der Linden, 2003 ; Rhodes, Riby, Fraser, & Campbell, 2011). Plusieurs études ont montré que les enfants avec

syndrome de Williams peuvent présenter des effets psycholinguistiques anormaux dans les tâches de mémoire de travail verbale, tel qu'une supériorité réduite pour le rappel de listes de mots par rapport à des listes de non-mots, ou une supériorité réduite pour le rappel de listes de mots fréquents versus peu fréquents (Majerus et al., 2003 ; Vicari et al., 1996). Ces données ont été interprétées comme reflétant des connaissances lexico-sémantiques amoindries ou anormalement structurées, menant à des effets psycholinguistiques atypiques dans les tâches de mémoire de travail (Vicari et al., 1996 ; Majerus et al., 2003). Mais même à un niveau purement phonologique, les performances sont caractérisées par un profil particulier. Les non-mots ayant les structures phonologiques les plus éloignées de la structure phonologique de la langue maternelle, et qui sont en général moins bien rappelés par rapport à des non-mots ayant des structures phonologiques plus familières, peuvent être mieux rappelés dans le syndrome de Williams (Majerus et al., 2003). D'autres variables phonologiques comme la similarité phonologique et la longueur des mots semblent avoir les effets attendus sur les performances dans les tâches de mémoire de travail verbales (Barisnikov et al., 1996; Vicari, Brizzolara, Carlesimo, & Pezzini, 1996). Ces données ont été interprétées comme reflétant un système langagier se mettant en place de manière atypique, avec un poids plus grand des variables phonologiques au détriment des variables lexico-sémantiques, potentiellement en lien avec un traitement auditivo-perceptif anormal (Levitin, Cole, Lincoln, & Bellugi, 2005 ; Majerus, Bérault, Audrey, Zesiger, Serniclaes, & Barisnikov, 2011). D'un point de vue pratique, ces données soulignent l'importance d'évaluer les capacités de mémoire de travail verbale des personnes avec syndrome de Williams en utilisant un matériel linguistique varié (au moins une tâche impliquant des listes de mots et une autre utilisant des non-mots) afin de ne pas conclure de manière erronée à une préservation ou un déficit de la mémoire de travail verbale sur base des performances à une seule tâche de mémoire de travail.

1.2. Mémoire de travail visuo-spatiale

En ce que concerne la mémoire de travail visuo-spatiale, les données montrent en général des performances amoindries dans le syndrome de Williams, à la fois par rapport à l'âge chronologique et l'âge mental (Jarrold et al., 1999 ; Vicari, Bellucci, & Carlesimo, 2006 ; Wang & Bellugi, 1994). Le test le plus communément utilisé est le test de Corsi, dans lequel les sujets doivent reproduire des séquences visuo-spatiales dans l'ordre en touchant des blocs (N=2, 3, 4, 5, ...) répartis aléatoirement sur une planche après la présentation de chaque séquence par l'expérimentateur. Ce test comporte une forte composante spatio-temporelle et séquentielle. En effet, plusieurs études ont contrasté différents types de tâches de mémoire de travail visuelles et ont observé que les déficits les plus importants étaient observés dans des tâches nécessitant le maintien d'informations visuelles dans un certain ordre spatial ou temporel, alors que pour la reconnaissance de pattern visuels sans composante spatiale les performances peuvent être préservées (O'Hearn, Courtney, Street, & Landau., 2009 ; Vicari et al., 2006 ; Vicari & Carlesimo, 2006). Par ailleurs, pour la modalité spatiale, la présentation simultanée d'informations spatiales mène à des performances particulièrement amoindries, par rapport à une présentation séquentielle (Carretti, Lanfranchi, De Mori, Mammarella, & Vianello, 2015), indiquant que les difficultés pourraient provenir davantage de problèmes de structuration spatiale et d'exploration visuelle que de stockage à court terme (Montfoort et al., 2018 ; Rhodes et al., 2011). Les difficultés semblent également moins marquées chez des enfants très jeunes (5 ans ou moins) (Fanning, Hocking, Dissanayake, & Vivanti, 2018) et pourraient interagir avec des variables émotionnelles. O'Hearn et al. (2009) ont notamment montré que si la mémorisation à court terme de visages peut être préservée quand les images avaient une composante émotionnelle (par exemple, des visages souriants), ce n'était pas le cas quand les visages étaient

neutres ou avaient une allure artificielle. L'origine de cet effet émotionnel est actuellement difficile à interpréter et pourrait être en lien avec les difficultés attentionnelles qui caractérisent également le syndrome de Williams, comme nous allons le voir dans la section suivante : un visage ayant une expression émotionnelle capte en effet plus facilement l'attention qu'un visage neutre.

