



HAL
open science

La notion de temps chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2

Elodie Grandclaude

► **To cite this version:**

Elodie Grandclaude. La notion de temps chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2. Médecine humaine et pathologie. 2007. hal-01891850

HAL Id: hal-01891850

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01891850>

Submitted on 10 Oct 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

ECOLE D'ORTHOPHONIE DE LORRAINE

Directeur : Professeur C. SIMON

**LA NOTION DE TEMPS CHEZ LES ENFANTS
PORTEURS D'UNE MICRODELETION 22Q11.2.**

MEMOIRE

présenté en vue de l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

par

Elodie GRANDCLAUDE

Octobre 2007

JURY

Président : Mademoiselle C. STRAZIELLE, Professeur des Universités
Rapporteur : Madame M. SIMONIN, Orthophoniste
Assesseur : Monsieur L. COFFINET, Médecin ORL
Invité : Madame M.C. DELLAVEDOVA

REMERCIEMENTS

Ce mémoire n'aurait pu aboutir sans une réelle collaboration entre tous ceux qui y ont participé ; je tiens ici à les remercier.

En premier lieu, ma reconnaissance s'adresse aux personnes qui m'ont fait l'honneur d'accepter de faire partie de mon jury. Je les remercie pour leur encadrement dans la conduite de ces travaux et pour la confiance qu'ils m'ont accordée.

Merci donc à Mademoiselle C. STRAZIELLE, Professeur à la Faculté de Chirurgie Dentaire de Nancy, d'avoir accepté de présider mon jury et d'avoir pris le temps de m'aiguiller lorsque j'avais des doutes. Elle a su se rendre disponible, en dépit d'un emploi du temps chargé, pour porter un regard critique, ouvert et constructif sur mes travaux.

Mes remerciements vont également à Madame SIMONIN, orthophoniste à l'hôpital Bonsecours de Metz, qui a dirigé ce mémoire. Elle a toujours été disponible pour guider mes réflexions et répondre à mes questions. Je la remercie pour toute la sollicitude qu'elle a eue à mon égard.

Je remercie également Monsieur le Docteur COFFINET, médecin en ORL Générale et Pédiatrique au CHU de Nancy, d'avoir accepté de faire partie de mon jury et je le remercie pour les précieux conseils qu'il a pu me donner lors de notre entretien, et qui ont orienté ma façon de procéder pour mener à bien cette étude.

Un grand merci à Madame DELLAVEDOVA, déléguée régionale de l'association «Génération 22» pour sa disponibilité et ses témoignages. Elle m'a été d'une grande aide dans ma recherche de population et je lui témoigne ici toute ma gratitude. Elle a porté un intérêt tout particulier à cette étude qui se traduit par son souhait de faire partie du jury en tant que membre invité.

Je tiens ensuite à remercier toutes les autres personnes qui, par leur aide, leur participation ou encore leur soutien ont contribué de manière directe ou indirecte à l'élaboration de ce mémoire.

Je remercie donc chaleureusement toutes les familles qui m'ont si gentiment accueillie chez elles et qui ont accepté de participer à cette étude.

Je tiens notamment à remercier les familles Marquet et Renan qui se sont beaucoup investies pour m'aider à trouver et contacter les enfants composant le groupe contrôle de mon étude.

Je remercie tout particulièrement les enfants, sans qui je n'aurais pu mener à bien ce travail et je garde en mémoire leurs yeux pétillants de gourmandise, à la vue des petits sachets de bonbons offerts en gage de remerciement, à la fin de leur participation.

Je tiens également à remercier tous mes maîtres de stages pour les savoirs qu'ils m'ont transmis et les bons moments passés en leur compagnie.

Enfin, je remercie tous mes proches pour leur soutien et leurs encouragements.

Je remercie tout d'abord ma famille et surtout mes parents qui m'ont toujours soutenue, « supportée » et encouragée tout au long de mes études et particulièrement lors de la réalisation de ce mémoire.

Merci également à toutes mes amies et tous mes amis qui m'ont encouragée tout au long de cette année et avec qui j'ai passé d'excellents moments.

Je n'oublie pas mes amies de promotion et futures collègues qui ont régulièrement pris de mes nouvelles et m'ont soutenue quand pour moi, c'était un peu plus difficile...qu'elles trouvent ici l'expression de toute ma sympathie.

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	2
SOMMAIRE	6
INTRODUCTION	9
RAPPELS THEORIQUES	11
Chapitre I : La notion de temps et l'acquisition de sa structure	12
I) Le temps et les hommes : essais de définition	13
II) La genèse du temps	16
1. Les rythmes biologiques dans la petite enfance	16
2. La construction de la notion de temps chez l'enfant selon J. Piaget	17
3. La théorie de J. Montangero	18
4. Le rythme	21
5. La perception de la durée	21
6. La simultanéité et la successivité	23
7. La notion d'âge	24
III) Quelques repères et notions supplémentaires	26
1. Quelques notions du « temps social »	26
2. Repères chronologiques	28
Chapitre II : Les caractéristiques du syndrome de microdélétion 22q11.2	31
I) Présentation du syndrome	32
1. Introduction	32
2. Historique	32
3. Prévalence	33
4. Aspects génétiques et pathogenèse	33
5. Diagnostic	35
II) Signes cliniques	37
1. Malformations cardiaques	37
2. Dysmorphies faciales	38
3. Atteintes de la sphère ORL et de la cavité orale	38
4. Déficit immunitaire	40
5. Anomalies endocriniennes	41

6. Anomalies du système nerveux central	41
7. Autres anomalies	43
8. Tableau récapitulatif	45
III) Prise en charge	47
ETUDE DE LA NOTION DE TEMPS CHEZ LES ENFANTS PORTEURS D'UNE MICRODELETION 22Q11.2	50
I) Problématique	51
II)Présentation	54
1. Population	54
2. Matériel et méthodologie	55
3. Schéma général de l'étude	56
4. Analyse statistique des données	57
III) Analyse des épreuves-tests du protocole	58
1. Le rythme	58
2. Successivité / simultanéité	59
3. Les moyens linguistiques d'expression du temps	62
4. Les notions du « temps métrique »	63
IV) Résultats	66
1. Effectif et descriptif de l'échantillon	66
2. Résultats obtenus par l'ensemble du groupe contrôle	67
3. Résultats de l'échantillon « final » : comparaison groupe contrôle / enfants porteurs d'une microdéletion 22q11.2	75
V) Synthèse et proposition de prise en charge	99
CONCLUSION	101
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	103
ANNEXES	108

INTRODUCTION

Syndrome de Di George, syndrome de Schprintzen, syndrome vélo-cardio-facial...

Autant de noms différents pour décrire la microdélétion 22q11.2 et ses signes cliniques. Cependant, malgré ces nombreuses « appellations » et le fait qu'elle touche près d'un enfant sur deux mille, la microdélétion demeure très peu connue et ce, tant du grand public que de certaines professions médicales ou paramédicales, comme nous avons pu en faire le constat auprès des orthophonistes, bien que ces derniers puissent être amenés à travailler auprès de patients porteurs de cette microdélétion.

En effet, le profil cognitif de ces enfants et les troubles spécifiques qu'il engendre, les conduit vers une prise en charge orthophonique intervenant tant au niveau du langage que des raisonnements, la capacité d'abstraction liée à ces derniers étant altérée chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2.

Nous nous sommes donc plus particulièrement intéressée à l'une de ces notions abstraites qu'est le temps, et aux difficultés que pouvaient avoir les enfants porteurs d'une microdélétion face à celui-ci, après que certains parents ont témoigné dans ce sens. Nous avons dès lors souhaité corroborer et cibler ces difficultés afin de permettre une prise en charge plus spécifique.

Aussi, dans un premier temps, nous rappellerons les données essentielles relatives à la notion de temps et à son acquisition, puis nous présenterons le syndrome de microdélétion 22q11.2 ainsi que ses caractéristiques. Enfin, dans un second temps, nous présenterons l'étude réalisée auprès d'enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 et d'un groupe contrôle, et nous analyserons les résultats obtenus, au regard de la théorie.

RAPPELS THÉORIQUES

Chapitre 1 : La notion de temps et l'acquisition de sa structure.

« Pour comprendre le temps, il faut le prendre. »

I) Le temps et les hommes : essais de définition

Nous avons toujours été sous la contrainte du temps. Il est partout ; invisible, impalpable. Nous vivons suivant les rythmes des minutes, des heures, des jours, des mois, des saisons...mais aussi, suivant des rythmes plus personnels, intérieurs, vécus.

Il est difficile de trouver au temps une définition précise, car comme le souligne H.Barreau [2] : « *Le temps nous est très familier, et cependant mal connu* ».

Selon le dictionnaire d'orthophonie [4], le temps est une notion fondamentale conçue comme un milieu infini, dans lequel se succèdent les événements. Celle-ci se construit parallèlement aux notions d'espace, d'objet, et de causalité pendant la période sensori-motrice.

Le Grand Larousse Universel complète cette définition en considérant également le temps dans sa durée et dans sa succession.

Si en Europe le temps est monochrome comme le souligne l'expression « chaque chose en son temps », il n'en est pas de même pour d'autres civilisations qui considèrent qu'une successivité **des** temps, forme **le** temps. Aussi, notre représentation du monde est différente, que nous vivions en Europe ou en Asie, par exemple, puisque nous considérons le temps comme linéaire dans le premier cas et circulaire dans le second.

Parler de l'écoulement du temps, c'est parler de changements. La vie biologique, psychologique et sociale s'organise autour de ces changements.

Nous avons l'habitude de séparer l'horizon temporel en trois étapes : le passé, le présent et le futur, mais pour être capable d'envisager le passé et l'avenir, il faut avoir saisi la réversibilité du temps ; pouvoir définir un présent par rapport au passé et au futur.

Le passé et le futur ne sont posés que par la pensée, sur le mode du souvenir ou de l'attente. Le présent s'en distingue, en ce sens qu'il se rapporte à des événements qui se situent dans la réalité physique, et non dans la mémoire humaine. Ce qu'il y a de réel dans l'avenir, c'est qu'il sera présent et ce qu'il y a de réel dans le passé, c'est qu'il le fut. A peine le présent naît-il, qu'il est déjà fini et se transforme en nouveau présent. Finalement, nous pourrions décomposer le présent en deux moments : ce qui vient tout juste de se passer et ce qui va tout de suite arriver.

Le temps est donc une intuition pure, insaisissable, qui rend cette notion si complexe.

L'organisation temporelle nécessite également la capacité de situer la succession des actions, les unes par rapport aux autres. De la notion d'ordre, s'élaboreront les idées d'antériorité et de postériorité.

Enfin, cette organisation nécessite aussi la capacité d'évaluer la durée et la vitesse, car selon J. Piaget [24] « *Le temps est avant tout la coordination des mouvements. Le temps est l'espace en mouvement. On ne peut pas isoler le temps des relations spatiales et cinématiques avec lesquelles il est en rapport. Le concept de durée est : $\text{temps} = \text{espace} / \text{vitesse}$.* » L'enfant devra donc construire à partir de ce rapport et grâce à ses expériences sensori-motrices et son intelligence opératoire, une idée du temps, un concept temporel, qu'il pourra généraliser à toutes les situations.

Comme nous venons de le voir, il est fort difficile de définir le mot « temps » car les travaux sur celui-ci sont multiples et son expérience a été saisie à différents niveaux et sous différents aspects, ce qui rend sa terminologie très variable. Deux « types » de temps s'en dégagent cependant.

- Le temps physique qui comprend :
 - Le temps objectif, métrique, externe, social ou culturel : il correspond au temps conventionnel, il est arbitraire et permet de fournir des repères temporels communs à tous les hommes.
Il correspond à l'organisation du temps en calendrier, avec les jours, les semaines, les mois, les années, les siècles mais également au temps des horloges.

- Le temps biologique ou physiologique : il correspond au « temps du corps », à l'action du temps sur le corps à long terme (vieillesse) et au nycthémère, c'est-à-dire, une alternance d'un jour et d'une nuit, correspondant à un cycle biologique.

- Le temps psychologique ou temps psychique ou encore temps vécu : celui-ci est un temps interne, plus personnel. Il correspond au sens que l'on attribue au temps, la façon dont on le vit ou l'imagine. Il est la répercussion affective des changements du MOI et du monde. Il est pour Piaget [24], « *la coordination intérieure et représentative des actions du sujet, passées, présentes et futures* ». Contrairement au temps physique, il ne s'écoule pas de façon uniforme, il dépend du moment vécu, de l'intensité des événements. Ainsi à durées égales, un moment agréable nous paraîtra plus court qu'un moment pénible, comme le disait Einstein : « *Placez votre main sur un poêle une minute et ça vous semble durer une heure. Asseyez-vous auprès d'une jolie fille une heure et ça vous semble durer une minute. C'est ça la relativité.* »

L'enfant commence par apprécier le « temps psychologique » puis le « temps objectif ». Le « temps biologique », plus abstrait, est celui qu'il appréciera en dernier.

II) La genèse du temps

Le temps, sa perception et son organisation sont des éléments fondamentaux dans le développement de l'enfant. Ce dernier n'a pas les mêmes conceptions temporelles que l'adulte, sa manière de concevoir et de vivre le temps est très différente et se construit de façon lente et progressive.

1. Les rythmes biologiques dans la petite enfance

Déjà dans le ventre de sa mère le fœtus se trouve entouré de rythmes comme ceux de la marche, des rythmes intrinsèques de la mère (rythme cardiaque, digestion...) ainsi que ceux de la voix de la mère et du père. Ceux-ci se trouvent être ses premiers liens avec le monde extérieur.

Après la naissance, s'ajoutent à ces rythmes celui du nyctémère et ceux du sommeil et de l'alimentation, qui viennent structurer la journée de l'enfant.

Les frustrations, quant à elles, donnent lieu à une appréhension affective du temps, qui est à la base de toute idée temporelle, puisque l'attente permet au temps de se structurer. La notion de durée en découlera.

Le bébé va pleurer car il ne peut satisfaire sa faim, cependant, ses cris cesseront à la vue du biberon, car il commence à anticiper l'avenir, du fait de ses expériences passées. Ainsi, les rythmes de la vie quotidienne du bébé vont introduire une sériation temporelle. C'est parce que le rythme est régulier qu'il permet l'anticipation et donc, une réponse adaptée.

Le bébé a conscience du cours du temps, mais de façon très simple. Il n'a pas encore conscience des unités de temps. Exécuter une tâche n'est encore qu'exécuter une suite de mouvements volontaires organisés temporellement et spatialement et impliquant, par conséquent, la construction d'un programme d'actions et d'enchaînements logiques, devant se dérouler dans un ordre bien précis.

A ce temps de l'action, succédera celui du langage, qui amènera l'enfant à élargir et à intellectualiser ses perspectives temporelles.

2. La construction de la notion de temps chez l'enfant, selon J.Piaget. [24]

Loin d'être des données innées, les notions fondamentales se construisent seulement après une longue période d'élaboration, d'abord sensori-motrice, puis préopératoire et enfin opératoire.

Concernant le développement du concept temporel chez l'enfant, J. Piaget décrit 3 stades principaux.

- Le stade intuitif (jusqu'à 7 ans)

A ce stade, aucune démarche opérationnelle n'est envisagée, tout n'est qu'impression vécue.

L'enfant, ne pouvant se décentrer du premier objet qu'il perçoit, ne dissocie pas le temps de son contenu ; c'est-à-dire, de l'espace et de la vitesse.

Il se centre sur les résultats de l'action et surtout sur l'espace parcouru. Ainsi, les successions temporelles se confondent avec l'ordre spatial de parcours. Les durées sont confondues avec la distance des déplacements et il n'y a pas de « même temps » pour des mouvements différents.

Ce stade se caractérise donc par la forme la plus élémentaire du temps : l'organisation temporelle sensori-motrice avec indifférenciation de l'ordre temporel et de l'ordre spatial ; celle-ci s'expliquant par l'égoïsme de l'enfant et l'irréversibilité de sa pensée.

« C'est donc le travail accompli (espace, effort) qui est, au début, le vrai critère du temps. »

- Le stade des intuitions articulées (entre 7 et 9 ans)

L'ordre temporel est dissocié de l'ordre spatial. La durée quant à elle, est jugée indépendamment des longueurs spatiales et n'est pas estimée en fonction directe de la vitesse ; elle est en rapport inverse avec cette dernière.

Ces trois progrès peuvent s'observer simultanément ou successivement chez les enfants de cette tranche d'âge.

Ainsi, à ce stade, on peut observer l'amorce d'un processus de décentration régulatrice et d'un début de réversibilité de la pensée. Cependant, il n'y a pas encore de prise de conscience chez ces enfants, de l'unicité du temps.

- Le stade opératoire (après 9 ans)

Trois progrès sous-tendent les concepts temporels opératoires :

- l'ordination des événements : *d'abord 1, puis 2, 3...*
- l'emboîtement des durées : *A < B et B < C donc A < B < C ...*
- la coordination de ces deux derniers.

Cette coordination se réalise et donne lieu dans un premier temps aux raisonnements opératoires qualitatifs, et dans un second temps, aux opérations de mesure du temps par report d'un intervalle-unité.

Ainsi, un temps unique se construit grâce à ce mécanisme opératoire. Les intuitions deviennent alors des notions décentrées, sorties de tout contexte spatial, capables de se combiner entre elles et de s'organiser en système cohérent, continu.

L'enfant accède donc à ce stade, à une totale réversibilité de sa pensée, qui lui permet alors de manier les concepts et les relations temporelles et de les exprimer à travers les formes grammaticales.

3. La théorie de J. Montangero [21]

J. Montangero a retenu plusieurs aspects des études de J. Piaget, tout en essayant de les étoffer par de nouvelles données.

En effet, il met l'accent sur le processus de développement qui permet le passage du stade préopératoire, à la notion opératoire du temps et introduit les « prénotions temporelles » (concepts encore mal différenciés qui ne sont pas sous-tendus par des opérations logiques ni articulés de manière logique avec d'autres concepts).

Selon lui, l'évolution des raisonnements temporels chez l'enfant de 5 à 9 ans, se fait selon deux modes d'estimation rationnelle du temps.

Ces modes sont les suivants :

- le mode « physique », qui permet de comparer les intervalles temporels, se fonde uniquement sur les ordres de succession respectifs et relatifs, des événements. Il y a lien entre l'espace, la vitesse et les ordres temporels. Ce mode s'apparente donc à la connaissance physique et a pour but d'expliquer les transformations perçues.
- le mode « logique », qui est basé tout d'abord sur la mise en relation des ordres puis sur l'emboîtement des intervalles, consiste à introduire des liaisons plutôt que d'en faire leur constat. Ce mode fournit la seule base sûre d'estimation des durées relatives, en l'absence de mesure.

Ces modes s'inscrivent dans chacune des quatre étapes correspondant à différentes tranches d'âges, décrites par J. Montangero.

- Les enfants de 5 à 6 ans

Chez ces enfants, les deux modes d'estimation décrits ci-dessus sont encore très souvent indissociés. L'enfant de 5 ans ne possède pas encore une véritable notion de la durée mais possède des notions que J. Montangero regroupe sous l'appellation de « prénotions temporelles » :

- Le temps-quantité : cette notion repose sur des liaisons par couple, de l'espace et du temps et sur l'intensité des changements perçus. La durée est donc ce qui permet d'obtenir un résultat quantifiable.
- Le temps-écoulement (ou « flux temporel ») : cette notion s'appuie sur la relation inverse vitesse/temps. Le temps est considéré comme quelque chose qui s'écoule et qui passe plus ou moins vite. La vitesse des activités qui ont lieu pendant chaque durée considérée, est un caractère attribué directement au temps.
- Le temps-succession : le temps est considéré comme étant en rapport avec les successions et chaque ordre relatif de succession entraîne l'idée d'un certain « écoulement temporel ». Comparée aux deux précédentes, cette notion paraît être dégagée d'idées physiques et spatiales. Cependant, elle ne relève pas

exclusivement du mode logique, puisque ce dernier n'est lui-même pas complètement dissocié du mode physique.

- Les ordres de succession temporelle : à ce niveau, l'ordre de succession se distingue encore mal des relations causales et des ordres spatiaux, cependant la compréhension des ordres temporels reste meilleure que celle des intervalles.
- Les enfants de 6 à 7 ans

A cet âge, on peut noter une considération successive des divers indices ainsi qu'une mise en relation de ceux-ci, concernant les rapports temps / vitesse / espace ; tout du moins lorsqu'il s'agit de situations simples à variable unique et constante.

Concernant l'évolution de ces enfants par rapport au mode logique, J. Montangero note que le progrès réside dans la centration sur les successions initiales, d'une part, et dans la capacité à faire abstraction du contenu des événements synchrones à contenu spatio-cinématique pour ne baser ses jugements que sur les simultanités initiales et finales, d'autre part.

L'enfant âgé de six à sept ans, commence donc à considérer une notion de temps commun à deux événements différents. Toutefois, il compare encore des données non synchrones.

- Les enfants de 7 à 8 ans

A propos du mode physique, les enfants de cet âge sont capables de mettre en relation à volonté, les données d'espace, vitesse et temps, et ce en fonction des situations proposées ou des questions posées. Cependant, le caractère cinématique des événements demeure prégnant pour ces enfants.

Quant au mode logique, ces enfants peuvent compenser les successions initiales et finales, pour autant que leur attention soit attirée sur celles-ci (par exemple, un mobile A part avant un mobile B, mais s'arrête avant lui).

La structuration propre à « la durée opératoire » se met donc en place par un processus de construction, qui semble porter alternativement sur les données spatio-cinématiques et sur les données de succession. Les mises en relation correctes se font souvent après des erreurs initiales et des tâtonnements.

- Les enfants de 8 à 9 ans

C'est à cet âge que correspond la première étape d'achèvement de la notion opératoire de durée et celle-ci se traduit par les raisonnements corrects que peuvent donner la majorité des enfants de cette tranche d'âge.

Ils mettent en relation les deux modes vus précédemment (mode logique et mode physique) qui concordent et se soutiennent mutuellement.

Du point de vue de la notion de temps construite au niveau opératoire, ces enfants possèdent un concept de durée qui correspond à un intervalle temporel bien dissocié des successions et du contenu physique des événements emplissant ces durées. Cette notion devient donc celle d'un temps commun à différents événements.

4. Le rythme

Le rythme est une succession organisée d'événements et de silences, qui se répètent exactement à intervalles exacts dans le temps. Il est constitué d'intervalles, silences et de temps forts et faibles, imprimant ainsi un mouvement général. C'est une répétition régulière à laquelle s'effectue une action, une combinaison de durées différentes.