1.3. Les incertitudes concernant le maintien de l'ordre sériel en mémoire de travail

Les études actuelles nous donnent un tableau relativement complexe et hétérogène des capacités de la mémoire de travail dans le syndrome de Williams. Si les aspects verbaux et visuels peuvent être préservés, les aspects spatiaux semblent plus souvent altérés. Cependant, au niveau des aspects verbaux, il semble que le maintien des informations phonologiques soit davantage préservé que le maintien des informations lexico-sémantiques. De la même manière, le maintien d'informations visuelles semble interagir avec des variables émotionnelles et/ou attentionnelles, et le maintien d'informations spatiales semble particulièrement altéré quand l'information spatiale est difficile à structurer et/ou doit être manipulée. Par ailleurs, parmi les différentes études discutées ici, un aspect fondamental du stockage à court terme n'a jusqu'à présent pas été évalué. Il s'agit notamment du maintien de l'ordre dans lequel les informations ont été présentées, un aspect qui est particulièrement impliqué dans les tâches de mémoire de travail verbales où l'information est séquentielle à la base. La capacité à maintenir l'ordre des informations doit en effet être distinguée de la capacité à maintenir les informations individuelles et leur identité (aspect « item ») (voir Majerus, 2017, et Majerus et Poncelet, 2017, pour une présentation théorique plus approfondie). Plusieurs études ont montré des dissociations entre les capacités à maintenir les aspects « item » versus « ordre sériel », que ce soit chez l'adulte cérébrolésé (Majerus, Attout, Artielle, & Van der Kaa, 2015) ou chez l'enfant présentant des

troubles développementaux (dyslexie, dyscalculie) ou neurodéveloppementaux (syndrome de Down, microdélétion 22q11.2) (Attout & Majerus, 2015 ; Brock & Jarrold, 2005 ; Martinez Perez, Majerus, Mahot, & Poncelet, 2012 ; Majerus, Van der Linden, Braissand, & Eliez, 2007 ; Majerus & Cowan, 2016). Au niveau cérébral, un réseau fronto-pariétal droit a été plus spécifiquement impliqué dans le traitement et le maintien de l'ordre sériel dans les tâches de mémoire de travail, que ce soit d'ailleurs pour des tâches verbales ou visuelles. L'évaluation de la composante « ordre sériel » est un élément majeur dans l'examen de la mémoire de travail car la capacité à maintenir l'ordre des informations est un prédicteur particulièrement robuste des capacités de traitement et d'apprentissage dans différents domaines tels que l'apprentissage lexical (Majerus, Poncelet, Greffe, & Van der Linden, 2006 ; Leclercq & Majerus, 2010), l'apprentissage de la lecture (Martinez Perez, Majerus, & Poncelet, 2012) et le calcul mental (Attout, Noël & Majerus, 2014). En ce qui concerne le syndrome de Williams, des études futures devraient évaluer la composante sérielle de la mémoire de travail car un déficit à ce niveau pourrait à la fois expliquer les difficultés observées dans les tâches de mémoire de travail verbale et visuo-spatiales. Dans les tâches de mémoire de travail verbale, les personnes avec syndrome de Williams semblent avoir le plus de difficultés dans les conditions qui mènent à un rappel d'informations plus nombreuses et pour lesquelles la probabilité de commettre des erreurs d'ordre est par conséquent plus élevée (listes de mots versus listes de non-mots). Ainsi, les effets lexico-sémantiques plus faibles observés dans le syndrome de Williams pourraient éventuellement avoir comme origine une difficulté plus particulière au niveau du maintien et du rappel de l'information sérielle. Une autre raison pour investiguer le maintien de l'information sérielle dans le syndrome de Williams est qu'une série d'études ont montré que le maintien de l'ordre interagit avec le traitement spatial, et ceci à la fois dans les tâches de mémoire de travail verbales et visuo-spatiales. Van Dijck et Fias (2011) ont montré qu'une présentation séquentielle

d'une liste informations induit spontanément un recodage de l'information selon une dimension spatiale, en associant les items du début d'une liste avec la partie gauche de l'espace, et les items de la fin d'une liste avec la partie droite de l'espace, comme si l'information séquentielle était réorganisée selon une ligne spatiale horizontale (voir également van Dijck, Abrahamse, Majerus & Fias, 2013 ainsi que Majerus, 2018, pour une discussion approfondie). Etant donné les difficultés du traitement spatial qui caractérisent le syndrome de Williams, nous pourrions émettre l'hypothèse que les capacités à représenter l'ordre sériel dans les tâches de mémoire de travail sont également altérées, une hypothèse qui devrait être testée dans des études futures.

2. Fonctions attentionnelles et exécutives

2.1. Clarification conceptuelle

Les processus de *contrôle attentionnel* et de *contrôle exécutif* interviennent dans des tâches dites 'attentionnelles' et 'exécutives' mais également dans les tâches de mémoire de travail en permettant la focalisation attentionnelle sur les informations à maintenir, et par là, leur accès à la conscience. Des difficultés au niveau du contrôle attentionnel et exécutif pourraient par conséquent également expliquer les difficultés que les personnes avec syndrome de Williams présentent dans les tâches de mémoire de travail. Avant de développer les études qui ont exploré les capacités attentionnelles et exécutives dans le syndrome de Williams, nous allons d'abord examiner la nature des processus attentionnels et exécutifs à un niveau théorique afin de clarifier les processus cognitifs évalués par les tâches dites 'attentionnelles' et 'exécutives'. Au niveau attentionnel, un premier concept actuellement très discuté dans la littérature est celui d'attention sélective et contrôlée (processus attentionnels 'top-down') et qui renvoie à la capacité à diriger l'attention de manière focalisée sur des stimuli en fonction des consignes d'une tâche en cours.

Cette capacité intervient dans de très nombreuses tâches de la vie quotidienne, y compris dans les situations de mémoire de travail. Jusqu'à 30% de variance dans des tâches de mémoire de travail chez l'enfant à développement typique peuvent être expliqués par les capacités d'attention sélective et contrôlée de l'enfant (Cowan et al., 2005 ; Majerus, Heiligenstein, Gautherot, Poncelet, & Van der Linden, 2009). Par ailleurs, plusieurs travaux indiquent que ces capacités attentionnelles sont communes aux modalités verbales et visuelles même si la manière dont elles sont utilisées dans les différentes modalités pourrait varier (Barrouillet, Bernardin, & Camos, 2004 ; Morey & Miron, 2016 ; Majerus et al., 2016 ; Majerus, Péters, Bouffier, Cowan, & Phillips, 2017). L'implication des processus attentionnels et exécutifs augmente quand les tâches nécessitent que l'information stockée soit également manipulée, et elle dépend de la nature des manipulations demandées. Ainsi, des doubles tâches vont davantage impliquer les capacités d'attention divisée alors que des tâches impliquant des changements rapides des informations à traiter vont davantage appeler aux processus de mise à jour. Des tâches nécessitant une allocation flexible de l'attention (comme la tâche de flexibilité dans la batterie d'évaluation de l'attention de Zimmermann & Fimm (2007) dans laquelle le sujet doit alterner ses réponses entre différents stimuli cible) vont davantage recruter les capacités de flexibilité cognitive et d'inhibition. Ces différents aspects attentionnels et exécutifs doivent être distingués (Myiake, Friedman, Emerson, Witzki, & Howerter, 2000) et pourraient même être spécifiques à certaines modalités. Ainsi, différents travaux suggèrent que les capacités d'inhibition ne seraient pas unitaires mais dépendraient de systèmes représentationnels spécifiques, des patients pouvant présenter des difficultés à inhiber des informations sémantiques mais pas des informations phonologiques, et inversement (Barde, Schwartz, Chrysikou, & Thompson-Schill, 2010). En même temps, les différents processus attentionnels et exécutifs pourraient être moins dissociables chez l'enfant de moins de 10 ans (Brydges, Fox, Reid, & Anderson, 2014 ; Protzko, 2017).