Le rythme explique donc un retour, à intervalles réguliers, d'un phénomène.

On parle de rythme spontané, qui est binaire et se compose d'un temps plein et d'un temps vide successifs. Il correspond par exemple au rythme de la respiration, aux rythmes nourriciers...

On parle également de rythme langagier ou débit, qui correspond à la distribution temporelle des éléments verbaux de la chaîne parlée selon une certaine régularité.

5. La perception de la durée

La notion de durée s'acquiert dans l'expérience primitive du temps, active et affective, et continue d'évoluer jusqu'à l'adolescence. En effet, la première réaction à la durée se trouve dans l'impatience et comme le souligne P. Malrieu [18] « *Il n'y a de durée que s'il y a un but.* »

La perception temporelle comporte deux aspects :

- Un aspect qualitatif, avec la perception d'un ordre et d'une succession.
- Un aspect quantitatif, avec la perception d'un intervalle temporel de durée.

Percevoir le temps, c'est à la fois percevoir la succession des événements et leur durée ; au niveau de la durée intrinsèque (« durée pleine ») ou de celle de l'intervalle qui sépare ces événements (« durée vide »).

Les perceptions de ces deux types de durée sont différentes.

La perception des « durées vides » dépend de la nature des sensations limites : à durée constante, l'intervalle est perçu plus long si les limites sont visuelles (film) plutôt qu'auditives (discours) ou tactiles (manipulation d'objets).

La perception des « durées pleines », quant à elle, dépend de ce qui dure : à durée physique constante, un son paraît plus long qu'une lumière, un son aigu plus long qu'un son grave et une stimulation paraît d'autant plus longue qu'elle est plus intense. De même, un intervalle divisé, paraît plus long qu'un intervalle non ou moins divisé.

La perception de la durée est la perception d'un début et d'une fin, séparés par un intervalle. Elle naît de la succession d'événements semblables ou non et c'est cette perception du successif qui est à la base du temps. Selon P. Fraisse : « *La durée perçue n'est qu'un caractère de l'organisation du successif ; sa qualité dépend de la vitesse de succession des stimuli.* » [12]. La vitesse de ces changements crée une « *rythmisation subjective* », condition indispensable pour l'appréhension temporelle de plusieurs éléments saisis globalement et qui se trouve être à la base de la reproduction rythmique.

La durée ne peut être perçue que si un laps de temps minimum sépare les deux stimuli et ce, afin de la différencier de l'instant.

Enfin, on peut distinguer deux formes de perception :

- La perception primaire ou la prise en compte des repères (début et fin).
- La perception secondaire ou l'évaluation, la mesure de la durée.

L'âge influe sur l'estimation que l'on peut faire du temps. Les enfants estiment la durée selon les mêmes critères que l'adulte, mais ils sont toutefois, incapables de corriger les indications subjectives données par la nature de la tâche et la motivation.

Les personnes âgées, ont tendance à estimer le temps de manière inférieure ; cela est sans doute dû au fait que tout devient quasiment « habituel » et les changements perçus sont donc moins nombreux.

Par ailleurs, lorsque l'on remarque qu'une année pour un enfant de 5 ans, représente 1/5 de son existence, alors qu'elle représente 1/60 de celle d'une personne de 60 ans, on peut en déduire que l'une des unités qui nous sert à exprimer la durée, n'exprime pas la même durée vécue, pour l'enfant et pour l'adulte.

6. La simultanéité et la successivité

Il semble que dès 3 ans, l'enfant donne des signes de compréhension de mots exprimant la succession temporelle, de même qu'il est capable de l'exprimer. Cependant, ses capacités demeurent limitées à certains contextes et sa compréhension, à quelques mots.

Par ailleurs, il semble que l'enfant associe des événements simultanés, de manière préférentielle. Il comprendrait d'abord « les rapports avec le temps » assimilés à la simultanéité, avant d'accorder une signification précise et stable, aux termes de succession. La simultanéité est acquise par le jeu ainsi que par la communication et la vie sociale. D'après H. Barreau [2] « *L' « en même temps » s'oppose alors au successif et le temps apparaît dans son caractère unidimensionnel, qui ne s'impose pas d'emblée. Cette simultanéité, qui doit être observée nécessairement dans l'échange et la conversation, est la règle de toute vie sociale.(...) Si la succession est apprise par l'action, la simultanéité l'est par la coopération, la compétition ou la rivalité.* »

Une durée est un intervalle de temps qui embrasse des processus divers et dont les extrémités sont des instants simultanés. Cependant, selon Piaget, la simultanéité des instants de départ et d'arrivée étant admise, l'enfant n'en conclut pas pour autant à l'égalité des durées, dans un premier temps.

La successivité implique un ordre et donc la connaissance des nombres ordinaux. Cet ordre est soit réversible, soit irréversible.

L'enfant s'aperçoit d'abord que les événements sont multiples, qu'ils adviennent dans un ordre réel, puis, l'ordre de succession peut être dégagé de son contenu et l'enfant est alors prêt à se représenter le temps. Pour cela, il faut la mémoire d'un passé et la prévision d'un futur.

7. La notion d'âge

J. Piaget [24] distingue trois stades dans le développement de la notion d'âge.

- Le stade I, caractérisé par l'indifférenciation totale de la taille et de l'âge, sans considération des vitesses de croissance.

Durant ce stade, les âges sont indépendants de l'ordre des naissances et les différences d'âge peuvent se modifier avec le temps (ce dernier n'étant pas considéré comme étant homogène).

Les enfants présentent, à ce stade, le même type de raisonnement que celui qu'ils présentent pour la compréhension du temps physique : incompréhension opératoire de la succession, incompréhension opératoire de la durée et absence de coordination entre les intuitions préopératoires de succession et de durée. Pour eux : *« l'âge c'est la taille, vieillir c'est croître et il est donc possible d'annuler ou même d'inverser une différence d'âge en grandissant plus vite. »*

Pour ce qui est de la succession, les enfants ne parviennent pas à affirmer qu'ils sont nés après leurs aînés et parfois même, s'attribuent une antériorité sur la naissance de leurs parents. Ce type de raisonnement témoigne, que du point de vue des enfants, le temps ne débute qu'avec leur propre mémoire et qu'il ne peut exister ni aînés, ni parents, avant leur naissance. Cet égocentrisme temporel est la preuve d'une indifférenciation du sujet et de l'objet, encore à ce stade.

Ce stade se caractérise donc par l'intuition égocentrique et préopératoire de la succession et de la durée et l'enfant ne peut déduire que A est né avant B, puisqu'il est plus âgé.

- Le stade II, caractérisé par une différenciation croissante, procédant par intuitions articulées ou régulations intuitives.

Durant ce stade, on distingue 2 raisonnements : ou les âges dépendent de l'ordre des naissances, mais les différences d'âge ne se conservent pas au cours de l'existence, ou les différences se conservent mais elles ne dépendent pas de l'ordre de naissance.

Ce stade est marqué par certaines intuitions articulées, soit de succession (l'avant temporel est dissocié de l'avant spatial) soit de durée (plus vite = moins de temps) mais qui demeurent incoordonnées entre elles.

Dans le domaine de l'âge également, c'est tantôt la succession correcte qui précède la compréhension des durées, tantôt l'inverse. Dans le premier cas, l'enfant saura sérier les naissances mais n'en conclura pas à la permanence des différences d'âge et dans le second cas, il découvrira que les différences se conservent mais n'en conclura pas à l'ordre de succession correct des naissances.

- Le stade III, où la coordination opératoire des vitesses de croissance fait son apparition.

A ce niveau, les durées et les successions sont coordonnées entre elles et leurs rapports se conservent, grâce à cette coordination même.

Cette dernière est conçue comme nécessaire, entre l'ordre de successions des naissances et l'emboîtement des âges, alors que les différences sont conservées. Ces différences d'âge ne sont plus seulement affirmées mais sont déduites de l'ordre même des naissances.

La coordination opératoire des vitesses de croissance ne s'observe que dans la moitié des cas chez les enfants âgés de 6 ans $\frac{1}{2}$ à 7 ans $\frac{1}{2}$ alors qu'elle s'observe dans plus de $\frac{3}{4}$ des cas chez les enfants âgés de 7 ans $\frac{1}{2}$ à 9 ans.

Malgré leur caractère verbal et le rôle des connaissances apprises, les notions relatives à l'âge évoluent exactement comme le font les concepts du temps physique.

III) Quelques repères et notions supplémentaires

1. Quelques notions du « temps social »

- La date

Dans le sens usuel, la date est une indication de temps visant à définir un jour unique, généralement du calendrier grégorien. On l'utilise notamment pour repérer, avec l'heure, un évènement temporel donné.

Le calendrier, utilisé aujourd'hui par la plupart des pays européens, se base sur une année terrestre, c'est-à-dire une révolution de la Terre autour du soleil. Il découpe l'année en 12 mois, pour un total de 365 jours. La date du jour fait donc appel à trois intervalles distincts : l'année, le mois, ainsi que le jour qui change quotidiennement.

- Les saisons

Dans la tradition européenne, le début des saisons est défini par les solstices et les équinoxes et celles-ci constituent l'une des divisions de l'année, généralement basée sur les changements annuels du temps météorologique. Ainsi, dans les zones de climat tempéré, l'année est divisée en quatre saisons : le printemps, l'été, l'automne et l'hiver, qui correspondent grossièrement à 4 évolutions du climat dans l'année. L'identification des saisons est donc lié à la reconnaissance des particularités physiques liées aux saisons elles-mêmes (températures, phénomènes naturels...)

Leurs noms peuvent ainsi être appris en associant un nom à un ensemble de perceptions sensorielles liées à des facteurs environnementaux.

- Les mois

Le mois est une période de temps arbitraire. Pour les calendriers solaires occidentaux, un mois se définit comme un douzième de l'année, chacun des mois comptant un nombre variable de jours. Les noms des mois sont liés à un calendrier conventionnel. Cependant, si l'on peut reconnaître, par l'observation de signes saisonniers, si l'on est dans un mois d'été ou d'hiver, on ne peut en déduire le mois exact.

- Les jours de la semaine

Les jours sont liés à un calendrier conventionnel : le calendrier grégorien. Ils ne peuvent être déduits par l'observation et doivent être enseignés.

Pour s'appropriier ces concepts, l'enfant doit avoir intériorisé une certaine notion de périodicité et avoir reconnu que chaque jour de la semaine a un nom. Il aura donc la capacité de nommer le jour d'aujourd'hui, la veille et le lendemain.

- Les moments de la journée : le matin et l'après-midi

La capacité de situer le moment de la journée n'est pas liée au calendrier mais à l'observation de faits récurrents, routiniers tels que : le lever, les repas, les activités...

- L'heure

Il est difficile de savoir à quel âge un enfant sait lire l'heure, en comprenant ses divisions, ses correspondances. Cependant, cet âge varie généralement entre 5 et 8 ans selon les enfants, car de nombreux facteurs interviennent, comme la motivation ou la nécessité (le fait d'avoir une montre, d'en espérer une ou tout simplement le besoin de repérer l'heure). Toutefois, un enfant qui n'a jamais eu de raison de comprendre l'heure peut très bien acquérir tout le système en seulement quelques jours.

2. Repères chronologiques [13, 8, 24]

Ces repères ne sont donnés qu'à titre indicatif et représentent une moyenne, chaque enfant se développant à son propre rythme.

- A propos du présent et de l'estimation du temps en général.

Vers 2 ans ½ :	L'enfant comprend « maintenant », « tout de suite ». Il peut déjà avoir un vocabulaire d'une vingtaine de mots, désignant le temps.
Vers 3 ans :	Il comprend « tout à l'heure », « d'abord », « avant » et « après ».
Vers 3 ans ½ :	Il emploie la question « quand ».
A 4 ans :	Il reconnaît un jour privilégié de la semaine, comme le mercredi.
A 5 ans :	Il utilise correctement « hier » et « demain », « matin » et « soir » et sait si l'on est le matin ou l'après-midi.
A 6 ans :	Il connaît les jours de la semaine. Il s'intéresse plus intensément aux âges (bébés, personnes âgées). Le récit est possible.
A 7 ans :	Il connaît les mois de l'année, s'intéresse à l'heure et aux emplois du temps.
Vers 7-8 ans :	Il peut indiquer la saison.
A 8 ans :	Il indique l'année, mais cette fois en privilégiant le caractère successif des années, et non la mémorisation.
Vers 8-9 ans :	Il connaît la date.
A 10 ans :	L'enfant est mieux orienté concernant le temps historique, le temps de la société locale, le temps cyclique de la vie et le temps personnel. Il manipule les unités de temps.

- A propos du passé.

A 18 mois :	L'enfant est capable d'évoquer un objet absent.
A 2 ans :	Il peut évoquer des souvenirs datant d'un mois.
A 3 ans :	Il peut évoquer des souvenirs datant d'un an.
Entre 3 et 4 ans :	Evocation verbale de ses souvenirs : il utilise indifféremment « hier ». Il est capable de récit d'un fait passé mais ce, sans chronologie ; simplement par la juxtaposition des événements.
A 5 ans :	Il peut évoquer des souvenirs datant de 2 ans.
A 7 ou 8 ans :	Il présente un intérêt pour le passé d'autrui et l'Histoire.

- A propos du futur.

Cette notion est plus difficile à acquérir car il s'agit d'un temps hypothétique. Elle apparaît donc plus tardivement.

A 2 ans :	L'enfant comprend « attendre », « bientôt », et « dans un moment ».
A 3 ans :	Il est capable d'anticiper des séquences de comportement. Il est capable d'évoquer un avenir plus lointain dans le temps. Il sait ce qu'il fera le lendemain.
A 4 ans :	Il fait référence à la saison prochaine et est capable d'anticiper sur les fêtes importantes à venir.
A 5 ans :	Il fait des prévisions très correctes sur les fêtes à venir.
A 8 ans :	Il élabore ses premiers projets d'avenir pour sa vie adulte.
A 9 ans :	Il précise ses plans d'avenir.

- A propos des marques temporelles des formes verbales.

Jusqu'à 2-3 ans : Le discours de l'enfant colle à la réalité et traduit la situation présente.

Il emploie des verbes au présent, au passé composé pour exprimer quelque chose ayant été accompli et quelques futurs périphrastiques (ou futur proche) pour exprimer une intention, un projet immédiat.

Vers 3 ans : Le passé et le futur commencent à se dégager du présent.

Le passé commence à se décomposer en sous-systèmes avec la généralisation de l'imparfait et l'apparition du plus-que-parfait.

La notion de temps se construit donc très lentement chez l'enfant, toujours parallèlement aux notions d'espace, d'objet et de causalité et n'est que tardivement acquise.

Chapitre 2 : Les caractéristiques du syndrome de microdélétion 22Q11.2

I) Présentation du syndrome

1. Introduction

La microdélétion 22q11.2 est une affection due à la perte d'un petit fragment du chromosome 22. Elle se manifeste par différentes anomalies dont les plus fréquentes sont des malformations du cœur, une fente palatine ainsi que des difficultés d'apprentissage. Ce syndrome peut également s'accompagner d'infections récurrentes (surtout chez le jeune enfant) et être reconnu grâce aux traits spécifiques que peut avoir le visage des personnes porteuses de cette délétion.

Plusieurs appellations historiques ont été regroupées sous le terme de microdélétion 22q11.2 : syndrome de Di George, syndrome de Shprintzen et syndrome vélo-cardio-facial (ce dernier étant employé de manière préférentielle dans les pays anglo-saxons). L'appellation CATCH22 (cardiac - abnormal face- thymus - cleft palate – hypocalcemia) a été abandonnée.

2. Historique

C'est en 1965 que le Docteur Di George décrit pour la première fois les symptômes observés chez plusieurs enfants à la naissance : anomalie cardiaque associée à une anomalie de thymus (glande située dans le médiastin antéro-supérieur et jouant un rôle très important dans la mise en place du système immunitaire) et une hypocalcémie par anomalie des parathyroïdes.

En 1978, le Docteur Shprintzen décrit des traits particuliers du visage associés à une fente palatine, une anomalie du larynx ainsi que des troubles de l'apprentissage, chez ces enfants. Ce n'est que 3 ans plus tard que le Docteur De La Chapelle diagnostique une délétion du bras long du chromosome 22, chez un patient présentant un syndrome de Di George, laissant présumer d'une origine génétique.

3. Prévalence

La microdélétion 22q11.2 touche environ une naissance sur 2000 en France, soit environ 385 naissances par an ; ce qui en fait le syndrome micro délétionnel le plus fréquent.

4. Aspects génétiques et pathogénèse

La microdélétion 22q11.2 est une affection chromosomique due à la perte (délétion) d'un fragment localisé sur la bande (ou locus) 11 du bras long « q », du chromosome 22.

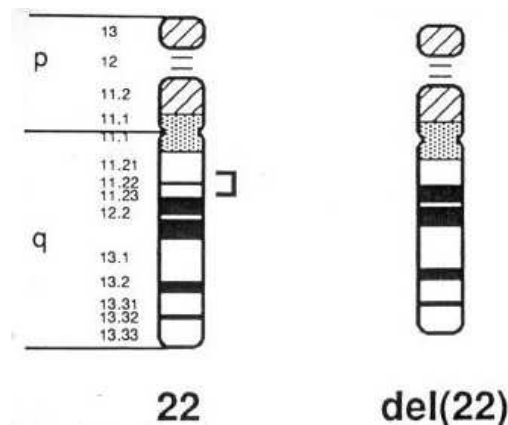


Figure 1 : Chromosome 22 sain versus microdélétion 22q11.2. [6]

La plupart des cas de délétion 22q11.2 apparaissent *de novo*, mais environ 20% des patients présentent une forme familiale. Chez ces derniers, la transmission est autosomale dominante, c'est-à-dire qu'il suffit d'un seul gène anormal pour produire la maladie. On dit de ce gène qu'il est dominant puisque le gène équivalent, sur le chromosome de la même paire, est incapable d'empêcher la manifestation de la maladie. Le risque de récurrence est donc de 50%.

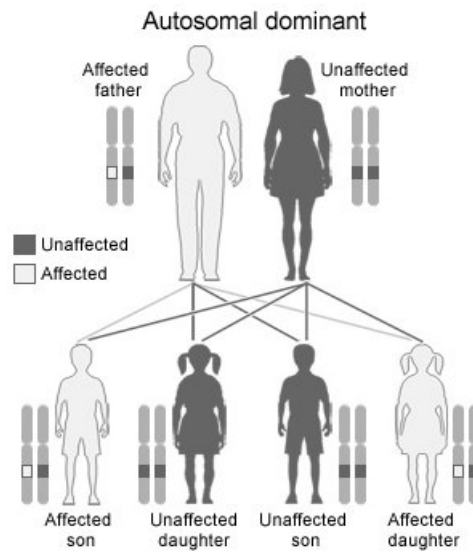


Figure 2 : Transmission autosomale dominante. [34]

Cette délétion emporte une trentaine de gènes impliqués dans la formation de nombreux organes, au cours du développement du fœtus. Bien qu'à ce jour, peu de choses concernant les gènes responsables des manifestations particulières de la microdélétion 22q11.2 soient connues, il semblerait que le gène *TBX1* soit impliqué dans les malformations du cœur et des vaisseaux, tandis que le gène *COMT* pourrait avoir un rôle dans les troubles comportementaux.

En ce qui concerne l'embryologie et la pathogenèse de cette maladie, la migration des cellules des crêtes neurales au niveau de la région cervicale joue un rôle important.

En effet, durant la quatrième semaine de vie embryonnaire, les cellules des crêtes neurales migrent dans les arcs branchiaux III et IV, responsables de la région conotruncale du cœur, le thymus ainsi que les glandes parathyroïdes.

Les anomalies de migration des crêtes neurales chez les porteurs du syndrome de microdélétion 22q11.2 expliquent donc les malformations cardiaques, les dysmorphies oro-faciales ainsi que les troubles fonctionnels apparaissant au niveau du thymus et des glandes parathyroïdes.

5. Diagnostic

Les médecins peuvent poser le diagnostic à partir des manifestations de la microdélétion 22q11.2 et plus particulièrement en présence d'anomalies typiques et fréquentes telles que les malformations cardiaques, l'insuffisance vélaire, l'hypocalcémie, les difficultés d'apprentissages surtout si ces anomalies sont associées à un faciès caractéristique du syndrome. Cependant, si le dysmorphisme est présent dans la totalité des cas, il l'est à des degrés différents et peut parfois être très discret.

La discrétion de ces manifestations peut parfois conduire à un diagnostic tardif, chez l'adulte.

Actuellement, la technique optimale pour diagnostiquer la microdélétion 22q11.2 est la technique dite *fluorescence in situ hybridation* ou FISH.

Cette technique consiste à marquer doublement le chromosome 22 puisque le bras long « q » est coloré (en vert, dans notre exemple) tandis que le locus 11 est hybridé à l'aide d'une sonde marquée (coloré en rouge, dans notre exemple). En cas de délétion, seule le marquage vert apparaîtra, la sonde rouge ne pouvant s'hybrider au locus 11, absent.

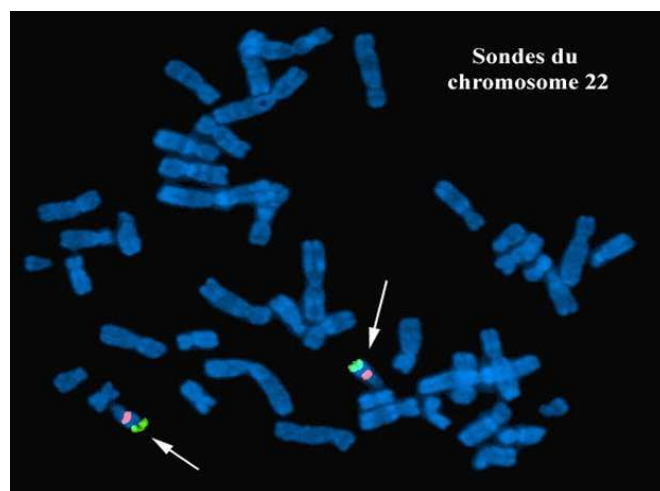


Figure 3: Illustration de la technique FISH chez un patient non porteur d'une microdélétion 22q11.2. [33]

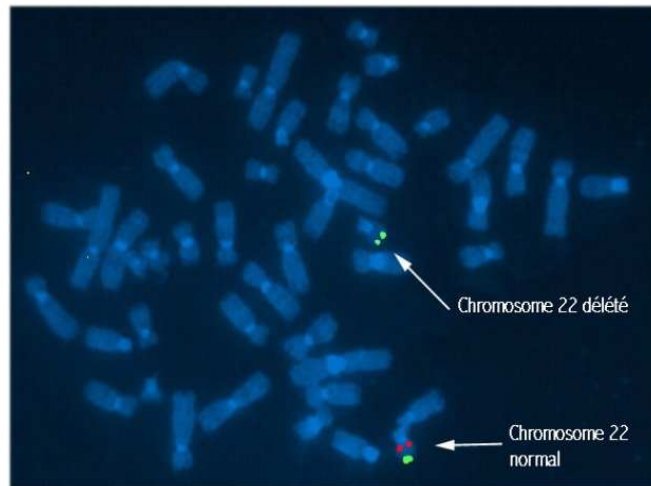


Figure 4 : Illustration de la technique FISH chez un patient porteur d'une microdélétion 22q11.2. [33]

Ce test est spécifique de la microdélétion 22q11.2, puisque cette dernière n'est pas observable au cours d'un caryotype standard.