2.2. Fonctionnement attentionnel et exécutif dans le syndrome de Williams

De manière générale, les études qui ont évalué le fonctionnement attentionnel et exécutif dans le syndrome de Williams ne sont pas très nombreuses. Les études réalisées mettent en évidence des performances attentionnelles et exécutives globalement amoindries (Costanzo et al., 2013 ; Menghini, Addona, Costanzo, & Vicari, 2010 ; Raitano Lee, Maiman, & Godfrey, 2016). Cette diminution pourrait même être particulièrement prononcée dans le syndrome de Williams en comparaison à d'autres syndrome génétiques tel que le syndrome de Down.

En termes de processus attentionnels et exécutifs plus spécifiques, des difficultés de contrôle attentionnel (l'attention doit être portée sur deux tâches de manière simultanée ou est sollicitée à la fois pour le stockage et le traitement des informations), de flexibilité (shifting), d'inhibition de la réponse et de planification sont les plus fréquemment rapportées (Carney, Brown, & Henry, 2013 ; Costanzo et al., 2013 ; Hocking, Reeve, & Porter, 2015 ; Greer et al. 2017 ; Lense, Key, & Dykens, 2011 ; Menghini et al., 2010 ; Rhodes, Riby, Park, Fraser, & Campbell, 2010). Une étude utilisant la technique des potentiels évoqués a également montré des difficultés au niveau du traitement attentionnel précoce (lors de l'encodage perceptuel) pour le suivi d'informations présentées de manière séquentielle et continue (Geer et al., 2017). Des études ont également mis en évidence des difficultés d'évaluation de stimuli distracteurs et de désengagement attentionnel, ce qui pourrait contribuer de manière plus générale aux difficultés d'inhibition observées dans ce syndrome (Greer et al., 2017 ; Lense et al., 2011). L'ampleur des difficultés attentionnelles est également illustrée par une étude qui a comparé des personnes avec syndrome de Williams à des enfants et adolescents avec troubles de l'attention de type Trouble développemental de l'attention/hyperactivité (TDAH) (Rhodes, Riby, Matthews, & Coghill, 2011). Cette étude montre que les difficultés attentionnelles rencontrées dans le syndrome de

Williams sont globalement comparables à celles du TDAH à la fois en termes d'ampleur et de type de déficits.

Notons également que les difficultés à réaliser des tâches exécutives (tâches de raisonnement et de résolution de problèmes) sont particulièrement fréquemment rapportées par des parents ou proches de personnes avec un syndrome de Williams (Camp, Karmiloff-Smith, Thomas, & Farran, 2016). Ces difficultés importantes sont aussi en accord avec une étude qui a montré, via des tâches expérimentales, des problèmes prononcés dans le domaine de la planification, une composante fortement reliée à celle de la résolution de problèmes, et ceci par rapport à un groupe de personnes avec syndrome de Down (Costanzo et al., 2013). Par ailleurs, des difficultés de contrôle émotionnel pourraient accentuer les faiblesses dans les situations de résolution de problèmes, les personnes avec syndrome de Williams présentant plus souvent des réactions émotionnelles fortes et contre-productives dans ce type de situation que des personnes avec syndrome de Down (Camp et al., 2013).

Finalement, il est important de ne pas sous-estimer l'impact des difficultés visuo-spatiales sur les performances dans les tâches attentionnelles et exécutives. Une étude particulièrement intéressante à ce niveau a montré que les personnes avec syndrome de Williams ont tendance à présenter des difficultés accentuées quand les tâches attentionnelles et exécutives utilisent des informations visuo-spatiales plutôt que des informations verbales (Carney et al., 2013). En même temps, cette étude a également montré que les déficits attentionnels et exécutifs ne peuvent pas être réduits aux troubles visuo-spatiaux car des difficultés étaient observées à la fois dans les modalités verbales et visuo-spatiales au moins pour l'aspect 'inhibition'.

3. Conclusions

D'un côté, cette synthèse de littérature confirme la distinction entre domaines verbaux et visuo-spatiaux considérée comme une caractéristique importante du syndrome de Williams, en montrant que les déficits au niveau de la mémoire de travail, des fonctions attentionnelles et des fonctions exécutives sont plus prononcés dans la sphère visuo-spatiale que dans la sphère verbale. En même temps, cette distinction entre dimensions verbale et visuo-spatiale doit être fortement nuancée. D'abord, tous les aspects de la mémoire travail verbale ne sont pas préservés tout comme tous les aspects de la mémoire de travail visuo-spatiale ne sont pas altérés. Les études futures doivent affiner les difficultés observées au niveau de la mémoire de travail, en explorant notamment la composante du stockage de l'ordre sériel qui pourrait constituer un déficit général dans les tâches de mémoire de travail verbales et visuo-spatiales, en interaction avec les difficultés visuo-spatiales qui caractérisent le syndrome de Williams (Majerus, 2018). Ensuite, concernant les difficultés dans les tâches attentionnelles et exécutives, même si elles sont accentuées pour des tâches utilisant des stimuli visuo-spatiaux, elles sont souvent assez générales et peuvent prendre la forme d'un syndrome de type TDAH. Notons cependant que les troubles au niveau de la planification et de l'inhibition semblent être particulièrement prononcés, et ceci également par rapport à d'autres syndromes génétiques.

Une remarque de précaution s'impose cependant devant ce résumé du profil des fonctions cognitives supérieures dans le syndrome de Williams. Le syndrome de Williams étant un syndrome rare, la très grande majorité des études présentées ici impliquent un nombre de participants relativement faible par étude (typiquement entre 10 et 20 participants par groupe) affectant à la fois la robustesse et la puissance statistique des résultats présentés. Ainsi, le caractère général des résultats observés doit encore être confirmé par les études futures. En même

temps, le fait que les résultats se rejoignent entre études, notamment en ce qui concerne les difficultés au niveau du contrôle attentionnel, de l'inhibition et de la planification peut nous rassurer sur la validité des résultats rapportés, au moins en ce qui concerne les tendances générales.

Il faut cependant tenir compte aussi d'une certaine hétérogénéité des profils cognitifs au sein du syndrome de Williams faisant que toutes les personnes présentant ce syndrome ne vont pas nécessairement présenter de dissociation entre domaines verbaux et visuo-spatiaux ou des difficultés d'inhibition marquées. Comme pour toutes les situations cliniques, un bilan cognitif approfondi est essentiel pour établir le profil cognitif précis et individuel de chaque personne souffrant du syndrome de Williams. Les conclusions générales de cette revue de littérature peuvent aider le clinicien à orienter le bilan cognitif et à optimiser son efficacité en termes de tâches à administrer, mais elles ne devraient pas mener à des biais de confirmation où le bilan cognitif se focaliserait uniquement sur les domaines décrits comme les plus fréquemment altérés dans la littérature. Il est en effet fondamental de pouvoir également objectiver les domaines dans lesquelles la personne avec syndrome de Williams présente des forces. Dresser un tableau des capacités préservées est tout aussi important que dresser un tableau des domaines altérés pour la prise en charge car le praticien devra partir des capacités préservées pour mettre en place les stratégies d'apprentissage et de compensation optimales pour chaque enfant et adulte avec syndrome de Williams.