II) Signes cliniques

Le spectre phénotypique de la microdélétion 22q11.2 est très large puisque 180 anomalies phénotypiques ont été décrites jusqu'à présent. Les plus importantes d'entre elles demeurent les malformations cardiaques, les anomalies ORL, les dysmorphies faciales ainsi que le retard au niveau du développement psychomoteur. [1, 30]

Cependant, ces mêmes anomalies se manifestent à des degrés très variables d'un patient à un autre.

1. Malformations cardiaques

Les malformations cardiaques sont présentes dès la naissance dans plus de 70% des cas et la sévérité de ces anomalies est très variable.

Les anomalies dites « conotruncales » sont les malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes, associées à la délétion 22q11.2 ; on entend par-là des malformations situées au niveau de la sortie du ventricule droit ou gauche ainsi que des grandes artères.

Les lésions conotruncales comprennent (par ordre de fréquence):

- la tétralogie de Fallot (association de plusieurs malformations),
- l'interruption de l'arc aortique de type B,
- la communication inter-ventriculaires ou CIV (communication entre la partie gauche et la partie droite du cœur, au niveau des ventricules ou des oreillettes),
- le tronc artériel commun.

Ces anomalies peuvent être associées à d'autres malformations cardiaques, dont la fréquence est moindre.

2. Dysmorphies faciales

Elles sont un signe constant du syndrome de microdélétion 22q11.2 même si elles demeurent parfois très discrètes en ne se limitant qu'aux seules particularités nasales.

Elles se traduisent par :

- Un nez à l'aspect pseudo-bulbaire, long et droit avec une racine proéminente, une hypertrophie des os propres, une hypoplasie des ailes et une pointe bulbaire.
- Des yeux marqués par des fentes palpébrales étroites, un hypertélorisme (agrandissement de la petite aile du sphénoïde, entraînant un agrandissement de la racine du nez et de la distance séparant les deux orbites) et un épicanthus (repli vertical de la peau qui s'étend de la paupière supérieure au bord du nez), ces 2 dernières particularités se faisant plus discrètes.
- Des oreilles décollées, le plus souvent asymétriques, implantées bas et dysplasiques, avec un diamètre antéropostérieur agrandi.
- Une rétrognathie.
- Un hypodéveloppement de l'étage moyen de la face.

3. Atteintes de la sphère ORL et de la cavité orale [9]

- Les anomalies palatines.

Elles sont fréquemment rencontrées chez les patients porteurs d'une microdélétion 22q11.2.

Présentes dans 70% des cas, on les retrouve sous différentes formes :

- L'insuffisance vélo-pharyngée : elle peut être due à un voile du palais trop court ou à différentes anomalies des muscles vélaire.
- Le voile du palais n'a donc pas une mobilité suffisante pour assurer l'étanchéité entre l'oropharynx et le rhinopharynx. On la retrouve dans environ 35% des cas.
- La luvette bifide : concerne environ 5% des cas.
 - La fente palatine sous-muqueuse : concerne environ 16% des cas.
 - La fente palatine ouverte : concerne environ 11% des cas.
 - La fente palatine associée à une fente labiale (uni ou bilatérale) : concerne 2 à 3 % des cas.

Lorsqu'elle est présente, l'insuffisance vélo-pharyngée se manifeste dès les premiers mois de vie, à travers différents troubles.

On peut constater l'incidence de cette anomalie sur :

- L'alimentation et la déglutition : L'alimentation se trouve être perturbée par des reflux naso-pharyngiens, des reflux gastro-oesophagiens et demeure marquée par une déglutition atypique.
- La phonation : La rhinolalie, conséquente à la fuite vélaire, est parfois la cause de troubles d'articulation et peut s'accompagner d'un souffle rauque ou d'un ronflement sur certaines consonnes. Les compensations laryngées mises en places spontanément par ces patients, peuvent être à l'origine de lésions laryngées.
- L'audition : Les anomalies vélaire peuvent être à l'origine d'un dysfonctionnement tubaire. Ce dernier, en étant à l'origine d'otites séromuqueuses, peut conduire à une surdité de transmission.

- La respiration : On peut constater des apnées du sommeil, chez près de la moitié de ces patients.

- Les anomalies du système auditif

En plus des oreilles implantées bas, comme nous l'avons vu précédemment, on peut trouver une atrésie du conduit auditif externe, des anomalies des osselets, de la cavité tympanique et même de l'oreille interne.

Les nerfs facial et auditif sont parfois hypoplasiques.

Ces anomalies s'associent à des troubles de l'audition tels que des surdités de perception, des surdités de transmission ou des surdités mixtes.

Ces troubles de l'audition sont associés au syndrome de microdélétion 22q11.2 dans 20 à 40% des cas.

4. Déficit immunitaire

Les anomalies immunitaires des lymphocytes T ont été décrites très tôt par le Docteur Di George et sont courantes puisqu'elles touchent 75% des patients micro-délétés. Cependant, elles sont la plupart du temps légères ou modérées ; les déficits sévères sont relativement rares et peuvent amener à envisager une greffe de thymus.

Par ailleurs, un déficit de la fonction cellulaire T présent à la naissance, peut s'améliorer avec le temps et les infections récidivantes de la petite enfance, tendent à disparaître avec l'âge. Toutefois, certaines de ces infections, comme les otites à répétition ou les infections des voies aériennes supérieures, peuvent conduire à d'importantes séquelles à long terme.

5. Anomalies endocriniennes

- L'hypocalcémie

Elle résulte, comme nous l'avons vu précédemment, de l'atteinte parathyroïdienne et est présente chez près de 60% des nouveau-nés ou des nourrissons. Elle se manifeste dans 40% des cas par des convulsions.

Il s'agit généralement d'une hypocalcémie transitoire car cette dernière ne perdure que dans environ 5% des cas, même si elle réapparaît parfois de manière spontanée et notamment, au cours des phases importantes de la croissance.

- Les troubles de la croissance

Ils peuvent être liés à des troubles endocriniens, cependant ce diagnostic ne peut être posé qu'après avoir exclu une origine génétique de la petite taille.

La courbe de croissance peut être ralentie durant l'enfance et l'adolescence, avec une taille plus petite que la moyenne. Toutefois, à l'âge adulte, la plupart des personnes porteuses d'une microdélétion 22q11.2 ont une taille normale.

6. Anomalies du système nerveux central

- Anomalies structurales

Des études comparatives en neuro-imagerie entre patients porteurs d'une microdélétion et patients sains, montrent une réduction d'environ 13% du volume total du cerveau chez les patients atteints.

Si le lobe frontal est relativement préservé (on ne constate une diminution qu'à l'âge adulte), on constate une réduction des lobes pariétaux droit et gauche ainsi que des lobes temporaux. Une réduction du volume de l'hippocampe peut être observée dès l'enfance. [11]

Les aires affectées sont liées aux difficultés énumérées ci-après.

- Troubles psychomoteurs et cognitifs

La majorité des patients porteurs d'une microdélétion 22q11.2 ont un retard psychomoteur, du langage, ou cognitif.

Concernant la psychomotricité, on peut constater un retard moteur, chez un peu plus de la moitié des patients. Celui-ci est souvent la conséquence d'une hypotonie. De plus, les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 rencontrent des difficultés à manipuler les objets de petite taille et présentent une certaine lenteur dans la réalisation des actions.

Par ailleurs, ces patients ont un profil cognitif spécifique mais non homogène.

La mesure du QI dans des groupes d'enfants porteurs de microdélétion, a démontré que le QI moyen était de 75 et que le QI verbal (situé entre 75 et 80) était supérieur au QI de performance (situé entre 65 et 70).

De plus, une comparaison entre le QI moyen d'adultes porteurs d'une microdélétion 22q11.2 et celui d'enfants porteurs de cette même délétion, tend à montrer qu'il existe une diminution du QI avec l'âge. On constate une perte d'une partie des compétences, due à une altération, avec le temps, de la matière grise et des structures corticales.

On peut également remarquer qu'il existe une corrélation entre la symptomatologie psychotique et les compétences intellectuelles. [10]

On peut également noter que les difficultés touchent particulièrement les raisonnements abstraits et les mathématiques. Ces dernières seraient liées fonctionnellement à l'altération des lobes pariétaux.

Concernant le langage et son acquisition, on constate que les difficultés d'expression sont très fréquentes et que même en l'absence de déficit intellectuel, le langage apparaît souvent tardivement (après 3 ans). Près de 80% des enfants présentent un retard de langage et les progrès ultérieurs sont souvent rendus difficiles par les troubles d'articulation, secondaires aux anomalies vélaires.

- Troubles psychiatriques

On constate des troubles de l'attention chez près d'un enfant sur deux entre 6 et 9 ans et chez 30% des 15-18 ans.

Ces patients ont un risque non négligeable de développer des pathologies psychiatriques sévères.

Parmi celles-ci on peut retrouver chez ces patients des cas de dépression: elle touche environ 1/3 des enfants d'âge dit « pédiatrique » et 50% des adultes porteurs d'une microdélétion. Elle se présente sous une forme récurrente la plupart du temps.

20 à 30% des adultes développeraient une schizophrénie, mais les études donnent des résultats très diverses et il semblerait que la prévalence soit moindre [15, 19]. Cependant ce sont des symptômes psychotiques isolés, comme les hallucinations ou les délires, qui sont le plus fréquemment observés chez ces patients. 1/3 des enfants d'âge scolaire présentent déjà ces symptômes. [10]

7. Autres anomalies

- Anomalies osseuses

On peut retrouver chez ces patients des anomalies au niveau du dos comme une scoliose (présente dans 20% des cas) ou encore une instabilité de la colonne cervicale.

Les anomalies osseuses peuvent concerner également les extrémités en se manifestant au niveau des pieds (pied-bot) ou des orteils ou doigts surnuméraires (polydactylie).

- Anomalies rénales

Les plus fréquentes se présentent sous forme d'un rein unique ou de reins multikystiques.

- Anomalies oculaires

Elles sont fréquentes mais se limitent souvent à des anomalies palpébrales et quelquefois à un strabisme.

- Troubles digestifs

Les maux de ventre sont fréquemment associés à une constipation récurrente et à des ballonnements.

Une atrésie oesophagienne peut parfois être associée à une tétralogie de Fallot. [7]

8. Tableau récapitulatif

Tableau 1 : Tableau récapitulatif des signes cliniques. [29]

Système atteint	Signes cliniques	Age	Prévalence	Procédure à suivre
Malformation cardiaque	<ul style="list-style-type: none"> - Lésions conotruncales. - Obstruction de la sortie du ventricule gauche. - Anomalies vasculaires. 	nouveau-nés	80-85%	Bilans cardiologiques. Correction chirurgicale.
Fente palatine Dysfonction du voile du palais	<ul style="list-style-type: none"> - Fente palatine. - Voix nasillarde. - Retard du langage. - Otites moyennes chroniques. 	nouveau-nés 2-3 ans	> 85%	Correction chirurgicale. Apprentissage de la déglutition. Orthophonie.
Fonction auditive	<ul style="list-style-type: none"> - Otites moyennes chroniques. - Troubles de la conduction auditive. - Sténose de la trompe d'Eustache. - Retard de langage. 	nourrissons enfants en bas âge	75%	Examen audiologique. Tympanométrie. Consultation ORL. Antibiotiques.
Croissance	Retard de croissance et mauvaise prise pondérale	nourrissons	35-40%	Conseils diététiques. Transit baryté (reflux gastro-oesophagien, anomalies vasculaires).
Neurologie	<ul style="list-style-type: none"> - Hypotonie musculaire. - Trouble de la motricité. - Retard psychomoteur (langage, motricité). 	nourrissons à tout âge	70-80%	Evaluation par un neurologue spécialisé dans les troubles développementaux. Physiothérapie. Stimulation précoce

Sommeil	- Apnées du sommeil. - Sommeil agité. - Ronflements.	nourrissons	50%	Evaluation cardio-pulmonaire. Consultation ORL. Monitoring à la maison.
Psychologie	- Psychoses. - Troubles du comportement.	adolescence âge adulte	10-22%	Suivi psychologique ou psychiatrique.
Squelette	- Scoliose, pieds bots. - Hyperlaxité ligamentaire.	âge scolaire	jusqu'à 15%	Contrôles orthopédiques. Mesures conservatives.
Reins	- Agénésie ou dysplasie rénale. - Lésions cystiques. - Reflux vésico-urétéral. - Hypospadias.	nouveau-nés nourrissons	30-35%	Contrôles uro-radiologiques. Prophylaxie par antibiotiques.
Hernies	- Hernie ombilicale. - Hernie inguinale.	nourrissons	5% 20-30%	Correction chirurgicale
Hypocalcémie	- Convulsions. - Hypertonie musculaire.	nourrissons	20-40%	Contrôles du taux de calcium. Substitution calcique.
Immunologie	- Infections récidivantes. - Diminution de la formation d'anticorps.	nourrissons enfance		Typisation des lymphocytes (FACS). Test de prolifération des mitogènes. Polio Salk. Consultations immunologiques.
Fonction oculaire	- Colobome. - Microphthalmie. - Strabisme.	contrôle à l'âge de 6 mois et ensuite 1 fois par an	rare	Contrôles ophtalmologiques.

III) Prise en charge

Il n'existe pas de traitement capable de corriger le défaut génétique ; cependant, une prise en charge précoce et pluridisciplinaire est requise. C'est le pédiatre ou le généticien qui organisera celle-ci en fonction des manifestations de la microdélétion, présentées par l'enfant.

- Au niveau cardiaque

Des examens cardiaques comprenant une échocardiographie sont indispensables dès le diagnostic afin de dépister toute anomalie. Selon les cas, une simple surveillance sera proposée ou une intervention chirurgicale sera nécessaire.

- Au niveau immunitaire

Un bilan immunitaire doit être effectué au cours des premiers mois de vie. La mesure du nombre de lymphocytes T doit être réalisée lorsque le diagnostic est posé et un suivi par un médecin immunologiste est indispensable. En cas d'infection grave, l'enfant devra être suivi dans un milieu spécialisé.

- Au niveau endocrinien

Le dosage du calcium sanguin doit être réalisé dès le diagnostic posé. Il est recommandé de contrôler la calcémie très régulièrement les premières semaines de vie puis environ une fois par an, même quand le taux initial de celle-ci est normal (surtout en cas de crampes, douleurs musculaire ou constipation). En cas d'hypocalcémie, une supplémentation est mise en place afin de prévenir les crampes et les convulsions.

La fonction thyroïdienne devra également être contrôlée chaque année. En cas d'anomalie, un traitement pourra être mis en place par un pédiatre endocrinologue.

- Au niveau ORL

Un bilan ORL doit être réalisé.

Durant la petite enfance, en cas d'infections récidivantes, une antibiothérapie adaptée est indispensable. Il faut tout particulièrement surveiller les otites et proposer au patient un traitement adapté, afin de limiter les pertes de l'audition.

En cas d'otites à répétitions, pourront être envisagées la pose de drains tympaniques destinés à assécher l'oreille ainsi qu'une rééducation vélo-tubo-tympanique, avec l'aide de l'orthophoniste.

Si une fente palatine est présente, elle pourra être opérée en chirurgie maxillo-faciale. Une pharyngoplastie pourra éventuellement être envisagée en cas de troubles importants liés à l'insuffisance vélaire (surtout si ceux-ci touchent le langage et résistent à la prise en charge orthophonique).

- Au niveau psychomoteur et cognitif

Les troubles des apprentissages nécessitent une prise en charge rééducative associant orthophoniste, psychomotricien et psychologue.

En cas de retard de langage, une prise en charge précoce dès un an par un/une orthophoniste est indispensable et des exercices quotidiens permettront, dans presque tous les cas, de combler le retard. L'orthophoniste est là pour guider les parents, pour que ces derniers puissent mettre en évidence leur compétence à communiquer avec leur enfant. Grâce à cela l'enfant améliorera sa communication et exprimera plus tôt ses possibilités intellectuelles.

L'orthophoniste pourra également intervenir pour aider l'enfant à structurer sa pensée abstraite et son raisonnement logico-mathématique.

- Au niveau psychiatrique

En cas de troubles du comportement ou de troubles psychiatriques, une consultation chez un psychologue ou un psychiatre, est conseillée. Un suivi à long terme permettra de limiter ces manifestations.

L'intervention de l'orthophoniste s'inscrit donc dans une prise en charge multidisciplinaire et a pour but la prévention et/ou la rééducation, et ce, concernant différentes manifestations du syndrome comme les troubles ORL, les dysfonctions oro-faciales et les troubles cognitifs.

Elle peut concerner les troubles de la phonation liés aux anomalies palatines, l'aération par techniques spécifiques de l'oreille moyenne dans le cas d'infections récurrentes, les troubles de la déglutition mais également les troubles du langage ainsi que les difficultés d'apprentissages très souvent liées à des difficultés d'abstraction et des troubles de la mémoire.

Son premier rôle étant, avant toute rééducation, d'accompagner l'enfant et ses parents et de savoir conseiller ces derniers quant à la manière d'aborder les troubles de leur enfant.

ÉTUDE DE LA NOTION DE
TEMPS CHEZ LES ENFANTS
PORTEURS D'UNE
MICRODÉLÉTION
22Q11.2

I) Problématique

Nous avons vu dans la partie précédente que les enfants atteints du syndrome de microdélétion 22q11.2 souffrent de troubles au niveau des apprentissages, particulièrement quand ceux-ci touchent des notions abstraites.

Consciente du profil cognitif de ces enfants et guidée par les témoignages et les encouragements de la section « Grand-Est » de l'association « Génération 22 », nous nous sommes donc spécialement intéressée à la notion de temps et à la manière dont les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 appréhendent celle-ci.

Nous nous sommes alors demandée dans un premier temps, si ces difficultés étaient propres à cet enfant ou au contraire, si elles étaient spécifiques aux enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2.

Nous nous sommes donc basée sur deux études dont les résultats allaient dans ce sens.

En premier lieu, nous nous sommes appuyée sur les résultats de deux subtests regroupés sous l'intitulé « situation temporelle », faisant partie d'une étude concernant le syndrome de microdélétion 22q11.2 et ses particularités oro-faciales, réalisée dans le cadre d'une thèse [3] puis poursuivie par Madame Strazielle, professeur en Odontologie, et son équipe.

Les épreuves étaient les suivantes : dans un premier temps, les patients ont dû reconstituer l'ordre chronologique d'une histoire, à l'aide d'une série d'images. Trois séries leur ont été proposées et un score sur trois points leur a été attribué en fonction du nombre d'histoires reconstituées de manière correcte.

Par la suite, ont été posées à l'enfant différentes questions concernant le jour présent, le jour précédent et suivant, ainsi que les jours sans école. Ce questionnaire s'est terminé sur la saison actuelle, la précédente et la suivante. Un score sur quatre a été établi en fonction des bonnes réponses.

L'étude s'est déroulée auprès de 41 patients âgés de 1,5 ans à 25 ans et dont la moyenne d'âge était de 9,8 ans.

Ces patients ont été répartis en 5 catégories, en fonction de leur âge :

- Les petits, âgés de 1 an à 6 ans 6 mois.
- Les enfants, âgés de 6 ans 6 mois à 9 ans 6 mois.
- Les pré-adolescents, âgés de 9 ans 6 mois à 13 ans 6 mois.

- Les adolescents, âgés de 13 ans 6 mois à 18 ans.
- Les adultes, âgés de plus de 18 ans.

Les résultats obtenus font état d'un score moyen de 1,6 à l'épreuve de reconstitution d'histoires (sur un score maximal de 3) et d'un score moyen de 2,6 au questionnaire concernant la situation dans le temps (sur un score maximal de 4). De plus, nous avons pu constater qu'il existait des différences significatives entre les résultats des « petits » et ceux des autres catégories, mais que nous ne retrouvons pas de telles différences en comparant les autres catégories.

Cela signifierait donc, que ces patients éprouvent des difficultés, en ce qui concerne la successivité, c'est-à-dire des difficultés à établir la chronologie des faits et que leurs performances ne semblent pas s'améliorer de façon significative après l'âge de 7 ans.

Par ailleurs, l'étude menée par M. Debanné et son équipe, concernant la perception temporelle chez 42 personnes âgées de 6 à 32 ans et atteintes du syndrome de microdélétion 22q11.2, montre des différences entre cet échantillon et un groupe contrôle d'âge comparable.[5]

En effet, l'évaluation de la perception temporelle réalisée à l'aide de deux paradigmes expérimentaux que sont la reproduction de rythmes et la discrimination de durées, a mis en évidence des différences au niveau des trois éléments constitutifs de l'expérience de la temporalité :

- *L'exactitude* (ou précision dans l'évaluation de la durée) : elle est moindre chez les personnes porteuses d'une microdélétion 22q11.2, car ces dernières reproduisent un rythme plus rapide que celui qui leur a été présenté.
- *La régulation* (ou constance de l'exactitude) : on constate chez ces sujets une variabilité dans la reproduction du rythme, significative d'une moins grande capacité de régulation de la reproduction temporelle.
- *L'acuité* (ou seuil perceptif qui permet de différencier les durées) : le seuil de perception temporelle est plus élevé chez les patients porteurs d'une microdélétion.

Selon cette étude, une altération du cervelet et des ganglions de la base –structures associées à la fonction de perception temporelle– serait responsable chez ces patients, de la modification de la spécificité temporelle, concernant les durées.

Ces deux études mettent en évidence des troubles de la temporalité, chez les personnes porteuses d'une microdélétion, qui se répercutent sur l'appréciation des durées et la successivité ou chronologie.

Cependant, qu'en est-il de la situation de ces personnes par rapport aux autres notions relatives au temps ?

Nous avons donc émis l'hypothèse que les troubles ne se limitent pas à ceux décrits ci-dessus et que les enfants porteurs d'une microdélétion ont plus de difficultés à acquérir et comprendre les unités et autres principes qui composent le temps, que des enfants tout-venants, chez qui la construction de cette notion se fait très lentement.

Notre objectif est donc d'analyser où se situent les difficultés de ces enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2, par rapport au temps tout en essayant de tester d'autres notions telles que la compréhension du temps à un niveau verbal (c'est-à-dire dans le discours), la simultanéité, l'âge, ainsi que les notions appartenants au « temps social » qui constituent les unités de temps, et qui font partie d'un apprentissage. Notre objectif est également de comparer les résultats obtenus, à ceux obtenus par un groupe contrôle, afin de nous assurer que les difficultés relevées sont spécifiques aux enfants porteurs d'une microdélétion.

Ces résultats pourront ainsi permettre aux parents et aux personnes intervenant auprès de ces enfants, telles que l'orthophoniste, de mieux cerner leurs difficultés pour pouvoir leur apporter toute l'aide dont ils ont besoin.

II) Présentation

1. Population

- Description de la population.

Le recrutement des patients qui composent nos observations s'est effectué par l'intermédiaire de Madame Della Vedova, déléguée régionale de l'association « Génération 22 » et responsable de la région Lorraine.

Cette association ayant permis aux Docteurs Droz et Strazielle de la Faculté d'Odontologie de Nancy de mener une étude concernant les particularités oro-faciales du syndrome de microdélétion 22q11.2 auprès d'enfants et de jeunes adultes, nous nous sommes permise de profiter des coordonnées laissées à disposition par l'association, afin d'établir notre recrutement parmi ces mêmes enfants.

Nous avons donc contacté les familles par téléphone ou courrier pour leur exposer notre travail.

Concernant le recrutement des enfants composant le groupe contrôle, nous avons exposé le projet de notre étude aux personnes de notre entourage tout en leur demandant de faire suivre l'information auprès d'autres familles.

- Critères d'inclusion

Les patients inclus dans l'étude sont ceux âgés de 7 ans à 9 ans dont le diagnostic de microdélétion 22q11.2 a été confirmé par la technique de FISH. De plus ces derniers devaient être scolarisés en milieu normal.

Les enfants du groupe contrôle devaient également être scolarisés en milieu normal et être âgés de 7 à 9 ans.

2. Matériel et méthodologie

- Matériel

Il se compose de :

- La planche de désignation de structures rythmiques du C.A.L.E, de A. Girolami-Boulinier [14],
 - deux histoires séquentielles empruntées au fichier « Temporel » d'Ortho-Editions,
 - trois planches d'images et de quatre images isolées empruntées au test de compréhension orale « O-52 » de Khomsi [16],
 - une planche d'images du test d'évaluation du langage oral « E.L.O » de Khomsi [17],
 - une partie du questionnaire sur l'orientation dans le temps de G. Dubois [8],
 - deux automobiles miniatures : une rouge et une verte,
 - deux petits cartons : un rouge et un vert,
 - deux figurines « fantômes »,
 - une ligne du temps sur laquelle sont schématiquement représentés l'enfant et l'examineur,
 - des étiquettes en tissus sur lesquelles sont inscrits les différents éléments de la date,
 - un cadran d'horloge en carton avec aiguilles mobiles.
- Se reporter aux annexes pour consulter le matériel utile aux tests. –

- Méthodologie

Les passations se sont faites de manière individuelle, dans une pièce calme et toujours dans un environnement connu de l'enfant (tel que le domicile ou celui de la nourrice, pour 2 d'entre eux).

Nous nous sommes présentée à chaque rencontre et avons expliqué à l'enfant, pourquoi nous venions faire ce petit travail avec lui : nous étions là pour voir ce qu'il savait ou non de la notion de temps car nous devions réaliser ce travail pour notre mémoire de fin d'études en orthophonie.

Nous avons fait le nécessaire pour toujours mettre l'enfant à l'aise en lui expliquant qu'il ne serait pas noté, comme à l'école, et que nous serions seule à voir ses résultats. Il avait donc le droit de répondre qu'il ne savait pas, cela n'était pas grave.

Nous avons essayé d'alterner les épreuves selon leur présentation plus ou moins ludique, afin que les enfants ne se lassent pas trop vite et nous avons proposé l'épreuve dite « entretien » à la fin, car son aspect plus « scolaire » aurait pu décourager les enfants dès le départ.

Chaque passation a été chronométrée. Les résultats ont été saisis de manière manuscrite, sous forme de cases cochées selon les réponses et ces dernières ont parfois été annotées.

Par ailleurs, nous avons réalisé un pré-test auprès de deux enfants âgés de 6 ans 8 mois et de 8 ans 6 mois, avant de valider les épreuves du protocole. Il était important de s'assurer que les épreuves étaient à leur portée et que les consignes étaient bien comprises (même par les plus jeunes), pour pouvoir y apporter les modifications nécessaires en cas de difficulté. Aussi, nous avons donc dû modifier deux épreuves et remanier certaines questions qui n'étaient pas comprises par les enfants, de la manière dont nous l'aurions souhaité.

– Nous exposerons ces modifications dans la partie concernant la description des épreuves. –

Ce pré-test a également été chronométré et cela nous a permis d'évaluer la durée de la passation.

3. Schéma général de l'étude

L'étude se compose de trois parties :

- La première partie ne sollicite pas la participation orale du sujet. Il s'agit principalement d'épreuves de désignation. Elle comprend 5 épreuves (de I à V).
- La deuxième partie implique la participation orale de l'enfant. Elle est composée de quatre épreuves (de VI à IX).
- La dernière, appelée « entretien avec l'enfant », requiert la participation orale ainsi que la manipulation. Elle comporte cinq épreuves (de X à XIV).

– Le protocole pourra être consulté dans son intégralité dans la partie Annexes. –

4. Analyse statistique des données

Les scores obtenus pour chaque item ont été traités par un logiciel de statistique **Statview 1.4®** pour Macintosh.

Etant donné le faible effectif de la population étudiée, nous avons utilisé le test non-paramétrique de Mann-Withney avec un degré de significativité minimal à $P < 0,05$.

Dans un premier temps, nous avons comparé les résultats obtenus par l'ensemble de la population contrôle, selon deux groupes d'âge :

- Les « petits », c'est-à-dire les enfants âgés de 6 ans 8 mois à 7 ans 9 mois.
- Les « grands », c'est-à-dire les enfants âgés de 8 ans 2 mois à 9 ans 3 mois.

Dans un second temps, nous avons comparé les scores obtenus par le groupe des enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 avec ceux obtenus par les enfants du groupe contrôle du même âge.

III) Analyse des épreuves-tests du protocole

Nous allons, dans cette partie, expliquer les objectifs visés à travers chacune des épreuves. Cependant, pour la clarté de la présentation, nous avons procédé à un regroupement d'épreuves, selon les notions qui étaient testées :

- Le rythme,
- La successivité et simultanéité,
- Les moyens linguistiques d'expression du temps,
- La mesure du temps.

1. Le rythme

Epreuve I : Désignation de rythme.

Cette épreuve est empruntée au C.A.L.E (Contrôle des Aptitudes à la Lecture et à l'écriture), d'Andrée Girolami-Boulinier. [14]

Nous avons reproduit la planche complète composée de huit rythmes schématisés, de l'épreuve 14 du C.A.L.E, sur une feuille cartonnée.

Pour introduire l'épreuve et nous assurer de la compréhension de la consigne par l'enfant, nous lui présentons la planche en ne laissant apparaître que les rythmes 1 et 5 (une feuille cachant les autres).

Nous lui expliquons que nous allons frapper un rythme sous la table et que chaque coup frappé est représenté par un rond, sur le schéma.

Nous frappons donc un des deux rythmes sous la table et demandons à l'enfant de nous montrer lequel des deux est celui qui correspond.

Dans le cas où l'enfant n'a pas bien compris la consigne, nous frappons les deux rythmes, tout en désignant chaque point, simultanément au coup frappé, pour bien mettre en évidence la correspondance symbolique.

Lorsque l'enfant a compris, nous laissons apparaître les rythmes 2 et 6, puis 3 et 7 et enfin 4 et 8 pour qu'il puisse désigner successivement les rythmes 6, 3 et 4.

Pour ce qui est de la dernière désignation, nous prévenons l'enfant qu'il va devoir faire très attention car nous allons frapper un seul rythme de la planche, alors qu'il en aura huit sous les yeux. Il s'agit du numéro 7.

La perception du rythme repose sur deux processus : la perception de l'**ordre** et la perception des **intervalles temporels** internes aux séquences rythmiques.

Cette épreuve traduit donc un ensemble d'aptitude : la saisie du nombre de coups, la saisie de la durée des intervalles et de l'agencement global de la structure, avec ses sous-groupes, ainsi que la mémorisation.

2. Successivité / simultanéité

- Successivité / Chronologie

Epreuve II : Ordre chronologique et ordre d'énoncé « le pêcheur ».

D. Sadek-Khalil [26] nous explique que la représentation mentale de la successivité préexiste à l'expression du temps. Elle est fondée sur l'ordre dans sa potentielle réversibilité : « l'enfant s'aperçoit d'abord que les événements adviennent dans un ordre réel, puis l'ordre de succession peut être dégagé de son contenu, et l'enfant est alors prêt à se représenter le temps. »

Ce récit présente trois procès dont l'organisation ne rend pas compte des rapports d'antériorité / postériorité de la réalité, puisque nous illustrons cette histoire avec trois images du fichier « Temporel » que nous sérions devant l'enfant, selon l'ordre d'énonciation.

Nous lui demandons ensuite de désigner : ce que le pêcheur a fait en premier, ce qu'il a fait ensuite et ce qu'il a fait en dernier, afin d'observer s'il a correctement compris la successivité des actions de l'histoire avec ses rapports d'antériorité et postériorité et s'il peut se détacher du contexte visuel pour accéder à l'organisation temporelle des procès.

Epreuve V : Ordre chronologique d'une histoire en images « chez le coiffeur ».

Nous donnons les images 1-3-4 à l'enfant dans le désordre. Nous lui demandons de les mettre dans l'ordre pour « faire une histoire ».

Lorsque l'enfant a positionné les images dans le bon ordre, nous lui demandons de désigner le début et la fin de l'histoire ainsi que la première et la dernière image. Ceci nous permet de nous assurer de la compréhension de ces termes temporels.

Enfin, nous lui présentons une quatrième image (l'image 2) afin qu'il l'insère dans son histoire, au bon endroit.

Dans le cas où l'enfant aurait mal positionné ses trois premières images, nous les plaçons dans l'ordre avant de lui donner la dernière.

Le but de cette épreuve est donc de retrouver un ordre de succession logique inhérent au déroulement de l'action.

Cette épreuve permet donc d'étudier :

- la façon dont les enfants appréhendent la successivité, avec ses rapports d'antériorité et de postériorité à partir d'une image arbitrairement choisie comme présent.
- l'orientation spatiale de la sériation opérée.

Remarque : Nous avons choisi au départ une série d'images illustrant une visite chez le dentiste, cependant, au cours du pré-test, nous avons constaté que les enfants ne disposaient jamais les images dans le bon ordre. En effet, l'illustration représentant le petit garçon ayant mal aux dents était systématiquement positionnée à la fin. Apparemment, pour une majeure partie des enfants, le dentiste ne soigne pas les maux de dents, mais en est responsable !

Nous avons donc changé d'histoire et choisi celle du coiffeur. (Voir les annexes)

Epreuve VII : Successivité de verbes.

Nous proposons à l'enfant des séries de verbes à l'infinitif. Nous lui demandons de nous dire lequel nous faisons en premier, lorsqu'il y en a deux ou de les classer dans l'ordre lorsqu'il y en a trois, et ceci toujours dans un souci de tester les notions d'antériorité, de postériorité mais également de causalité.

Si l'enfant éprouve des difficultés, nous lui proposons de faire une phrase avec ces verbes.

- Successivité et simultanété

Epreuve VI : Successivité et simultanété d'énoncés.

Nous donnons à l'enfant deux images issues du « O-52 » de Khomsi [16] sur lesquelles sont illustrées deux actions qui n'ont aucun rapport entre elles.

Nous lisons une phrase à l'enfant et lui demandons de bien écouter. Si les deux actions se passent en même temps, il devra superposer les images sur la table ; si elles ne se passent pas en même temps, il devra les placer l'une à côté de l'autre, dans leur ordre de déroulement.

Cette épreuve teste la perception des notions de successivité et de simultanété sous un aspect linguistique et la mise en relation des actions, selon ces rapports.

Epreuve VIII : Succession d'événements : les voitures.

Nous mettons en scène un parcours linéaire pour deux automobiles miniatures. Ces dernières doivent se rendre dans leur garage.

Les voitures –une rouge et une verte– sont placées côte à côte et leurs garages sont placés de manière décalée (le garage rouge se situant plus loin que le vert).

Nous expliquons à l'enfant qu'il doit observer attentivement ce que nous allons faire avec le matériel car il sera soumis, par la suite, à un petit questionnaire.

Nous faisons donc partir les deux voitures simultanément et nous les conduisons jusqu'à leur garage.

L'enfant devra nous dire si les voitures sont parties en même temps, si elles sont arrivées en même temps, laquelle s'est arrêtée en premier et enfin laquelle est arrivée plus tard.

Cette épreuve teste donc la perception de la successivité et de la simultanété, au niveau visuel.

Remarque : Au départ, nous n'avions pas symbolisé le point d'arrivée et les enfants percevaient l'arrivée au point atteint par la voiture rouge. La voiture désignée comme étant celle arrivant plus tard était systématiquement la voiture verte. L'imagination des enfants semblait faire repartir celle-ci pour atteindre le même point que la voiture rouge, mais de ce fait, plus tard. Le pré-test nous a donc permis de réfléchir à une autre présentation et nous avons opté pour celle des « garages ».

3. Les moyens linguistiques d'expression du temps

- Compréhension du temps verbal

Selon D. Sadek-Khalil [26], « **L'emploi du temps des verbes est une conséquence de ce que dans un récit le narrateur n'énonce pas les faits dans l'ordre chronologique.** Toutefois, cet ordre chronologique est livré à travers une expression correcte. (...) **D'une bonne représentation du temps, dépend une bonne compréhension de ce qui est exprimé à l'aide du système verbal de la langue, et un emploi fin et correct de ce système.** »

D'où les épreuves suivantes.

Epreuve III : Compréhension du temps verbal (planches du O-52).

Nous avons créé sept énoncés dont deux contiennent une proposition relative tandis que les autres sont simples.

Les planches sont tirées du O-52 de Khomsy et il y a une planche par groupe d'énoncés.

Nous lisons donc un énoncé à l'enfant et celui-ci doit désigner l'image à laquelle il correspond.

Le premier groupe comprend deux items : les énoncés 1 et 2.

Le premier teste la compréhension de la simultanéité des actions grâce à l'emploi d'un présent de l'indicatif et d'un présent progressif. Le second teste la successivité des énoncés : le présent de l'indicatif est employé dans la principale alors que le verbe de la proposition relative est conjugué au passé composé, pour créer un rapport d'antériorité.

Le deuxième groupe ne comprend que l'énoncé 3 mais il est à mettre en relation avec le troisième groupe composé de l'énoncé 4.

Ils présentent tous deux un énoncé au futur mais l'énoncé 3 est plus difficile à identifier, car l'action future n'est pas suggérée sur l'image contrairement à celle de l'énoncé 4.

Enfin, le quatrième groupe rassemble les énoncés 5, 6 et 7.

Ces énoncés ne se distinguent que par le temps du verbe : présent de l'indicatif, futur périphrastique (ou futur proche) et passé composé.

Cette épreuve est à mettre en relation avec la suivante, qui teste également la compréhension des différents temps.

Epreuve IX : Passé, présent, futur.

Cette épreuve teste également le temps verbal.

Nous lisons une phrase à l'enfant et il doit nous dire si « c'est fini », si « c'est en train de se faire », ou si « ça va se faire ». Certains utiliseront préférentiellement les termes de « passé », « présent » et « futur ». Certains énoncés comprennent un adverbe de temps qui vient appuyer le temps du verbe.

- Les adverbes de temps

Epreuve IV : Repérage sur la flèche du temps.

Nous disposons sous les yeux de l'enfant le dessin d'une flèche sur laquelle nous sommes tous les deux représentés en train de discuter.

Nous lui expliquons que cette flèche représente le temps qui passe et que l'encadré, nous représente. Nous lui demandons alors de situer sur la flèche **avant**, **pendant** et **après** la discussion, ainsi que **le matin** et **le soir**.

« Avant » et « après » sont à la fois des termes temporels et spatiaux. Par cette épreuve, nous en testons la compréhension ainsi que celle de « pendant », par le biais d'une projection symbolique du moment vécu ensemble.

Les épreuves II et V testent pour leur part la compréhension de « en premier », « ensuite », « en dernier », « le début », « la fin », « la première » et « la dernière ».

4. Les notions du temps métrique

Elles sont testées dans la partie intitulée « entretien avec l'enfant » au sein d'un questionnaire inspiré de celui de G. Dubois [8]. Certains items ont été repris tels quels tandis que d'autres ont été modifiés ou rajoutés.

Epreuve X : Localisation dans le temps.

L'enfant doit situer le jour de la semaine, la veille, l'avant-veille, le lendemain, le surlendemain, le moment de la journée, le mois, la saison et enfin, l'année.

Ces notions font appel à un certain nombre de données objectives et les résultats obtenus à ces subtests sont à comparer avec les résultats suivants (ordre et succession).

Selon Piaget, la localisation dans le temps, par rapport à un événement futur ou passé, nécessite irrémédiablement la réversibilité de la pensée. C'est parce qu'il pourra parcourir la ligne du temps dans deux directions opposées que l'enfant parviendra à se situer dans un espace temporel.

Epreuve XI : Ordre et succession : les séries automatiques.

Elles concernent les jours de la semaine, les mois de l'année et les saisons et font évidemment appel à certaines acquisitions scolaires, à un apprentissage basé sur la mémorisation.

Les questions posées sur le jour antérieur ou postérieur d'un jour choisi de manière arbitraire par l'examineur, concernent davantage l'organisation temporelle, l'acquisition vraie du temps, dans sa réversibilité intellectuelle. Il en est de même avec les mois.

Le sujet testé doit également ordonner des étiquettes portant des indications relatives à la date. Il doit alors retrouver l'ordre habituel imposé par notre culture et tôt appris en classe.

Epreuve XII : La notion d'âge.

L'enfant doit donner son âge au moment de la passation de ces tests, puis à l'année précédente et à l'année suivante. On étudie donc la façon dont l'enfant apprécie l'âge, d'un point de vue personnel proche et connu, puis d'un point de vue personnel anticipé.

Nous vérifions également la connaissance qu'il a de sa date de naissance. Cette dernière étant assez tardivement acquise, le jour de son anniversaire est généralement plus familier à l'enfant car chargé d'affectivité.

Par la question concernant son point de vue quant à l'âge auquel on est adulte, nous prenons des renseignements sur sa conscience du déroulement de la vie.

Epreuve XIII : Repérage sur l'horloge.

Cette épreuve teste si l'enfant sait lire ou non l'heure et s'il maîtrise ses divisions et ses correspondances (par exemple les items concernant trois et quinze heures).

Les questions abordant l'heure à laquelle commence et se termine l'école, nous renseignent sur la façon dont l'enfant a compris le rythme scolaire. L'école étant un lieu de socialisation avec des règles et un rythme régulier, il nous a paru intéressant de voir si les enfants avaient intégré cette régularité.

Epreuve XIV : Appréciation de la durée.

La question concernant la durée de la nuit fait appel à l'expérience quotidienne de l'enfant. En effet, quand ce dernier se trouve en difficulté face à cette question, nous l'aidons en lui demandons environ combien de temps il dort.

Les questions portant sur la durée d'un jour, d'un mois ou d'une année, font appel aux connaissances de l'enfant et nous montrent s'il a atteint la notion objective du temps, indépendante de son expérience personnelle.

On retrouve cette notion dans les questions traitant de la durée du mardi et du dimanche. Leur durée peut être perçue différemment en fonction de la façon dont l'enfant vit ces jours de la semaine et il doit donc être capable d'abstraction et d'un détachement opératoire vis-à-vis des impressions vécues.

Enfin, pour ce qui est de l'épreuve des fantômes, nous les manipulons devant l'enfant de la même manière que les voitures. Les fantômes ne s'arrêtent pas en même temps et l'enfant doit percevoir qu'ils n'ont pas couru le même temps et désigner celui qui a couru le plus longtemps.

Nous allons maintenant observer les résultats obtenus par les enfants à ces épreuves.

IV) Résultats

Nous souhaitons tester au départ, au moins une dizaine d'enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2, pour pouvoir exploiter les données relatives à leurs difficultés de manière quantitative, mais nous n'avons pu tester qu'un échantillon très réduit.

De plus, nous n'ignorons pas que les enfants possèdent un parcours qui leur est propre et que leur développement est fonction des différentes manifestations du syndrome associé à la microdélétion. A cela nous devons également ajouter les facteurs propres à tous les enfants tels que le milieu familial plus ou moins stimulant, la personnalité de l'enfant etc.

1. Effectif et descriptif de l'échantillon

Notre échantillon de population comprend 3 enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 scolarisés en milieu normal, tous trois de sexe masculin et âgés de 7, 8 et 9 ans. Il est à noter que deux d'entre eux ont un an de retard, dû à une année scolaire lourde en soins médicaux.

Pour ce qui est de notre groupe contrôle, il se compose de 14 enfants d'âge similaire, scolarisés en milieu normal. Nous y recensons 3 enfants de sexe féminin pour 11 enfants de sexe masculin. Deux d'entre eux ont un an d'avance sur la scolarité « normale ».

Tableau 2 : Répartition du groupe contrôle selon l'âge et le sexe.

SEXE \ AGE	7 ans	8 ans	8 ans 6 mois	9 ans
Féminin (âge exact)	1 (6 ans 8 mois)	0	1 (8 ans 6 mois)	1 (9 ans 2 mois)
Masculin (âge exact)	3 (7 ans, 7 ans 4 mois et 7 ans 4 mois)	3 (7 ans 9 mois, 8 ans 2 mois et 8 ans 4 mois)	2 (8 ans 5 mois et 8 ans 6 mois)	3 (9 ans 1 mois, 9 ans 2 mois et 9 ans 3 mois)

Nous étudierons les résultats de tout le groupe contrôle afin de nous assurer de l'homogénéité de ces derniers et des savoirs acquis, en fonction de l'âge.