Références

- Attout, L., Noel, M. P., & Majerus, S. (2014). The relationship between working memory for serial order and numerical development: a longitudinal study. *Developmental Psychology, 50*(6), 1667–1679. <https://doi.org/10.1037/a0036496>
- Barde, L. H. F., Schwartz, M. F., Chrysiou, E. G., & Thompson-Schill, S. L. (2010). Reduced short-term memory span in aphasia and susceptibility to interference: Contribution of material-specific maintenance deficits. *Neuropsychologia, 48*, 909–920.
- Barisnikov, K., Van der Linden, M., & Poncelet, M. (1996). Acquisition of new words and phonological working memory in Williams syndrome: A case study. *Neurocase, 2*, 395–404.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weakness. *Journal of Cognitive Neuroscience, 12*(Supplement), 7–29.
- Brock, J., & Jarrold, C. (2005). Serial order reconstruction in Down syndrome: evidence for a selective deficit in verbal short-term memory. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 46*(3), 304–316. <https://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2004.00352.x>
- Brydges, C. R., Fox, A. M., Reid, C. L., & Anderson, M. (2014). The differentiation of executive functions in middle and late childhood: A longitudinal latent-variable analysis. *Intelligence, 47*, 34–43. <https://doi.org/10.1016/j.intell.2014.08.010>
- Camp, J. S., Karmiloff-Smith, A., Thomas, M. S. C., & Farran, E. K. (2016). Cross-syndrome comparison of real-world executive functioning and problem solving using a new problem-solving questionnaire. *Research in Developmental Disabilities, 59*, 80–92. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2016.07.006>
- Carney, D. P. J., Brown, J. H., & Henry, L. A. (2013). Executive function in Williams and Down syndromes. *Research in Developmental Disabilities, 34*(1), 46–55. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2012.07.013>
- Carretti, B., Lanfranchi, S., De Mori, L., Mammarella, I. C., & Vianello, R. (2015). Exploring spatial working memory performance in individuals with Williams syndrome: The effect of presentation format and configuration. *Research in Developmental Disabilities, 37*, 37–44. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.10.031>
- Chee, M. W. L., Soon, C. S., Lee, H. L., & Pallier, C. (2004). Left insula activation: A marker for language attainment in bilinguals. *PNAS, 101*(42), 15265–15270.

- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T., & Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: A comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(5), 1770–1780. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.01.024>
- Cowan, N., Elliott, E. M., Saults, J. S., Morey, C. C., Mattox, S., Hismjatullina, A., & Conway, A. R. A. (2005). On the capacity of attention: Its estimation and its role in working memory and cognitive aptitudes. *Cognitive Psychology, 51*, 42–100.
- Ewart, A. K., Morris, C. A., Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., ... Keating, M. T. (1993). Hemizygoty at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nature Genetics, 5*(1), 11–16. <https://doi.org/10.1038/ng0993-11>
- Fabbro, F., Alberti, B., Gagliardi, C., & Borgatti, R. (2002). Differences in native and foreign language repetition tasks between subjects with William's and Down's syndromes. *Journal of Neurolinguistics, 15*, 1-10. [https://doi.org/10.1016/S0911-6044\(00\)00016-6](https://doi.org/10.1016/S0911-6044(00)00016-6)
- Fanning, P. A. J., Hocking, D. R., Dissanayake, C., & Vivanti, G. (2018). Delineation of a spatial working memory profile using a non-verbal eye-tracking paradigm in young children with autism and Williams syndrome. *Child Neuropsychology, 24*(4), 469–489. <https://doi.org/10.1080/09297049.2017.1284776>
- Fiebach, C. J., Friederici, A. D., Smith, E. E., & Swinney, D. (2007). Lateral Inferotemporal Cortex Maintains Conceptual–Semantic Representations in Verbal Working Memory. *Journal of Cognitive Neuroscience, 19*, 2035–2049.
- Fodor, J. A. (1983). *The modularity of mind: an essay on faculty psychology. Reasoning: Studies of human inference and its foundations*. Cambridge, MA: MIT Press.
- Grant, J., Karmiloff-Smith, A., Berthoud, I., & Christophe, A. (1996). Is the language of people with Williams syndrome mere mimicry? Phonological short-term memory in a foreign language. *Cahiers de Psychologie Cognitive/Current Psychology of Cognition, 15*(6), 615–628.
- Greer, J. M. H., Hamilton, C., McMullon, M. E. G., Riby, D. M., & Riby, L. M. (2017). An event related potential study of inhibitory and attentional control in Williams syndrome adults. *PLoS ONE, 12*(2), e0170180.
- Hocking, D. R., Reeve, J., & Porter, M. A. (2015). Characterising the profile of everyday executive functioning and relation to IQ in adults with williams syndrome: Is the BRIEF adult version a valid rating scale? *PLoS ONE, 10*(9). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0137628>
- Hulme, C., Maughan, S., & Brown, G. D. (1991). Memory for familiar and unfamiliar words: Evidence for a long-term memory contribution to short-term memory span. *Journal of Memory and Language, 30*, 685–701.