Cependant, pour ce qui est de la comparaison des résultats entre ceux obtenus par le groupe contrôle et ceux obtenus par les enfants porteurs d'une microdélétion, nous avons décidé de ne garder que les enfants de même sexe et même âge, pour que cette mise en relation soit recevable.

Ainsi notre population finale se compose comme suit :

Tableau 3 : Répartition de l'échantillon final selon l'âge et le groupe d'appartenance.

GROUPE \ AGE	7 ans	8 ans	9 ans
Enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2. (âge exact)	1 (7 ans 4 mois)	1 (8 ans 3 mois)	1 (9 ans)
Enfants du groupe contrôle. (âge exact)	3 (7 ans, 7 ans 4 mois et 7 ans 4 mois)	3 (7 ans 9 mois, 8 ans 2 mois et 8 ans 4 mois)	3 (9 ans 1 mois, 9 ans 2 mois et 9 ans 3 mois)

2. Résultats obtenus par l'ensemble du groupe contrôle

Bien que certains enfants du groupe contrôle n'aient pas été retenus dans la population « finale », il semblait intéressant de présenter dans un premier temps, les résultats de la totalité du groupe.

Nous avons décidé de séparer ces enfants selon deux classes d'âge afin d'étudier l'influence du niveau scolaire sur l'appréhension des diverses notions du temps et de présenter les scores moyens obtenus par chacune de ces classes, aux différentes épreuves. –Les scores par épreuve, des enfants non retenus pourront être consultés dans les annexes–.

Nous allons pouvoir par la suite, remarquer si l'on constate ou non une significativité des résultats relative à l'âge et si ces derniers correspondent ou non à ceux attendus, compte tenu des références théoriques.

- Résultats obtenus pour chaque épreuve

Tableau 4 : Scores moyens du groupe contrôle selon l'âge et l'épreuve.

EPREUVE	Score moyen « petits » (enfants âgés de 6 ans 8 mois à 8 ans)	Score moyen « grands » (enfants âgés de 8 ans à 9 ans 3 mois)	
I <i>Rythme</i>	4 ± 0	3,7 ± 1	
II <i>Pêcheur</i>	2,6 ± 0,9	3 ± 0	
III <i>Compréhension du temps verbal</i>	5,4 ± 1,1	6,9 ± 0,3	**
IV <i>Flèche du temps</i>	4,8 ± 0,4	5 ± 0	
V <i>Histoire en images</i>	5,6 ± 0,5	5,6 ± 0,5	
VI <i>Successivité/simultanéité d'énoncés</i>	1,6 ± 0,5	1,7 ± 0,5	
VII <i>Successivité de verbes</i>	4,8 ± 0,4	4,7 ± 0,5	
VIII <i>Succession d'événements</i>	4 ± 0	4 ± 0	
IX <i>Passé, présent, futur</i>	3,8 ± 0,8	4,6 ± 0,5	
X <i>Localisation dans le temps</i>	9 ± 0	8,9 ± 0,3	
XI <i>Séries automatiques</i>	9 ± 1	9,1 ± 1,4	
XII <i>Notion d'âge</i>	4 ± 0,7	5,1 ± 0,9	*
XIII <i>Repérage sur horloge</i>	5,6 ± 2,3	8 ± 2,8	
XIV <i>Appréciation de la durée</i>	5,4 ± 2,7	7,3 ± 1,7	

* p<0,05

** p<0,01

*** p<0,001

Nous pouvons constater d'une manière générale que les résultats obtenus par l'ensemble du groupe contrôle mettent en avant une variabilité intragroupe assez importante .

Les scores du groupe des « petits » ne montrent pas de différences par rapport à ceux du groupe des « grands ». S'il existe un caractère progressif de l'acquisition de la notion de temps, celui-ci est également fonction de l'éveil de l'enfant et du caractère stimulant ou non du milieu dans lequel il évolue.

Les comparaisons statistiques entre ces deux groupes nous montrent que deux épreuves sont encore plus significatives du lien entre l'âge et l'acquisition de certaines notions: les épreuves concernant la compréhension du temps verbal et la notion d'âge.

Nous allons maintenant interpréter ces résultats pour chacune des épreuves.

Epreuve I - Désignation de rythme : Cette épreuve qui visait à tester la perception de l'ordre et des intervalles temporels, ainsi que la mémoire à court terme, a été globalement bien réussie tant par les plus jeunes du groupe contrôle que par les grands. Il est à noter que seul un enfant sur les 14 composant ce groupe, ne nous a pas donné les bonnes réponses. Cependant, au vu de son empressement à répondre malgré nos recommandations, il est possible qu'il s'agisse plutôt d'erreurs d'inattention, due sans doute à un désir d'en finir plus rapidement, car sa première réponse était correcte.

Epreuve II - Ordre d'énoncé ou ordre chronologique (Le pêcheur) : Si la totalité du groupe des « grands » a su parfaitement répondre aux items de cette épreuve, cette dernière a posé quelques difficultés à l'un des enfants du groupe des « petits ». Cet enfant ayant pourtant un an d'avance par rapport à une scolarité normale, il n'a pas réussi à tenir compte des connecteurs logiques de la phrase et à se décentrer de l'ordre dans lequel étaient disposées les images sous ses yeux. Ses réponses correspondant à l'ordre d'énoncé nous montrent que chez lui, l'ordre temporel n'est pas encore dissocié de l'ordre spatial, progrès qui s'observe généralement entre 7 et 9 ans. [24]

Epreuve III – Compréhension du temps verbal : Les résultats de cette épreuve nous montrent une significativité entre les résultats du groupe des « petits » et celui des « grands ».

En effet, parmi les grands, seul un enfant n'a pas obtenu la totalité des points à cette épreuve, son erreur de désignation ne portant pas sur le temps énoncé dans la phrase mais sur le sujet (nombre d'oiseaux).

Parallèlement, sur les quatre enfants ayant commis des erreurs de désignation, trois n'ont pas tenu compte de la flexion verbale marquant le futur, dans les verbes « s'envolera » et « lira » et ont désigné « l'oiseau vole » et « le garçon lit ».

Parmi ces quatre enfants, deux ont interverti les désignations des items 1 et 2, testant la compréhension du présent progressif et du passé composé mais l'un d'entre eux a remarqué son erreur au moment de passer à l'épreuve suivante.

Cependant, ces différences de résultats marquent une rupture dans les apprentissages des temps verbaux. Le présent de l'indicatif est parfaitement maîtrisé, tandis que les formes composées (ici le passé composé et le présent progressif), auxquelles s'ajoute le futur, le sont beaucoup moins. En effet, l'apprentissage de la conjugaison n'est approfondi qu'au cours du troisième cycle de l'école élémentaire (CE2-CM1-CM2), ce qui explique les bons résultats obtenus par le groupe des « grands ».

Epreuve IV – Compréhension des termes temporels et repérage sur un schéma (La flèche du temps): Cette épreuve basée sur une schématisation du temps a été réussie de tous. Seul un enfant du groupe des « petits » n'a pas su désigner correctement « **pendant** la discussion ». Il est à noter que certains enfants ont même deviné à la présentation du matériel qu'il s'agissait d'une représentation nous concernant.

Epreuve V – Ordre chronologique et compréhension de termes temporels (Le coiffeur) : Cette épreuve est une épreuve courante dans notre pratique orthophonique. Elle a été parfaitement réussie s'il l'on tient compte uniquement de l'ordre présenté et des désignations attendues.

Cela nous prouve la capacité des enfants à distinguer et à reconstituer l'ordre de succession logique propre au déroulement temporel de l'action. Nous pouvons également en conclure l'accès à une réversibilité de la pensée, nécessaire à la reconstruction de la suite irréversible des événements selon une organisation des faits qui suivent des rapports d'antériorité et de postériorité.

Par ailleurs, la situation utilisée était concrète et appartenait au vécu des enfants interrogés, et ce qui devait les aider a finalement pénalisé 2 enfants appartenant au groupe des « petits » et 2 enfants issus du groupe des « grands », qui n'ont pas su replacer de manière adéquate la quatrième image (celle du shampoing). En effet, en discutant avec les parents, j'ai appris que certains d'entre eux se faisaient couper les cheveux à la maison et que le shampoing suivait la coupe.

Epreuve VI – Successivité et simultanéeité d'énoncés : Il est intéressant de noter que les erreurs relevées dans cette épreuve ne sont pas les mêmes en fonction du groupe auquel appartiennent les enfants. Chez les « petits » elles concernent le premier énoncé, mais il est possible que cette erreur soit due au fait que ces enfants se basent sur le perceptif, l'un d'entre eux m'ayant fait la remarque que les deux garçons n'étaient pas exactement les mêmes, sur les deux images.

Chez les « grands », les erreurs portent sur le second énoncé. Dans ces cas, seules les actions sont retenues dans leur ordre d'énonciation ; la simultanéeité n'est pas prise en compte.

Epreuve VII – Successivité de verbes (antérieorité, postérieorité, causalité) : Ces notions semblent être acquises chez presque tous les enfants de ce groupe. Seuls quelques uns ont commis une erreur, sur l'item 3 « arriver / partir ». Un seul enfant a eu pour réponse que l'on nettoyait avant de salir.

Epreuve VIII – Succession d'événements (Les voitures) : Cette épreuve est la seule pour laquelle l'ensemble du groupe contrôle a obtenu le score maximal. Tous les enfants ont donc perçu la simultanéeité des départs ainsi que la successivité des arrivées. Cette épreuve permettait également de tester leur mémoire à court terme, en plus de termes temporels.

Epreuve IX – Compréhension du temps verbal dans des énoncés (passé, présent, futur) : Les résultats de cette épreuve sont à mettre en relation avec ceux de l'épreuve III. En effet, ces deux épreuves se présentent différemment mais les notions testées demeurent similaires. Les erreurs concernent principalement l'item 2, le passé composé ayant été confondu avec du présent chez 4 enfants du groupe des « petits » ; de même chez quatre enfants du groupe des « grands ».

Nous pouvons l'expliquer par le fait que le passé composé exprime un événement ou un état accompli ou achevé du point de vue de celui qui s'exprime, donc en principe un événement ou un état qui s'est déroulé et achevé dans le passé. Cependant, dans certain cas, l'action ou l'état se poursuit au moment de l'énonciation (il n'est donc pas objectivement terminé) et est exprimé au passé composé parce qu'il est envisagé exclusivement dans le cadre d'un espace temporel qui a pris fin.

Le futur du dernier item « *Il finira son dessin tout à l'heure.* » a été interprété comme étant du passé chez deux « petits » alors que celui de l'item 3 « *Il prendra l'avion.* » a été compris de manière adéquate, y compris par les enfants n'ayant pas perçu le futur dans l'épreuve III.

Epreuve X – Localisation dans le temps : Les enfants du groupe contrôle se repèrent plutôt bien dans le temps, seuls quelques oublis dans le groupe des « grands » expliquent la non atteinte du score maximal.

Epreuve XI – Séries automatiques : Elles semblent être acquises par les enfants du groupe contrôle, ce qui correspond aux données évoquées dans la partie théorique. Toutefois nous avons pu relever quelques oublis au niveau des mois et, même si les saisons sont connues, elles ne le sont pas toujours dans l'ordre.

Epreuve XII – Notion d'âge : Cette épreuve marque une différence significative des résultats entre les deux groupes d'âge. Celle-ci pourrait s'expliquer par le fait que les enfants du groupe des « grands » ont acquis ou sont en train d'acquérir des pratiques logicomathématiques, auquel les plus jeunes n'ont pas encore eu accès. De plus, les grands possèdent une plus grande expérience vis-à-vis du temps qui passe et de ses rythmes et peuvent se baser sur la perception qu'ils ont, des âges de leur entourage.

Rares sont les enfants qui ont répondu correctement à l'item concernant l'âge à la naissance mais tous étaient assez proches. Nous pouvons constater la suprématie de la réponse « *un mois* », qui nous a été donnée par un enfant sur deux. Pour ce qui est de la définition de l'âge adulte, tous les enfants ont su donner un âge supérieur au leur, ce qui signifie qu'ils sont tout à fait capables de situer cet état de la vie dans la postériorité. Ils peuvent donc relativement se projeter en tant que sujets inscrits dans le temps.

Epreuve XIII - Repérage sur l'horloge : Les résultats obtenus à cette épreuve nous confirment que la lecture de l'heure et les principes qui la régissent ne sont pas acquis par tous les enfants, au même âge. Nous pouvons retrouver des scores assez faibles chez les « petits » comme chez « les grands ». Les meilleurs scores obtenus l'ont été principalement chez les enfants de 8 ans¹/₂ – 9 ans. De plus la recrudescence de l'utilisation de montres digitales et non plus analogiques, ne motive plus guère à un apprentissage précoce de cette lecture de l'heure.

Epreuve XIV – Appréciation de la durée : Nous pouvons relever une différence de moyenne entre les deux groupes d'âge. Ceci est dû au fait que cette épreuve traitant de la durée d'entités définies socialement et considérées comme des repères temporels arbitraires, relève plus d'un apprentissage, d'acquis scolaires, et n'ont pas toujours été abordées auprès des plus jeunes.

Concernant l'épreuve des « fantômes », il est difficile de dire avec le recul, si les enfants se sont basés sur la durée de la course ou simplement sur les déplacements des mobiles dans l'espace (distance).

En résumé, l'ensemble des résultats semble correspondre à ceux que nous pouvons attendre d'enfants de cet âge, si nous les rapportons aux références théoriques concernant l'acquisition de la notion de temps, tant au niveau du développement de l'enfant qu'au niveau des programmes scolaires. Les différences les plus significatives entre les résultats de ces deux groupes d'âge se trouvent justement être ceux qui font intervenir ces apprentissages. Nous retrouvons cette significativité lors du regroupement des épreuves par notion testée.

- Résultats obtenus selon la notion testée

Tableau 5 : Scores moyens du groupe contrôle selon les notions testées.

NOTION TESTEE (épreuves)	Score moyen « petits » (enfants âgés de 6 ans 8 mois à 8 ans)	Score moyen « grands » (enfants âgés de 8 ans à 9 ans 3 mois)	
<i>Rythme</i> (I)	4 ± 0	3,7 ± 1	
<i>Successivité / chronologie</i> (II, V, VII)	7,4 ± 0,9	7,7 ± 0,5	
<i>Successivité et Simultanéité</i> (VI, VIII)	5,6 ± 0,5	5,7 ± 0,5	
<i>Moyens linguistiques d'expression du temps</i> (III, IX)	9,2 ± 1,6	11,4 ± 0,5	*
<i>Schématisation du temps et repérage spatial</i> (IV)	4,8 ± 0,4	5 ± 0	
<i>Notions du temps métrique</i> (X, XI, XII, XIII, XIV)	33 ± 4,5	38,4 ± 5,4	

* p<0,05 ** p<0,01 *** p<0,001

Comme nous l'avons vu précédemment, nous retrouvons une significativité au niveau des moyens linguistiques d'expression du temps. Cette notion qui s'enrichit avec le temps et les apprentissages, confirme sa dépendance vis-à-vis du niveau scolaire car est la seule faisant encore état d'une significativité après regroupement des épreuves.

3. Résultats de l'échantillon « final » : comparaison groupe contrôle / enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2.

- Réponses et scores obtenus pour chaque épreuve


Afin de préserver l'anonymat des enfants, nous avons remplacé le prénom de chacun par une lettre de l'alphabet.

Tableau 6 : Epreuve I - Désignation de rythme.

ENFANT	AGE	Désignation de rythme				TOTAL points
		N°6	N°3	N°4	N°7	
A	7 ans	+	+	+	+	4/4
B	7 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
C	7 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	4/4
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	4/4
G	8 ans 3 mois	+	-	-	-	1/4
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
I	9 ans	+	+	-	+	3/4
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	4/4
K	9 ans 2 mois	+	-	-	-	1/4
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	4/4

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2


Deux scores se détachent des autres dans cette épreuve. Celui de l'enfant G et celui de l'enfant K, ce dernier ayant déjà été analysé dans le paragraphe concernant les résultats du groupe contrôle à cette épreuve.

Concernant les résultats de l'enfant G, porteur d'une microdélétion 22q11.2, il est possible que ce score soit la conséquence de troubles de l'attention ou de troubles de la mémoire de travail, ceux-ci étant assez fréquents chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 alors que le sens du rythme est caractérisé comme étant un point fort chez ces mêmes enfants.

Tableau 7 : Epreuve II - Ordre d'énoncé ou ordre chronologique (Le pêcheur).

ENFANT	AGE	Désignation			<u>TOTAL</u> points
		Ordre chronologique 1-2-3	Ordre d'énoncé= ordre de présentation 2-1-3	Autre	
A	7 ans	+			3/3
B	7 ans 4 mois			+	0/3
C	7 ans 4 mois		+		1/3
D	7 ans 4 mois	+			3/3
E	7 ans 9 mois	+			3/3
F	8 ans 2 mois	+			3/3
G	8 ans 3 mois		+		1/3
H	8 ans 4 mois	+			3/3
I	9 ans	+			3/3
J	9 ans 1 mois	+			3/3
K	9 ans 2 mois	+			3/3
L	9 ans 3 mois	+			3/3

+ = Images montrées dans cet ordre par l'enfant.

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Cette épreuve nous permet de voir dans quelle mesure l'enfant est capable de dissocier la successivité des événements telle qu'on la lui présente dans notre récit, de l'ordre réel dans lequel se sont passés les événements (ordre exprimé par des marqueurs linguistiques temporels). Les résultats nous montrent une variabilité entre les trois enfants porteurs d'une microdélétion puisque l'un d'entre eux a obtenu le score maximal alors que parallèlement, l'enfant B est le seul ayant donné une réponse que nous pourrions caractériser d' « aberrante » puisqu'il n'a tenu compte ni de la chronologie, ni même de l'ordre d'énoncé. Enfin, la réponse de l'enfant G qui n'a tenu compte que de l'ordre d'énoncé et de l'ordre de disposition des images, nous montre que chez lui, l'ordre temporel n'est pas encore dissocié de l'ordre spatial. Toutefois, sa réponse rejoint celle d'un enfant du groupe contrôle.

Tableau 8 : Epreuve III – Compréhension du temps verbal.


Enoncés :

1. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir. (→ image 4)
2. Je mange les cerises que maman a cueillies. (→ image 3)
3. L'oiseau s'envolera. (→ image 4)
4. Le garçon lira. (→ image 3)
5. Le monsieur conduit. (→ image 2)
6. Le monsieur va conduire.(→ image 3)
7. Le monsieur a conduit. (→ image1)

ENFANT	AGE	Enoncés							TOTAL points
		1	2	3	4	5	6	7	
A	7 ans	- (3)	- (4)	+	- (1)	+	+	+	4/7
B	7 ans 4 mois	+	+	- (2)	- (1)	+	+	+	5/7
C	7 ans 4 mois	+	+	- (3)	+	+	+	+	6/7
D	7 ans 4 mois	- (3)	- (4)	+	+	+	+	+	5/7
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	+	+	+	7/7
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	+	7/7
G	8 ans 3 mois	+	+	- (3)	- (1)	+	+	+	5/7
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	+	7/7
I	9 ans	+	+	+	+	+	+	- (2)	6/7
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	+	+	7/7
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	+	7/7
L	9 ans 3 mois	+	+	- (1)	+	+	+	+	6/7

+ = bonne réponse

- (3) = autre réponse (image désignée)

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Les erreurs que nous retrouvons ici correspondent à celles relevées chez les enfants du groupe contrôle. En effet, nous pouvons relever des confusions entre le présent et le futur, dont la flexion verbale n'est sans doute pas prise en compte, ainsi qu'entre le présent progressif et le passé composé.


Il est à noter que l'image considérée comme désignation aberrante (image 2, dont le verbe de l'énoncé ne correspond ni en nombre, ni en temps car elle représente trois oiseaux en train de voler) a été désignée par l'enfant B. Est-ce une erreur de compréhension ? D'inattention ? Il est assez difficile d'expliquer cette erreur sur la base d'un seul item.

Tableau 9 : Epreuve IV – Compréhension des termes temporels et repérage sur un schéma (La flèche du temps).

ENFANT	AGE	Désignation					TOTAL points
		avant	pendant	après	matin	Après-midi	
A	7 ans	+	+	+	+	+	5/5
B	7 ans 4 mois	-	+	+	+	+	4/5
C	7 ans 4 mois	+	-	+	+	+	4/5
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	5/5
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	+	5/5
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	5/5
G	8 ans 3 mois	+	+	+	+	+	5/5
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	+	5/5
I	9 ans	+	+	+	+	+	5/5
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	5/5
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	+	5/5
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	5/5

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Cette épreuve a été bien comprise par les enfants. Nous pouvons cependant relever une petite erreur chez l'enfant B, porteur d'une microdélétion, qui est le seul des trois à n'avoir pas atteint le score maximal. Il n'a pas réussi à désigner la position « *avant la discussion* » sur la flèche, mais s'est vite repéré après avoir désigné « *pendant* ».

Ces résultats prouvent que l'ensemble des enfants s'est senti relativement à l'aise face à ce schéma et que la représentation de cette notion relativement abstraite, peut être une aide efficace pour les enfants ayant des difficultés à situer le temps et la succession d'événements qui le composent.

Tableau 10 : Epreuve V – Ordre chronologique et compréhension de termes temporels (Le coiffeur).

ENFANT	AGE	Ordre présenté	Désignation				Ajout 4 ^{ème} image	TOTAL points
			début	fin	1 ^{ère} image	Dernière image		
A	7 ans	+	+	+	+	+	- 1	5/6
B	7 ans 4 mois	1-3-2	+	+	+	+	- 1	4/6
C	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	6/6
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	6/6
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	+	+	6/6
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	6/6
G	8 ans 3 mois	3-1-2	+	+	+	+	- 2	4/6
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	+	- 1	5/6
I	9 ans	+	+	+	+	+	- 1	5/6
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	+	6/6
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	6/6
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	- 1	5/6

1 = Après la coupe de cheveux.

2 = En première position.

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse



= Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Seuls deux enfants, tous deux porteurs d'une microdélétion, n'ont pas réussi à reconstituer l'histoire dans le bon ordre. Il est possible que ceci soit dû au fait que ces enfants n'aient pas encore eu accès au stade de réversibilité de la pensée, celle-ci se concrétisant dans l'organisation des faits, selon des rapports d'antériorité et de postériorité, entre 7 ans et 11 ans environ. Cela ne semble pas être dû à un défaut de concentration car nous avons bien insisté sur le fait que l'enfant disposait de tout le temps de réflexion dont il avait besoin. De ce fait, les enfants ont pris leur temps et ne semblent pas avoir réalisé cette épreuve dans la précipitation.

Si le positionnement de l'image du shampoing, après celle de la coupe peut s'expliquer par le vécu des enfants (comme précisé pour le groupe contrôle), l'explication du positionnement de cette image en première position demeure un mystère. Il est donc possible qu'il soit dû au hasard ou au désir de finir plus rapidement.

Tableau 11 : Epreuve VI – Successivité et simultanéité d'énoncés.

Enoncés :


1. « Avant d'aller te promener, mets ta veste. »
2. « Range tes jouets pendant que je coiffe ta sœur. »

ENFANT	AGE	Perception de la successivité (énoncé 1)	Perception de la simultanéité (énoncé 2)	<u>TOTAL points</u>
A	7 ans	+	+	2/2
B	7 ans 4 mois	+	+	2/2
C	7 ans 4 mois	+	+	2/2
D	7 ans 4 mois	-	+	1/2
E	7 ans 9 mois	-	+	1/2
F	8 ans 2 mois	+	+	2/2
G	8 ans 3 mois	+	- 1	1/2
H	8 ans 4 mois	+	- 1	1/2
I	9 ans	+	- 1	1/2
J	9 ans 1 mois	+	+	2/2
K	9 ans 2 mois	+	- 1	1/2
L	9 ans 3 mois	+	+	2/2

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

1 = Actions considérées comme successives car prises en compte dans leur ordre d'énoncé.

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Au vu de la diversité des résultats obtenus à cette épreuve, nous pouvons remettre en question la présentation de celle-ci. En effet, les images présentaient, pour l'item 1, deux garçons aux cheveux et vêtements différents, comme l'ont fait remarquer certains enfants. Il est donc fort possible que ces mêmes enfants n'aient pas réussi à ce décentrer de ce qu'ils pouvaient percevoir visuellement.

Les échecs concernant l'item 2 marquent le fait que la simultanéité n'a pas été prise en compte et que seules les actions ont été retenues dans leur ordre d'énoncé.

Il aurait été intéressant de tester ces notions sur un nombre d'items plus important et pourquoi pas selon un ordre différent, afin de nous assurer que le premier item n'avait pas eu d'influence sur le second.

Tableau 12 : Epreuve VII – Successivité de verbes (antériorité, postériorité, causalité)


Enoncés :

1. Pleurer / tomber.
2. Nettoyer / salir
3. Arriver / partir
4. Faire cuire / manger
5. S’habiller / se lever / sortir

ENFANT	AGE	Enoncés					<u>TOTAL points</u>
		1	2	3	4	5	
A	7 ans	+	+	-	+	+	4/5
B	7 ans 4 mois	-	+	+	+	-	3/5
C	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	5/5
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	5/5
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	+	5/5
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	5/5
G	8 ans 3 mois	+	+	-	+	+	4/5
H	8 ans 4 mois	+	-	+	+	+	4/5
I	9 ans	+	+	+	+	+	5/5
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	5/5
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	+	5/5
L	9 ans 3 mois	+	+	-	+	+	4/5

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

 = Enfant porteur d’une microdélétion 22q11.2


La plupart des enfants se sont basés sur leurs expériences personnelles pour répondre aux items de cette épreuve, ce qui explique leur réussite. L’enfant B, porteur d’une microdélétion présente le plus mauvais score mais n’est pas pour autant catastrophique. Il est sans doute dû à un défaut de concentration concernant l’énoncé qui présentait un plus grand nombre d’items.

Tableau 13 : Epreuve VIII - Perception de la successivité et de la simultanéité à partir de manipulations (Les voitures)

ENFANT	AGE	Simultanéité des départs	Successivité des arrivées	Voiture arrivée en 1er	Voiture arrivée plus tard	TOTAL points
A	7 ans	+	+	+	+	4/4
B	7 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
C	7 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	4/4
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	4/4
G	8 ans 3 mois	-	-	+	+	2/4
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	4/4
I	9 ans	+	+	+	+	4/4
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	4/4
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	4/4
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	4/4

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Cette épreuve a été un succès auprès des enfants. Il semblerait que son aspect ludique ait su les motiver. Par ailleurs, on peut constater que les enfants ont été parfaitement à l'aise par rapport à ces déplacements dans l'espace. Le seul enfant à commettre deux petites erreurs est un enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2. Il est cependant difficile de pouvoir juger si ces réponses sont dues à un défaut de perception ou de mémoire à court terme, sachant que cet enfant a obtenu de bons résultats aux autres épreuves faisant intervenir des déplacements et un repérage dans l'espace.

**Tableau 14 : Epreuve IX – Compréhension du temps verbal dans des énoncés
(Passé, présent, futur).**


Enoncés :

1. Hier, je suis allé à la piscine.
2. Il a cassé un verre.
3. Il prendra l'avion.
4. Le petit garçon mange un bonbon.
5. Il finira son dessin tout à l'heure.

ENFANT	AGE	Enoncés					TOTAL points
		1	2	3	4	5	
A	7 ans	+	présent	+	+	+	4 /5
B	7 ans 4 mois	+	futur	présent	passé	+	2/5
C	7 ans 4 mois	+	présent	+	+	passé	3/5
D	7 ans 4 mois	+	présent	+	+	passé	3/5
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	+	5/5
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	5/5
G	8 ans 3 mois	futur	présent	présent	+	présent	1/5
H	8 ans 4 mois	+	présent	+	+	+	4/5
I	9 ans	+	présent	+	+	+	4/5
J	9 ans 1 mois	+	présent	+	+	+	4/5
K	9 ans 2 mois	+	présent	+	+	+	4/5
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	5/5

+ = Bonne réponse

présent= Autre réponse

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Ici, comme pour l'ensemble du groupe contrôle, les erreurs récurrentes concernent la confusion entre le passé composé et le présent et nous avons vu pourquoi précédemment, dans l'analyse des résultats obtenus par le groupe contrôle à cette même épreuve. Cependant, les erreurs sont plus fréquentes chez les enfants B et G et nous pouvons remarquer que le présent domine largement, chez ce dernier.

Chez l'enfant B, les réponses déviantes semblent être le fruit du hasard, car ses réponses m'ont paru être émises pour combler un non savoir ou une lourde hésitation (à en juger par son temps d'arrêt et ses mimiques). Bien que les scores ne soient pas maximaux chez les enfants du groupe contrôle, les plus mauvais sont tout de même observés chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2. Ce qui confirme le fait que les apprentissages scolaires soient plus difficiles chez ces derniers.


Tableau 15 : Epreuve X – Localisation dans le temps.

ENFANT	AGE	Jour J	J-1	J-2	J+1	J+2	Matin / Après- midi	Mois	Saison	Année	TOTAL points
A	7 ans	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
B	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	∅	8/9
C	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
G	8 ans 3 mois	+	+	+	-	∅	+	∅	∅	∅	4/9
H	8 ans 4 mois	∅	+	+	+	+	+	+	+	+	8/9
I	9 ans	- juin	- juin	+	+	+	+	∅	∅	∅	4/9
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9/9

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

∅ = Ne sait pas

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Les résultats obtenus à cette épreuve sont un succès sauf pour deux des enfants porteurs d'une microdélétion qui se détachent réellement du lot en n'obtenant difficilement que 4 points. Le bon score du troisième enfant peut s'expliquer par la variabilité du phénotype de la microdélétion 22q11.2.

Ces enfants avaient pourtant parfaitement réussi à se repérer sur la flèche du temps. Il semblerait donc que la représentation mentale du temps et de ses divisions soit bien plus difficile pour ces enfants. Les notions les plus difficiles à aborder sont celles des mois, des saisons et de l'année. Nous retrouverons ces difficultés dans l'épreuve suivante.

Il est important de noter que seule cette épreuve nous permet de constater une telle différence de score entre les deux groupes.

Tableau 16 : Epreuve XI – Les séries automatiques.

Items :


- | | |
|-------------------------|---------------------------|
| 1. Jours de la semaine | 6. Mois suivant septembre |
| 2. Jour précédant mardi | 7. Saisons |
| 3. Jour suivant jeudi | 8. Ordre |
| 4. Mois | 9. Date |
| 5. Mois précédent avril | 10. Ordre |

ENFANT	AGE	Items										TOTAL points
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
A	7 ans	+	+	+	+	mai	+	+	+	∅	+	8/10
B	7 ans 4 mois	+	+	+	10/12	juin	nov	+	+	∅	JRAM	5/10
C	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	9/10
D	7 ans 4 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10/10
E	7 ans 9 mois	+	+	+	11/12	+	+	+	-	+	+	8/10
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10/10
G	8 ans 3 mois	+	mer	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	JMAR	2/10
H	8 ans 4 mois	+	+	+	11/12	+	+	+	-	+	+	8/10
I	9 ans	+	Le 25	+	∅	∅	∅	∅	∅	∅	+	3/10
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10/10
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	mai	+	+	+	+	+	9/10
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10/10

+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

∅ = Ne sait pas

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2


J= jour, R= rang, M= mois, A= année

11/12 = nombre de mois connu sur 12

Parmi les résultats de cette épreuve nous pouvons retrouver les mêmes difficultés que celles constatées au cours de l'épreuve précédente. En effet, le score des trois enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2, est bien inférieur à ceux obtenus par les enfants du groupe contrôle. Les difficultés portent toujours principalement sur les mois et les saisons, concernant leur énumération et l'ordre de cette dernière.

Tableau 17 : Epreuve XII – La notion d'âge.

ENFANT	AGE	Age	Age -1	Age + 1	Date de naissance	Age à la naissance	Age adulte	<u>TOTAL points</u>
A	7 ans	+	+	+	+	1 mois	- (14 ans)	4/6
B	7 ans 4 mois	+	+	+	+	1 an	- (34 ans)	4/6
C	7 ans 4 mois	+	6 ans1/2	+	+	1 mois	+ (18 ans)	4/6
D	7 ans 4 mois	+	5 ans	9 ans	+	1 mois	+ (20 ans)	3/6
E	7 ans 9 mois	+	+	+	+	1 mois	+ (20 ans)	5/6
F	8 ans 2 mois	+	+	+	+	1 mois	+ (20 ans)	5/6
G	8 ans 3 mois	+	1 an	+	∅	1 an	- (39 ans)	2/6
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	4 mois	+ (18 ans)	5/6
I	9 ans	+	+	+	+	1 an	+ (18 ans)	5/6
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	1 jour	+ (18 ans)	5/6
K	9 ans 2 mois	+	+	+	+	+	+ (18 ans)	6/6
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	+ (18 ans)	6/6

- + = Bonne réponse
- ou âge = Autre réponse
- ∅ = Ne sait pas
-  = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.
- (âge) = âge donné par l'enfant

Nous pouvons remarquer que les trois enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 nous ont apporté la même réponse à la question concernant leur âge à la naissance: 1 an. Celle-ci prouve que les enfants situent tout de même cet événement de manière bien antérieure à leur vécu actuel. De la même manière, l'âge adulte a toujours été placé dans un rapport de postériorité par rapport au moment présent.


Seuls les enfants les plus âgés du groupe contrôle ont su se rapprocher au plus près de la réalité en apportant des réponses telles que « très peu, quelques secondes » ou « zéro ». En ayant répondu « 1 jour », l'enfant J se rapproche de la bonne réponse et confirme ce que nous venons de remarquer, bien qu'il n'ait obtenu le point.

Tableau 18 : Epreuve XIII - Repérage sur l'horloge

Items :

1. Midi
2. Trois heures
3. Onze heures 1/4
4. Cinq heures trente
5. Quinze heures
6. Heure d'entrée à l'école le matin ?
7. Manipulation sur l'horloge
8. Heure de sortie l'école l'après-midi ?
9. Manipulation sur l'horloge
10. Lecture de l'heure sur horloge

ENFANT	AGE	Items										TOTAL points
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
A	7 ans	+	3h15	11h00	4h30	15h15	+	+	+	+	3h10 (14h50)	5/10
B	7 ans 4 mois	+	+	11h00	5h15	∅	1h00	-	+	-	9h00 (14h45)	3/10
C	7 ans 4 mois	+	+	10h45	+	+	+	+	+	+	∅	8/10
D	7 ans 4 mois	+	+	11h10	5h20	∅	3h00	+	11h30	+	6h55 (17h55)	4/10
E	7 ans 9 mois	+	3h15	+	+	+	+	+	+	+	12h50 (11h50)	8/10
F	8 ans 2 mois	+	3h15	11h20	∅	15h15	+	-	6h00	-	∅	2/10
G	8 ans 3 mois	+	12h15	11h05	11h25	∅	+	-	+	-	1h00 (16h30)	3/10
H	8 ans 4 mois	+	+	+	+	+	11h00	+	+	+	12h10 (11h50)	8/10
I	9 ans	+	12h15	11h00	5h15	16h50	7h00	-	2h00	-	8h02 (14h40)	1/10
J	9 ans 1 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10/10
K	9 ans 2 mois	+	+	10h50	+	+	+	+	+	+	10h50 (9h50)	8/10
L	9 ans 3 mois	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10/10

- + = Bonne réponse
 - ou 0h00 = Autre réponse
 ∅ = Ne sait pas
 (0h00) = heure qu'il fallait lire
 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.

Les résultats obtenus à cette épreuve nous confirment que la lecture de l'heure et les principes qui la régissent ne sont pas acquis par tous les enfants, au même âge. Cependant nous pouvons relever les mêmes types d'erreurs, quel que soit le groupe d'appartenance de l'enfant. Par exemple, les enfants ont souvent omis de différencier les deux aiguilles de l'horloge pour les placer toutes deux sur un chiffre ou les ont inversées. Ce qui explique les réponses du type 3h15 ou encore 12h15, pour 3h.

La lecture de l'heure, correspondant à l'item 10, confirme ces erreurs.

Tableau 19 : Epreuve XIV – Appréciation de la durée.

ENFANT	AGE	jour	nuit	dimanche	mardi	année	mois	fantômes		Evaluation Durée passation	<u>Total points</u>
A	7 ans	+	∅	+	+	∅	+	+	+	30 min (36 min)	7/9
B	7 ans 4 mois	∅	+ 8h	∅	∅	∅	∅	+	+	3h (35 min)	3/9
C	7 ans 4 mois	+	+ 9h	+	+	+	+	+	+	58 min (36 min)	8/9
D	7 ans 4 mois	- 10h	+ 10h	- 13h	∅	∅	∅	-	+	2h (30 min)	2/9
E	7 ans 9 mois	+	- 4h	+	+	+	+	+	+	15 min (29 min)	7/9
F	8 ans 2 mois	+	- 24h	- 23h	∅	- 30/31j	∅	+	+	30 min (25 min)	4/9
G	8 ans 3 mois	∅	+ 9h	∅	∅	∅	- 4 j	+	+	3h (44 min)	3/9
H	8 ans 4 mois	+	+ 7h	∅	∅	∅	+	+	+	30 min (28 min)	6/9
I	9 ans	∅	+ 12h	∅	∅	- 30j	∅	+	+	1h (17 min)*	3/9
J	9 ans 1 mois	+	+ 10h	+	+	+	+	+	+	20 min (16 min)	9/9
K	9 ans 2 mois	+	+ 10h	+	+	+	+	+	+	1/4 d'heure (23 min)	9/9
L	9 ans 3 mois	+	+ 8h	∅	+	+	+	+	+	5 min (29 min)	7/9


+ = Bonne réponse

- = Autre réponse

∅ = Ne sait pas

(0h00)= temps chronométré

* temps de passation de la 2^{ème} partie

 = Enfant porteur d'une microdélétion 22q11.2

Les six premiers items faisant appel à des connaissances d'ordre scolaire ou de culture générale, il est normal de constater de telles différences entre les enfants des deux groupes. Toutefois, on peut noter que les résultats des enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 sont homogènes et assez faibles.

On peut remarquer que certaines informations sont connues mais confondues avec d'autres notions (par exemple la réponse « 30 ou 31 jours dans une année », nous fait remarquer la confusion faite avec le nombre de jours composant un mois).

L'épreuve des fantômes a par ailleurs beaucoup plu, à l'instar de celle des voitures et a été parfaitement réussie par les trois enfants, car elle se base également sur le visuel.

Concernant l'évaluation du temps de passation, même si l'évaluation des durées est une notion acquise relativement tard, nous pouvons constater de grosses différences entre les résultats des enfants appartenant au groupe contrôle et ceux des enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2.

Ces derniers ont tous les 3 surévalué le temps de passation, et ce, de manière assez importante. C'est pourquoi nous avons pensé qu'il était intéressant d'isoler cet item et de comparer les réponses de chacun des deux groupes.

Nous avons donc établi de nouveaux scores en calculant la différence entre le temps « évalué » et le temps « réellement écoulé », en valeur absolue, pour chacun des enfants :
| temps évalué – temps passé |.

Ces nouveaux calculs nous ont permis d'obtenir les résultats suivants :

	Groupe contrôle	Enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2
Temps surévalué	27 min (5 enfants)	108 min (3 enfants)
Temps sous-évalué	13 min (4 enfants)	— (aucun enfant)

Chez les enfants du groupe contrôle, le temps a été sous-évalué en moyenne de 13 minutes alors qu'il ne l'a été chez aucun enfant porteur d'une microdélétion.

Par contre, chez ces derniers, le temps a été surévalué en moyenne de 108 minutes par rapport au temps réel écoulé, alors qu'il ne l'a été que de 24,6 minutes en moyenne, chez les enfants du groupe contrôle.

Cette surévaluation traduirait un trouble de la perception temporelle allant dans le sens d'une acquisition plus lente, des tâches cognitives.

- Résultats moyens selon le groupe et l'épreuve

Tableau 20 : Scores moyens selon le groupe et l'épreuve.

EPREUVE	Score moyen enfants du groupe contrôle (âge moyen = 8 ± 0,9)	Score moyen enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 (âge moyen = 8 ± 1)	
I Rythme	3,7 ± 1	2,7 ± 1,5	
II Pêcheur	2,8 ± 0,7	1,3 ± 1,5	
III Compréhension du temps verbal	6,2 ± 1,1	5,3 ± 0,6	
IV Flèche du temps	4,9 ± 0,3	4,7 ± 0,6	
V Histoire en images	5,7 ± 0,5	4,3 ± 0,6	*
VI Successivité/simultanéité d'énoncés	1,6 ± 0,5	1,3 ± 0,6	
VII Successivité de verbes	4,7 ± 0,5	4 ± 1	
VIII Succession d'événements	4 ± 0	3,3 ± 1,2	
IX Passé, présent, futur	4,1 ± 0,8	2,3 ± 1,5	
X Localisation dans le temps	8,9 ± 0,3	5,3 ± 2,3	**
XI Séries automatiques	9,1 ± 0,9	3,3 ± 1,5	*
XII Notion d'âge	4,8 ± 1	3,7 ± 1,5	
XIII Repérage sur horloge	7 ± 2,7	2,3 ± 1,2	*
XIV Appréciation de la durée	6,6 ± 2,3	3 ± 0	*

* p<0,05

** p<0,01

*** p<0,001

La comparaison entre les moyennes obtenues par le groupe contrôle et celles obtenues par les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 présente une significativité pour cinq des quatorze épreuves.

En effet, nous retrouvons cette dernière pour l'épreuve de l'histoire en images, tout d'abord, puisque les deux enfants n'ayant pas su replacer les éléments dans le bon ordre font partie tous deux des enfants porteurs d'une microdélétion. De plus, aucun des enfants de ce groupe n'a pu replacer la quatrième image à la place qui lui était réservée.

Cette épreuve semble soulever chez eux un point faible.

Les différences significatives se situent au niveau des dernières épreuves dont tous les items testent les notions appartenant au temps métrique.

Celles-ci mettent en évidence les difficultés des enfants porteurs d'une microdélétion, conséquences de leurs difficultés d'apprentissage, d'abstraction et de leurs troubles de l'attention.

L'épreuve d'appréciation des durées qui fait intervenir les connaissances scolaires et la perception des durées, fait apparaître des différences de moyennes significatives entre les deux groupes. Les différences les plus remarquables concernent l'appréciation de la durée de passation, comme nous avons pu le voir précédemment.

- Résultats obtenus selon la notion testée

Tableau 21 : Scores moyens selon les notions testées.

NOTION TESTEE (épreuves)	Score moyen enfants du groupe contrôle (âge moyen = 8 ±0,9)	Score moyen enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 (âge moyen = 8 ± 1)	
Rythme (I)	3,7 ± 1	2,7 ± 1,5	
Successivité / chronologie (II, V, VII)	7,4 ± 0,7	5,3 ± 2,5	
Successivité et Simultanéité (VI, VIII)	5,6 ± 0,5	4,7 ± 1,5	
Moyens linguistiques d'expression du temps (III, IX)	10,3 ± 1,6	7,7 ± 2,1	*
Schématisation du temps et repérage spatial (IV)	4,9 ± 0,3	4,7 ± 0,6	
Notions du temps métrique (X, XI, XII, XIII, XIV)	36,3 ± 5,3	17,7 ± 4,7	*

* p<0,05 ** p<0,01 *** p<0,001

Si nous regroupons les épreuves selon les notions testées, nous retrouvons une significativité pour les épreuves testant les moyens linguistiques d'expression du temps, tout comme nous pouvions le constater précédemment pour l'ensemble du groupe contrôle.

Par ailleurs, la quasi-totalité des épreuves composant les notions du temps métrique ayant démontré une différence significative entre les résultats des deux groupes, il paraît logique que nous la retrouvions ici.

V) Synthèse et proposition de prise en charge

Il apparaît à la fin de cette étude que ces enfants présentent des difficultés concernant la successivité / chronologie, le temps verbal ainsi que les notions du temps métrique. Ces dernières sont celles qui font état des différences les plus marquées entre les résultats des deux groupes.

En effet, l'organisation ordinale qui régit la chronologie des événements pose un problème, certainement dû à une altération de la mémoire à court terme et à des troubles de l'attention.

Par ailleurs, concernant les temps verbaux, le présent est majoritairement compris et usité ; le passé et le futur viennent ensuite, conformément au schéma classique d'acquisition des temps conjugués.

Ce qui a posé le plus de problèmes à ces enfants est le fait de se situer dans le temps, par rapport au jour, au mois mais également à la saison. Nous avons également observé que ces difficultés étaient présentes pour l'énumération de ces séries automatiques, l'ordre et l'intégralité de celles-ci n'étant pas rapportés. Enfin, il est à noter que l'estimation du temps de passation de ce test, souligne une constante surévaluation de la durée et ce, de manière quelque peu exagérée comparé aux temps évalués par les enfants du même âge, appartenant au groupe contrôle.