- Jarrold, C., Baddeley, A. D., & Hewes, A. K. (1999). Genetically dissociated components of working memory: evidence from Down's and Williams syndrome. *Neuropsychologia*, *37*, 637–651.
- Leclercq, A. L., & Majerus, S. (2010). Serial Order Short-Term Memory Predicts Vocabulary Development: Evidence from a Longitudinal Study. *Developmental Psychology*, *46*, 417–427.
- Lense, M. D., Key, A. P., & Dykens, E. M. (2011). Attentional disengagement in adults with Williams syndrome. *Brain and Cognition*, *77*(2), 201–207.
<https://doi.org/10.1016/j.bandc.2011.08.008>
- Levitin, D. J., Cole, K., Lincoln, A., & Bellugi, U. (2005). Aversion, awareness, and attraction: investigating claims of hyperacusis in the Williams syndrome phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *46*, 514–524.
- Majerus, S. (2017). Le rôle de la mémoire de travail dans les apprentissages et leurs troubles. *ANAE - Approche Neuropsychologique Des Apprentissages Chez l'Enfant*, *149*, 415-422.
- Majerus, S., Attout, L., Artielle, M. A., & Van der Kaa, M. A. (2015). The heterogeneity of verbal short-term memory impairment in aphasia. *Neuropsychologia*, *77*, 165–176.
<https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2015.08.010>
- Majerus, S., Barisnikov, K., Vuillemin, I., Poncelet, M., & Van der Linden, M. (2003). An investigation of verbal short-term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase*, *9*(5), 390–401.
- Majerus, S., & Cowan, N. (2016). The Nature of Verbal Short-Term Impairment in Dyslexia: The Importance of Serial Order. *Frontiers in Psychology*, *7*, 1522.
<https://doi.org/10.3389/fpsyg.2016.01522>
- Majerus, S., Cowan, N., Peters, F., Van Calster, L., Phillips, C., & Schrouff, J. (2016). Cross-Modal Decoding of Neural Patterns Associated with Working Memory: Evidence for Attention-Based Accounts of Working Memory. *Cerebral Cortex*, *26*, 166–179.
<https://doi.org/10.1093/cercor/bhu189>
- Majerus, S., Heiligenstein, L., Gautherot, N., Poncelet, M., & Van der Linden, M. (2009). The impact of auditory selective attention on verbal short-term memory and vocabulary development. *Journal of Experimental Child Psychology*, *103*, 66–86.
- Majerus, S., Peters, F., Bouffier, M., Cowan, N., & Phillips, C. (2018). The Dorsal Attention Network Reflects Both Encoding Load and Top-down Control during Working Memory. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *30*, 144–159. https://doi.org/10.1162/jocn_a_01195

- Majerus, S., Poncelet, M., Bérault, A., Audrey, S., Zesiger, P., Serniclaes, W., & Barisnikov, K. (2011). Evidence for atypical categorical speech perception in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, *24*(3), 249–267.
- Majerus, S., Poncelet, M., Greffe, C., & Van der Linden, M. (2006). Relations between vocabulary development and verbal short-term memory: the importance of short-term memory for serial order information. *Journal of Experimental Child Psychology*, *93*, 95–119.
- Majerus, S., & Van der Linden, M. (2003). The development of long-term memory effects on verbal short-term memory : A replication study. *British Journal of Developmental Psychology*, *21*, 303–310.
- Majerus, S., Van der Linden, M., Braissand, V., & Eliez, S. (2007). Verbal short-term memory in children and adults with a chromosome 22q11.2 deletion. A specific deficit in serial order retention capacities? *American Journal on Mental Retardation*, *112*(2), 79–93.
- Majerus, S. (2018). Verbal working memory and the phonological buffer: The question of serial order. *Cortex*, *in press*.
- Majerus, S., D'Argembeau, A., Martinez Perez, T., Belayachi, S., Van der Linden, M., Collette, F., ... Maquet, P. (2010). The commonality of neural networks for verbal and visual short-term memory. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *22*(11), 2570–2593.
<https://doi.org/10.1162/jocn.2009.21378>
- Majerus, S., & Poncelet, M. (2017). Dyslexie et déficits de la mémoire à court terme / de travail : implications pour la remédiation. *ANAE - Approche Neuropsychologique Des Apprentissages Chez l'Enfant*, *148*, 295–302.
- Martinez Perez, T., Majerus, S., Mahot, A., & Poncelet, M. (2012). Evidence for a specific impairment of serial order short-term memory in dyslexic children. *Dyslexia*, *18*(2), 94–109.
<https://doi.org/10.1002/dys.1438>
- Martinez, P. T., Majerus, S., & Poncelet, M. (2012). The contribution of short-term memory for serial order to early reading acquisition: Evidence from a longitudinal study. *Journal of Experimental Child Psychology*, *111*, 708–723.
- Menghini, D., Addona, F., Costanzo, F., & Vicari, S. (2010). Executive functions in individuals with Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(5), 418–432.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01287.x>
- Miyake, A., Friedman, N. P., Emerson, M. J., Witzki, A. H., & Howerter, A. (2000). The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex “frontal lobe” tasks: A latent variable analysis. *Cognitive Psychology*, *41*, 49–100.