Toutefois, ces enfants ayant eu d'excellents résultats concernant l'épreuve de repérage sur une schématisation du temps, il paraît intéressant de sensibiliser les thérapeutes ainsi que les parents d'enfants présentant des difficultés, au fait que **ces enfants semblent mieux comprendre le temps et la successivité des événements qui le composent, lorsqu'il est imagé.**

En effet, il n'est pas toujours évident de saisir ces notions relativement abstraites et le fait de les symboliser peut-être une aide efficace.

Pour cela, il pourrait être intéressant de s'appuyer sur du matériel déjà existant ou sur du matériel créé à cet effet.

Aujourd'hui, de nombreux supports existent et paraissent intéressants comme les calendriers en tissu par exemple, sur lesquels l'enfant peut lui-même écrire la date, placer le symbole de la saison adéquat, le temps qu'il fait, à l'aide d'éléments velcro. Ainsi, il s'investit chaque jour et peut se repérer plus facilement par rapport au jour précédent et au jour suivant.

De nombreux jeux tels que des tableaux ou puzzles font également apparaître les différents événements d'une journée ou d'une année, et permettent à l'enfant de planifier son temps et de s'y repérer. La successivité et la chronologie peuvent également être travaillées à partir de jeux de cartes tels que « avant / après », « cause / conséquence » ou encore à partir d'histoires en images ou de livres.

Enfin, il est possible également de créer avec son enfant, l'équivalent d'un carnet de bord sur lequel on peut répertorier les différentes activités de la journée, de la semaine et de l'année, afin de lui offrir de meilleurs repères.

D'autres supports tels que de petites horloges-minuteriers peuvent aussi aider l'enfant à visualiser les durées, et le temps qui passe et l'apprentissage de l'heure peut se faire à l'aide de montres conçues à cet effet.

La participation des **deux** parents à ces activités est nécessaire pour que l'enfant se sente pleinement soutenu et ce, le plus tôt possible. Il faut sensibiliser l'enfant pour qu'il ancre son vécu dans le temps. Ces interventions sont aussi précieuses pour les apprentissages et le développement de l'enfant que le sont celles du thérapeute. Elles sont à mettre en place, en parfaite complémentarité avec celles de la personne prenant en charge la rééducation de l'enfant.

CONCLUSION

Il était légitime d'espérer trouver la clé ouvrant les portes des grands principes du fonctionnement cognitif et plus particulièrement celle concernant l'acquisition de la notion de temps, chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2. Cependant, le nombre très réduit d'enfants testés ne nous permet pas de généraliser les difficultés observées à tous les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2, bien que certaines de ces difficultés soient constatées chez l'ensemble des enfants constituant ce groupe.

Cette étude nous a toutefois permis de valider le protocole établi et constitue la phase initiale d'une étude menée sur une population plus importante. Les premiers résultats ont déjà corroboré et précisé les faiblesses de ces enfants et peuvent aider à une prise en charge plus spécifique.

Il ressort de cette étude que l'association de la notion d'espace à toute dimension temporelle, qu'il s'agisse de la successivité, de la simultanéité ou encore de la durée, rend la notion de temps plus abordable pour ces enfants.

Nous parlons en général d'organisation spatio-temporelle, et cette étude confirme le fait que ces deux notions sont intimement liées et s'éclairent mutuellement.

De plus, plus on s'éloigne de l'expérience concrète, plus ces notions deviennent floues, instables. Ces enfants ont donc besoin d'enraciner leurs apprentissages dans leur vécu pour parvenir à la généralisation. Ils ont donc besoin d'adultes tenant le rôle de médiateur, organisant leur vécu pour parvenir à l'appropriation puis au dépassement de ce vécu.

L'éducation précoce doit permettre la précision de la perception du monde et son ajustement car celle-ci retentit sur l'organisation de la pensée de l'enfant et ses apprentissages.

Son enjeu est primordial car maîtriser le cours du temps, c'est gagner en liberté d'expression et d'esprit face à la réalité, qui est par là même, mieux comprise.

La prise en charge orthophonique s'inscrit donc dans le temps, afin que l'enfant puisse à son tour s'y inscrire du mieux qu'il peut.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Références bibliographiques

1. ALEMBIK Y.
Le syndrome de DiGeorge.
Journal de l'association Génération 22; mars 2005.
2. BARREAU H.
Le temps.
Paris : PUF; 1998. « Que sais-je »
3. BELTRAMO N.
Syndrome de Di George (micro-délétion 22q11.2) et particularités oro-faciales : Présentation de cas.
Thèse Odontologie: Nancy ; 2006.
4. BRIN F., COURRIER C., LEDERLE E., MASY V.
Dictionnaire d'orthophonie.
Ortho-Edition; 1997.
5. DEBANNE M., GLASER B., GEX-FABRY M., ELIEZ S.
Temporal perception in velo-cardio-facial syndrome.
Neuropsychologia; 2005. 43 (12): p.1754-1762.
6. DIGILIO MC., MARINO B., CAPOLINO R., DALLAPICCOLA B.
Clinical manifestations of deletion 22q11.2 syndrome (DiGeorge / Velo-cardio-facial syndrome).
Images in Paediatric Cardiology; 2005. 23: p.23-24.
7. DIGILIO MC., MARINO B., BAGOLAN P., GIANNOTTI A., DALLAPICCOLA B.
Microdeletion 22q11 and oesophageal atresia.
Journal of Medical Genetics; 1999. 36: p.137-139.
8. DUBOIS G.
Test d'orthophonie, orientation spatiale et temporelle, utilisation d'épreuves Borel-Maisonny, questionnaires espace et temps.
Paris : ESF; 1972.
9. DYCE O., McDONALD-McGINN D., KIRSCHNER R., ZACKAI E., YOUNG K., JACOBS I.
Otolaryngologic manifestations of the 22q11.2 Deletion Syndrome.
Archives of Otolaryngology - Head & Neck Surgery; 2002. 128: p.1408-1412.

10. ELIEZ S.
Troubles cognitifs, psychiatriques et délétion 22q11.
12èmes journées de médecine fœtale, Morzine; 2007.
www.medecine-foetale.com/index.php?rq=morzine2007_presentation_video

11. ELIEZ S., BLASEY C., SCHMITT E., WHITE C., HU D., REISS A.
Velocardiofacial Syndrome : Are structural changes in the temporal and mesial temporal regions related to schizophrenia ?
The American Journal of Psychiatry; 2001. 158: p.447-453.

12. FRAISSE P.
Psychologie du temps.
Paris : PUF; 1967.

13. GESELL A., ILG F.L., BATES-AMES L., BULLIS G.E.
Traduit par GRANJON N., LEZINE I.
L'enfant de 5 à 10 ans.
Paris : PUF; 1975.

14. GIROLAMI-BOULINIER A.
Contrôle des Aptitudes à la Lecture et à l'Écriture (CALE).
Papyrus; 2005.

15. IVANOV D., KIROV G., NORTON N., WILLIAMS H.J., WILLIAMS N.M., NIKOLOV I., TZWETKOVA R., STAMBOLOVA S.M., MURPHY K.C., TONCHEVA D., THAPAR A., O'DONOVAN M.C., OWEN M.J.
Chromosome 22q11 deletions, velo-cardio-facial syndrome and early-onset psychosis.
The British Journal of Psychiatry; 2003. 183: p.409-413.

16. KHOMSI A.
Epreuve d'évaluation des stratégies de compréhension en situation orale (O-52).
Paris : ECPA; 2005.

17. KHOMSI A.
Evaluation du Langage Oral (ELO).
Paris : ECPA; 2001.

18. MALRIEU P.
Les origines de la conscience du temps. Les attitudes temporelles de l'enfant.
Paris : PUF; 1953.

19. MAYNARD T.M., HASKELL G.T., PETERS A.Z., SIKICH L., LIEBERMAN J.A., LAMANTIA A.-S.
A comprehensive analysis of 22q11 gene expression in the developing and adult brain.
Proceedings of the National Academy of Sciences; 2003. 100 (24): p.14433-14438.

20. MINISTERE DE L'EDUCATION NATIONALE
Qu'apprend-on à l'école élémentaire ?
CNDP / XO Editions; 2002.

21. MONTANGERO J.
La notion de durée chez l'enfant de 5 à 9 ans.
Paris : PUF; 1977. « Psychologie d'aujourd'hui ».

22. OSKARSDOTTIR S., BELFRAGE M., SANDSTEDT E., VIGGEDAL G.,
UVEBRANT P.
Disabilities and cognition in children and adolescents with 22q11 deletion syndrome.
Developmental Medicine & Child Neurology; 2005. 47: p.177-184.

23. PIAGET J.
La construction du réel chez l'enfant .
Paris, Neuchâtel : Delachaux et Niestlé; 1973.

24. PIAGET J.
Le développement de la notion de temps chez l'enfant.
Paris : PUF; 1973.

25. PORTMANN D., MARRACO M., LACOMBE D., TAIRE L., GADAN C.,
SIBERCHICOT F.
Aspects ORL et phoniatrique du syndrome de DiGeorge.
Revue de Laryngologie Otologie Rhinologie; 1997. 118 (4): p.273-278.

26. SADEK-KHALIL D.
Un test de langage.
Neuchâtel: Delachaux et Niestlé; 1968.

27. SAMI-ALI M.
Le Corps, l'espace et le temps.
Paris : Dunod; 1991.

28. SCHULZE B., TARIVERDIAN G., KOMPOSCH G., STELLZIG A.
Misclassification Risk of Patients with Bilateral Cleft Lip and Palate and manifestations of Median Facial Dysplasia: A new variant of Del(22q11.2) Syndrome?
American Journal of Medical Genetics; 2001. 99: p.280-285.

29. VALSANGIACOMO E.
Das « Chromosom 22q11 deletion ». Eine Uebersicht.
Paediatrica; 2000. 11 (1): p.14-18.

30. YAMAGISHI H.
The 22q11.2 deletion syndrome.
The Keio Journal of Medicine; 2002. 51 (2): p.77-88.

Sites Internet :

31. ASSOCIATION CONNECT 22
Consultation du site en ligne à l'adresse URL :
www.connect22.ch
32. ASSOCIATION GENERATION 22
Consultation du site en ligne à l'adresse URL :
www.generation22.asso.fr
33. LABORATOIRE LCL
Techniques de cytogénétique moléculaire : hybridation in situ avec sondes fluorescentes (FISH).
www.lablcl.com/referentiel/txt_cyto/txtcyto_techn5.htm
34. WIKIPEDIA
22q11.2deletion syndrome
en.wikipedia.org/wiki/22q11.2_deletion_syndrome

ANNEXES

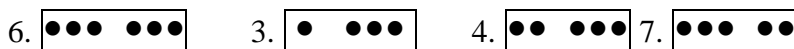
Annexe 1 :
Protocole d'expérimentation.

Evaluation de la notion de temps.

Epreuves sans participation orale

I) Reconnaissance de rythme.

« Je vais taper un rythme sous la table. Tu écoutes bien car tu devras ensuite me montrer lequel j'ai tapé. »



(Un point est accordé pour chaque rythme correctement désigné. Les scores varient donc de 0 à 4 points.)

II) Ordre chronologique et ordre d'énoncé : Le pêcheur.

On place les images de l'histoire du pêcheur devant l'enfant, mais dans cet ordre : 2-1-3.

« Je vais te raconter la petite histoire du pêcheur. Tu dois bien écouter car après, je te poserai des petites questions et tu devras me montrer ce que je te demande. »

« **Le pêcheur tire sur sa canne à pêche après avoir attendu, puis attrape le poisson.** »

« Montre moi ce que le pêcheur a fait en premier. Qu'est-ce qu'il a fait ensuite ? Et en dernier ? »

(Un point est accordé pour chaque image correctement désignée. Les scores varient donc de 0 à 3 points.)

III) Compréhension du temps verbal (images du O-52).

On place la première planche d'images sous les yeux de l'enfant.

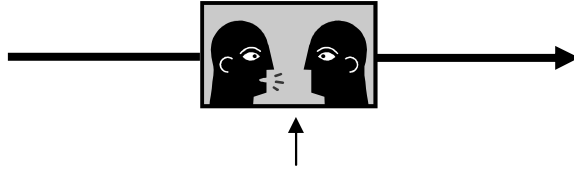
« Tu vois, sur cette feuille tu as quatre images. Je vais te lire une phrase et tu devras me montrer à quelle image elle correspond. Ecoute bien et montre moi. »

1. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir.
2. Je mange les cerises que maman a cueillies.
3. L'oiseau s'envolera.
4. Le garçon lira.
5. Le monsieur conduit.
6. Le monsieur va conduire.
7. Le monsieur a conduit.

(Un point est accordé pour chaque image correctement désignée. Les scores varient donc de 0 à 7 points.)

IV) Repérage avant/ après / pendant : La flèche du temps.

« Tu vois, ça c'est la flèche du temps qui passe (on suit la flèche avec son doigt pour symboliser le temps qui passe) ».



« Ici, c'est nous deux, maintenant, en train de discuter. »

« Est-ce que tu peux me montrer sur la flèche :

1. **Avant** la discussion.
2. **Pendant** la discussion.
3. **Après** la discussion.
4. **Le matin.**
5. **L'après-midi / Le soir** (si on est l'après-midi). »

(Un point est accordé pour chaque item correctement désigné. Les scores varient donc de 0 à 5 points.)

V) Ordre chronologique d'une histoire en images : "Chez le coiffeur."

On donne à l'enfant les images 1 (l'arrivée chez le coiffeur), 3 (la coupe) et 4 (le paiement).

« Je te donne trois images. Est-ce que tu peux les mettre dans l'ordre pour faire une histoire ? » On demande également à l'enfant de les poser sur la table afin que l'on puisse les voir.

« Peux-tu me montrer :

1. Le **début** de l'histoire.
2. La **fin** de l'histoire.
3. La **première** image.
4. La **dernière** image. »

Si l'ordre des images n'est pas correct, on place les images dans le bon ordre avant de lui donner l'image 2 (le shampooing).

« Maintenant, je te donne une quatrième image. Peux-tu la mettre au bon endroit ? »

(Un point est accordé pour chaque item correctement désigné, un autre pour l'ordre et un dernier pour le placement de la dernière image. Les scores varient donc de 0 à 6 points.)

Epreuves avec participation orale

VI) Successivité et simultanété d'énoncés.

On donne à l'enfant deux images : « Regarde bien ces images. Tu vois sur une image, il se passe quelque chose, et sur l'autre, il se passe autre chose. Maintenant, je vais te lire une phrase. Ecoute-la bien.

Si les deux choses se passent en même temps, tu devras poser les deux images l'une sur l'autre (*Montrer à l'enfant avec les deux autres images retournées*).

Si elles ne se passent pas en même temps, tu devras les poser l'une à côté de l'autre, mais dans l'ordre. »

1. « **Avant** d'aller te promener, mets ta veste. »
2. « Range tes jouets **pendant** que je coiffe ta sœur. »

(Un point est accordé pour chaque item. Les scores varient donc de 0 à 2 points.)

VII) Successivité de verbes.

Avant de commencer l'épreuve, on demande à l'enfant s'il sait ce qu'est un verbe et on lui explique s'il a oublié.

« Je vais te donner deux verbes. Tu devras me dire lequel on fait en premier. Tu as le droit de faire une phrase pour t'aider, à haute voix ou dans ta tête. »

1. Pleurer / tomber.
2. Nettoyer / salir.
3. Arriver / partir.
4. Faire cuire / manger.
5. « Attention, je t'en donne trois. Tu dois les mettre dans l'ordre.» S'habiller / se lever / sortir.

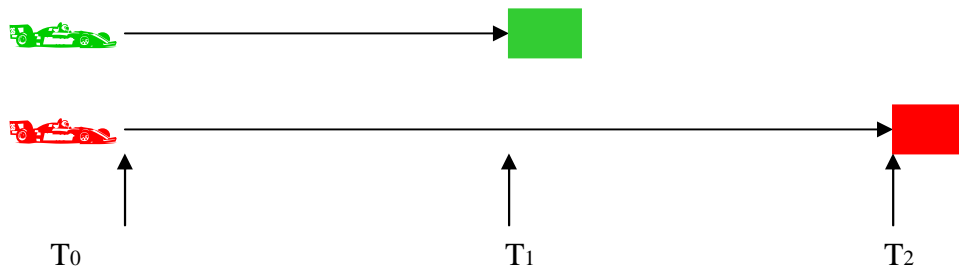
(Un point est accordé pour chaque item. Les scores varient donc de 0 à 5 points.)

VIII) Succession d'événements.

« Regarde bien. Il y a une voiture rouge et une voiture verte. Ça (carton rouge), c'est le garage de la voiture rouge. Et celui-là, le garage de la voiture verte (carton vert).

Tu vas bien regarder ce que je vais faire avec ces voitures, parce qu'après je te poserai des petites questions. »

On manipule le matériel devant l'enfant et on lui demande s'il veut que l'on recommence une fois. Puis on regroupe le matériel face à lui.



Enfin, on demande à l'enfant :

1. Est-ce que les voitures sont parties en même temps ?
2. Sont-elles arrivées en même temps ?
3. Quelle voiture s'est arrêtée en premier ?
4. Laquelle est arrivée plus tard ?

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 4 points.)

IX) Passé, présent, futur.

« Je vais te lire des phrases, tu devras me dire si « c'est fini », si « c'est en train de se faire » ou si « ça va se faire ».

1. Hier, je suis allée à la piscine.
2. Il a cassé un verre.
3. Il prendra l'avion.
4. Le petit garçon mange un bonbon.
5. Il finira son dessin tout à l'heure.

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 5 points.)

Entretien avec l'enfant

X) Localisation dans le temps.

1. Quel jour de la semaine sommes-nous aujourd'hui ?
2. Quel jour était-on hier ?
3. Quel jour était-on avant-hier ?
4. Demain, ça sera quel jour ?
5. Après-demain, ça sera quel jour ?
6. Maintenant, on est le matin ou l'après-midi ?
7. En quel mois sommes-nous ?
8. En quelle saison ?
9. En quelle année ?

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 9 points.)

XI) Ordre et succession : les séries automatiques.

1. Est-ce que tu peux me réciter les jours de la semaine ? *(un point si 7 jours dans l'ordre)*
2. Quel jour il y a avant mardi ?
3. Et après jeudi ?
4. Est-ce que tu peux me réciter les mois de l'année ?
5. Quel mois il y a avant avril ?
6. Quel mois il y a après septembre ?
7. Est-ce que tu connais les 4 saisons de l'année ? *(un point pour les saisons et un point pour l'ordre)*
8. Qu'est-ce que tu peux faire avec ces étiquettes ? *(un point pour la réponse « la date » et un point pour l'ordre.)*

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 10 points.)

XII) Notion d'âge.

1. Est-ce que tu connais ton âge ?
2. Quel âge avais-tu, il y a un an ?
3. Quel âge auras-tu dans un an ?
4. Quelle est ta date de naissance ?
5. Quel âge avais-tu quand tu es né ? *(un point pour une réponse de type « pas d'âge » ; 9 mois peut être accepté)*
6. Selon toi, à quel âge est-on une grande personne ? *(un point si réponse entre 18 et 25 ans)*

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 6 points.)

XIII) Repérage sur l'horloge

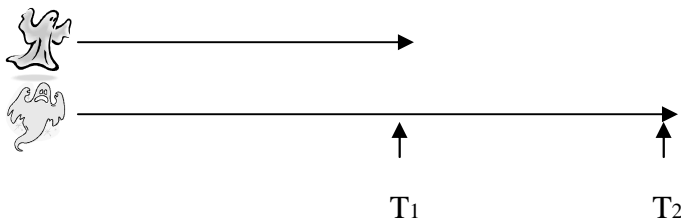
On présente à l'enfant une horloge en carton dont les aiguilles sont mobiles. On lui demande :

1. « Montre-moi sur l'horloge : **midi** »
2. « Montre-moi **trois heures** »
3. « Montre-moi **onze heures** $\frac{1}{4}$ »
4. « Montre-moi **cinq heures trente** »
5. « Montre-moi **quinze heures** »
6. « A quelle heure commence l'école le matin ? » (un point pour une réponse entre 8h et 8h30)
7. « Montre-moi. » (un point si l'heure désignée est celle énoncée précédemment)
8. « A quelle heure se finit l'école l'après-midi ? » (un point accordé pour 16h ou 16h30)
9. « Montre-moi. » (un point si l'heure désignée est celle énoncée précédemment)
10. « Peux-tu me dire quelle heure il est ? »

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 10 points.)

XIV) Appréciation de la durée.

1. Combien de temps dure un jour ? (réponse attendue : 24h)
2. Combien de temps dure la nuit ? (un point pour une réponse entre 7 et 17h)
3. Combien de temps dure le dimanche ?
4. Combien de temps dure le mardi ?
5. Combien de temps dure une année ? (12 mois – 52 semaines – 365 jours)
6. Combien de temps dure un mois ? (4 semaines – 30 jours – ou précisions comme 31 ou 28 jours)
7. Epreuve des fantômes : (on manipule devant l'enfant, deux figurines « fantômes », de la même manière que les voitures)
« Regarde bien ce que je vais faire avec les fantômes, car après je te poserai des petites questions. »



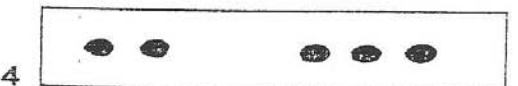
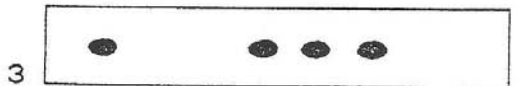
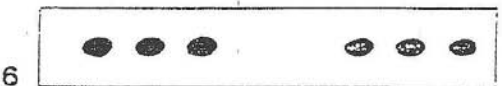
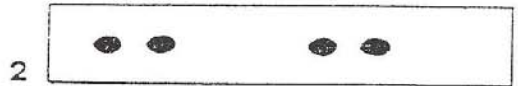
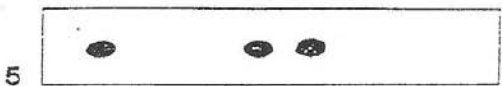
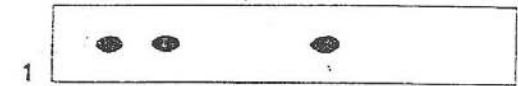
- Ont-ils couru le même temps ?
- Lequel a couru le plus longtemps ?

8. D'après toi, combien de temps a duré notre conversation / travail ? (+/- 10 min)

(Un point est accordé pour chaque bonne réponse. Les scores varient donc de 0 à 9 points.)