- Montfoort, I., Frens, M. A., Hooge, I. T. C., Haselen, G. C. L. van, & van der Geest, J. N. (2007). Visual search deficits in Williams-Beuren syndrome. *Neuropsychologia*, *45*(5), 931–938. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2006.08.022>
- Morey, C. C., & Miron, M. D. (2016). Spatial sequences, but not verbal sequences, are vulnerable to general interference during retention in working memory. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory, & Cognition*, *42*(12), 1907–1918. <https://doi.org/10.1037/xlm0000280>
- O’Hearn, K., Courtney, S., Street, W., & Landau, B. (2009). Working memory impairment in people with Williams syndrome: Effects of delay, task and stimuli. *Brain and Cognition*, *69*(3), 495–503. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2008.10.004>
- Protzko, J. (2017). Raising IQ among school-aged children: Five meta-analyses and a review of randomized controlled trials. *Developmental Review*, *46*, 81–101. <https://doi.org/10.1016/j.dr.2017.05.001>
- Raitano Lee, N., Maiman, M., & Godfrey, M. (2016). What can Neuropsychology Teach Us About Intellectual Disability?: Searching for Commonalities in the Memory and Executive Function Profiles Associated With Down, Williams, and Fragile X Syndromes. *International Review of Research in Developmental Disabilities*, *51*, 1–40. <https://doi.org/10.1016/bs.irrdd.2016.07.002>
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2011). The extent of working memory deficits associated with Williams syndrome: Exploration of verbal and spatial domains and executively controlled processes. *Brain and Cognition*, *77*(2), 208–214. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2011.08.009>
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Matthews, K., & Coghill, D. R. (2011). Attention-deficit/hyperactivity disorder and Williams syndrome: Shared behavioral and neuropsychological profiles. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *33*(1), 147–156. <https://doi.org/10.1080/13803395.2010.495057>
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Park, J., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2010). Executive neuropsychological functioning in individuals with Williams syndrome. *Neuropsychologia*, *48*(5), 1216–1226. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2009.12.021>
- van Dijck, J. P., Abrahamse, E. L., Majerus, S., & Fias, W. (2013). Spatial attention interacts with serial-order retrieval from verbal working memory. *Psychological Science*, *24*, 1854–1859.
- van Dijck, J.-P., & Fias, W. (2011). A working memory account for spatial-numerical associations. *Cognition*, *119*(1), 114–119. <https://doi.org/10.1016/j.cognition.2010.12.013>

- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for the independence of spatial and visual working memory. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 48(2), 126-131. <https://doi.org/10.1017/S0012162206000272>
- Vicari, S., Brizzolara, D., Giovanni, A. C., & Pezzini, G. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex*, 32(3), 503–514.
- Vicari, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Short-term memory deficits are not uniform in Down and Williams syndromes. *Neuropsychology Review*, 16(2), 87–94. <https://doi.org/10.1007/s11065-006-9008-4>
- Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D., & Pezzini, G. (1996). Short-term memory in children with Williams syndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span. *Neuropsychologia*, 34(9), 919–925.
- Wang, P. P., & Bellugi, U. (1994). Evidence from two genetic syndromes for a dissociation between verbal and visual-spatial short-term memory. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16(2), 317–322.
- Zimmermann, P., & Fimm, B. (2007). *Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung Version 2.1*. Herzogenrath, Germany: Vera Fimm - Psychologische Testsysteme.