Annexe 2 :
Matériel utilisé.

Epreuve I



Epreuve II

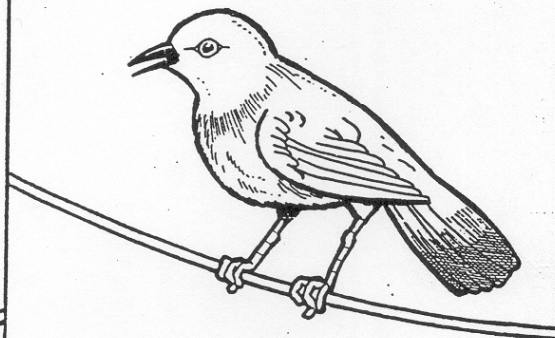
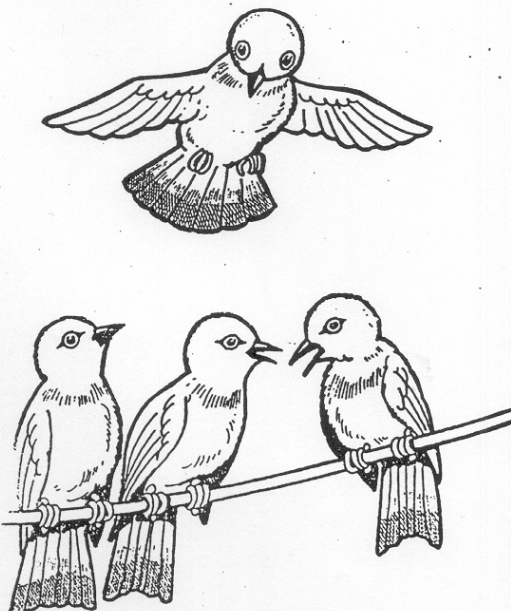
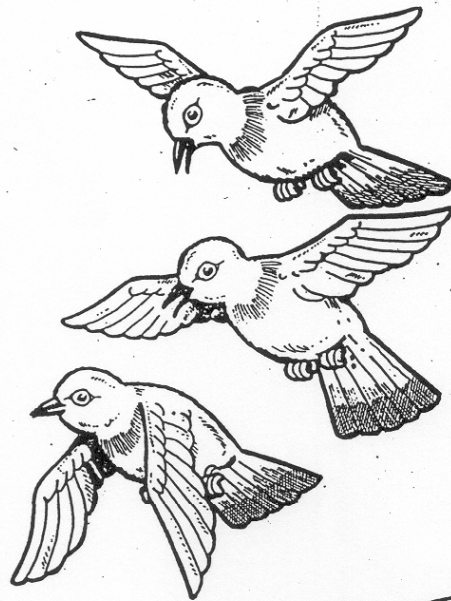
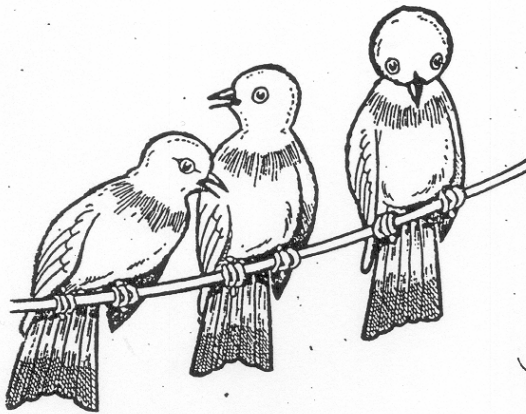


Epreuve III, énoncés 1 et 2.

15

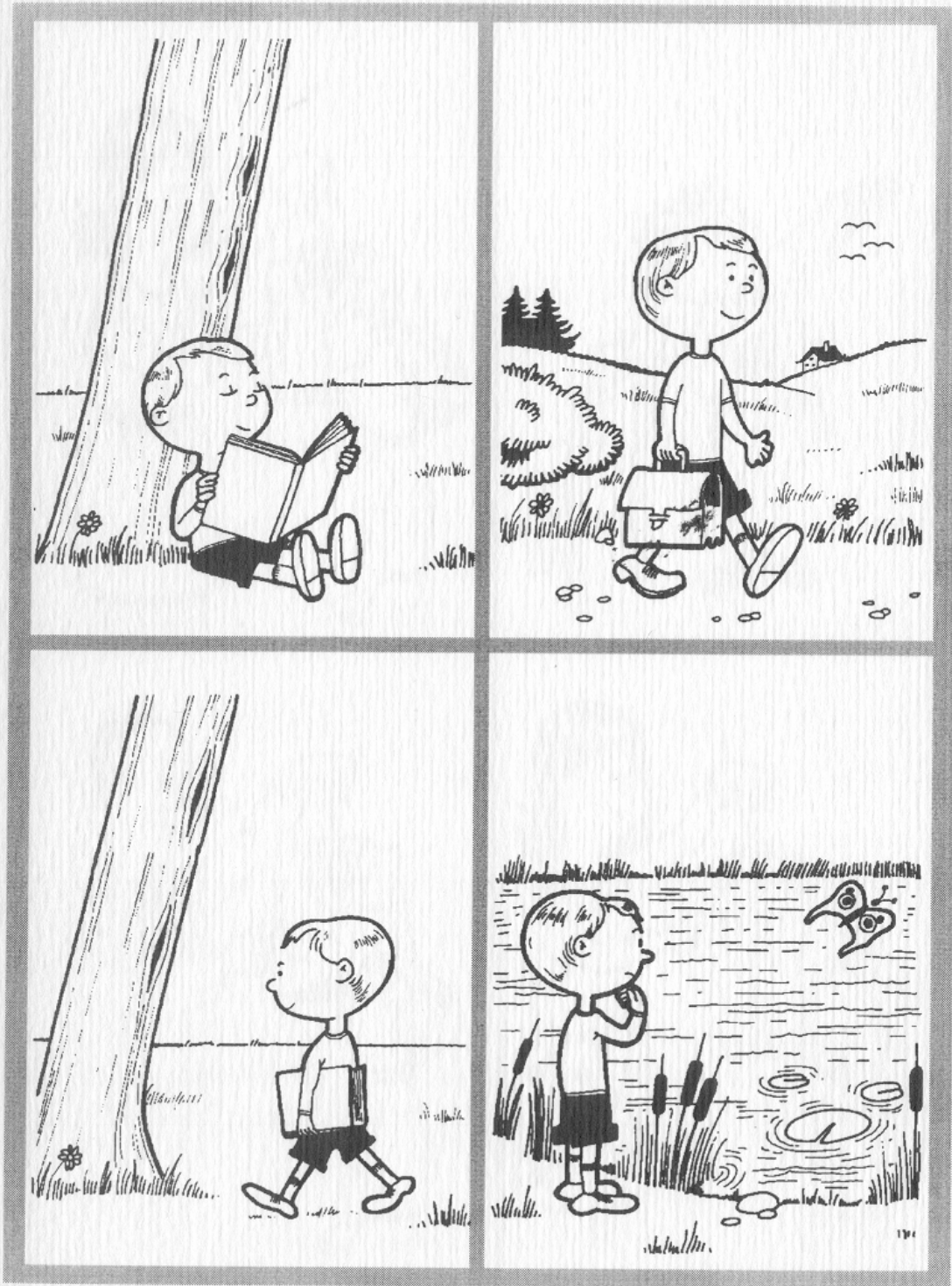


Epreuve III, énoncé 3.



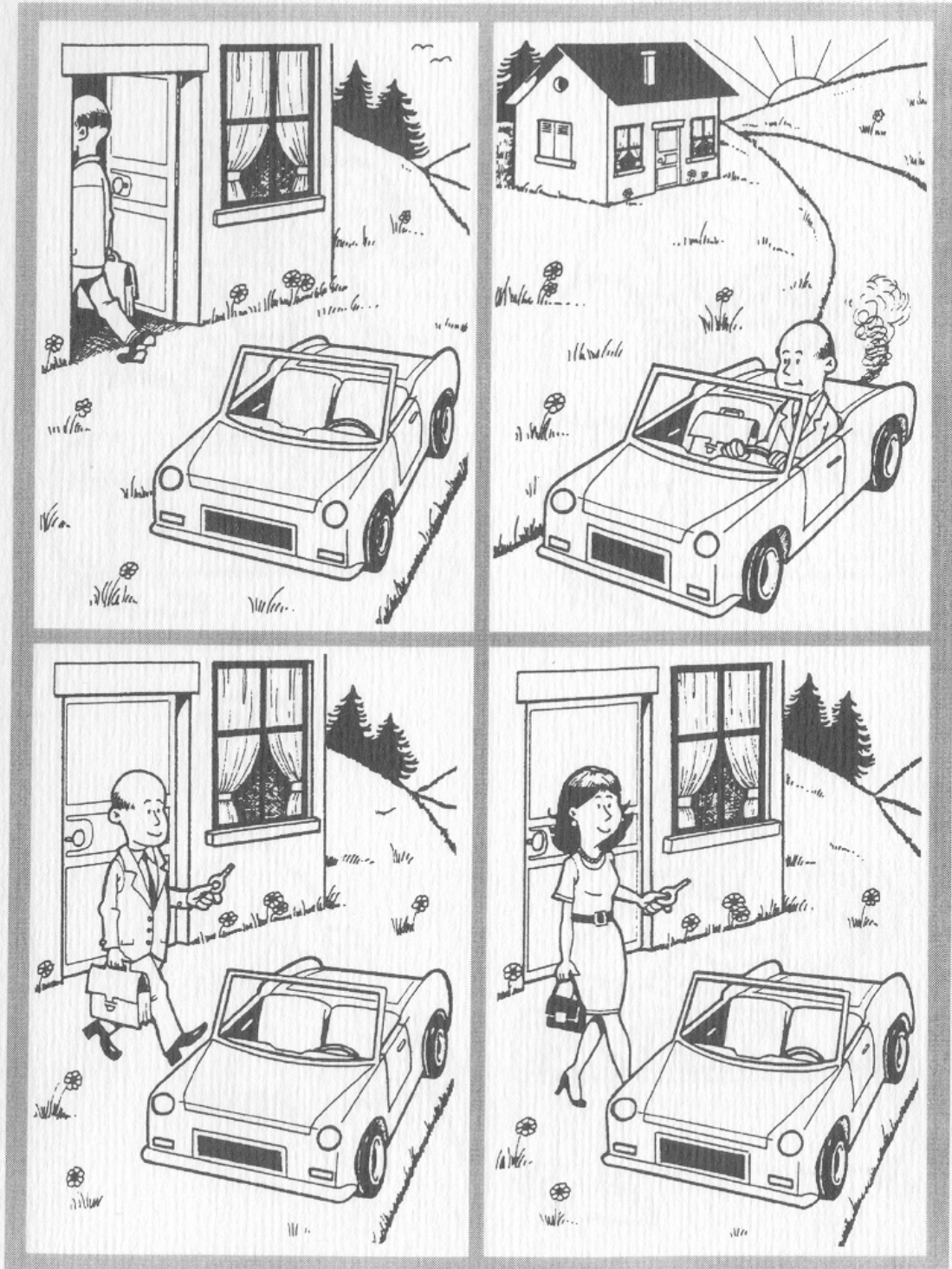
Epreuve III, énoncé 4.

19

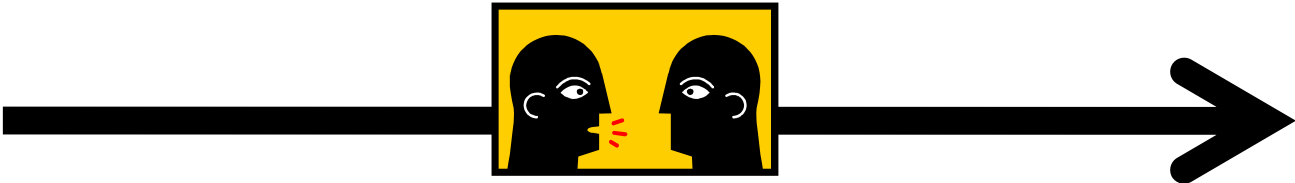


Epreuve III, énoncés 5, 6 et 7.

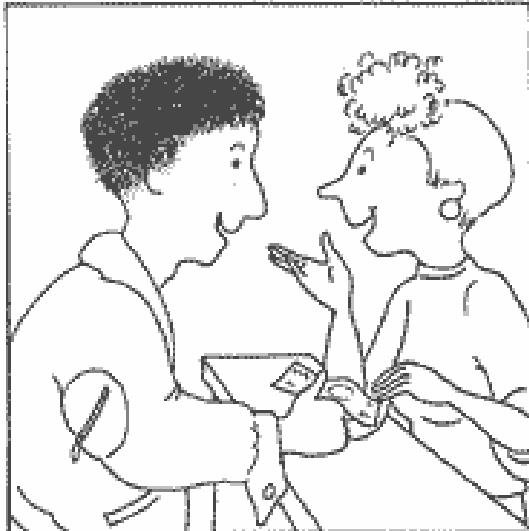
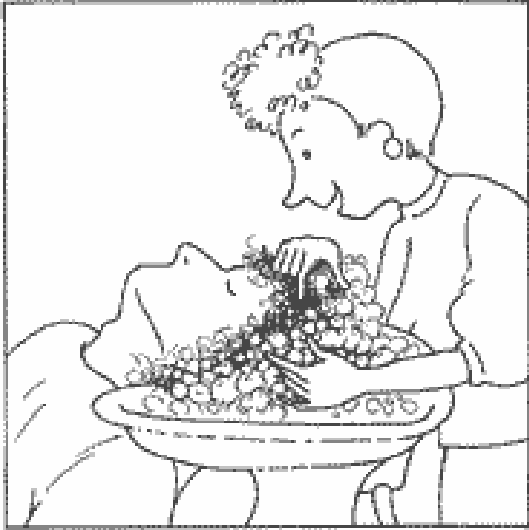
3



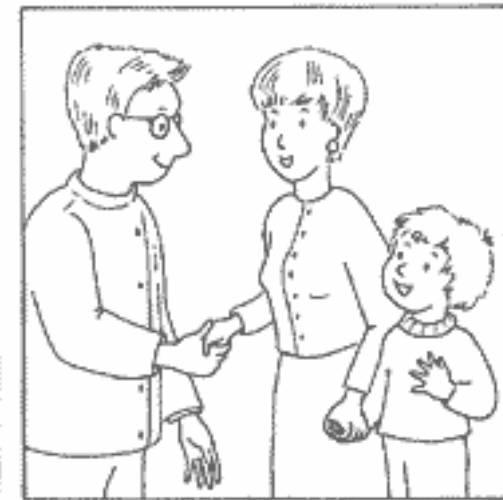
Epreuve IV



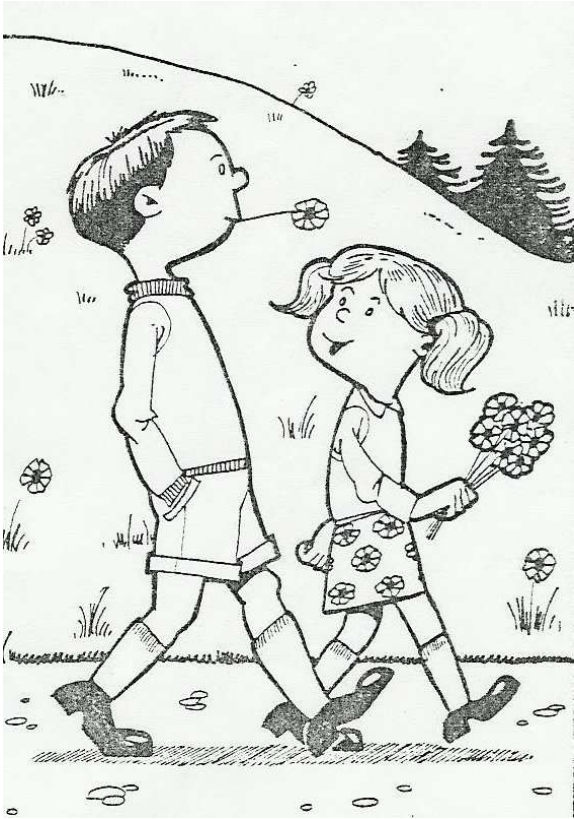
Epreuve V « Chez le coiffeur ».



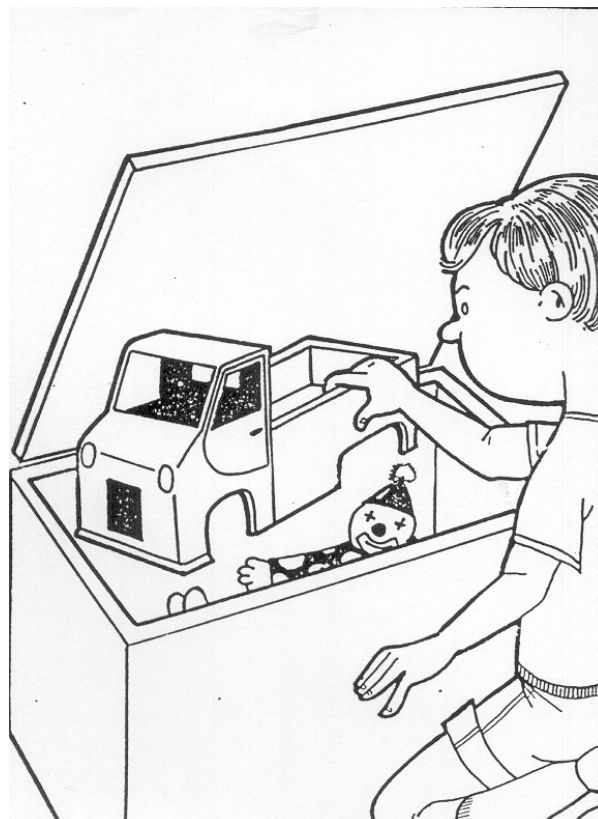
« Chez le dentiste »
(histoire choisie pour le pré-test puis remplacée
par celle du coiffeur)



Epreuve VI, énoncé 1.



Epreuve VI, énoncé 2.



Epreuve XI, item 10.

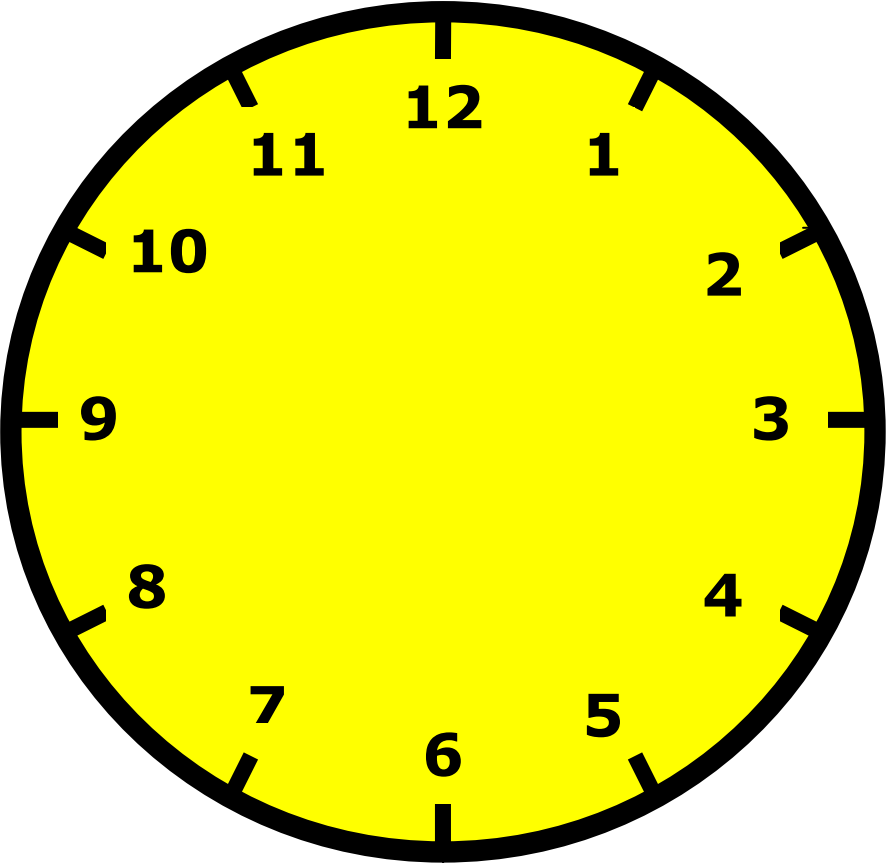
MARDI

4

DECEMBRE

2007

Epreuve XIII



Annexe 3 : Présentation des résultats
des enfants non retenus dans la
population définitive.

Epreuves sans participation orale

Enfant : M

Age : 6 ans 8 mois

**Réponse
attendue Autre**

I) Reconnaissance de rythme

- | | | | |
|---------------|-------------------------------------|--|--------------------------|
| 1. Rythme n°6 | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 2. Rythme n°3 | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 3. Rythme n°4 | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 4. Rythme n°7 | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |

II) Le pêcheur (désignation)

- | | | | |
|---------------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------|
| 1. Ce qu'il a fait en 1 ^{er} | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 2. Ce qu'il a fait ensuite | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 3. Et ce qu'il a fait en dernier. | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |

III) Compréhension du temps verbal O-52

- | | | | |
|---|-------------------------------------|--|---|
| 1. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir. | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 2. Je mange les cerises que maman a cueillies. | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 3. L'oiseau s'envolera. | <input type="checkbox"/> | | <input checked="" type="checkbox"/> l'oiseau vole |
| 4. Le garçon lira. | <input type="checkbox"/> | | <input checked="" type="checkbox"/> le garçon lit |
| 5. Le monsieur conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 6. Le monsieur va conduire. | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 7. Le monsieur a conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |

IV) Flèche du temps

- | | | | |
|--------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------|
| 1. Avant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 2. Pendant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 3. Après la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 4. Le matin | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 5. l'après-midi | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |

V) Histoire en images (le coiffeur)

- | | | | |
|---------------------------------|-------------------------------------|--|-------------------------------------|
| 1. Ordre présenté | <input type="checkbox"/> | | <input checked="" type="checkbox"/> |
| 2. Désignation début | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 3. Désignation fin | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 4. Désignation première image | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 5. Désignation dernière image | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |
| 6. Ajout 4 ^{ème} image | <input checked="" type="checkbox"/> | | <input type="checkbox"/> |

Total : 22 / 25

Epreuves avec participation orale

VI) Successivité/ Simultanéité d'énoncés

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 1. « Avant d'aller te promener, mets ta veste. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. « Range tes jouets pendant que je coiffe ta sœur. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VII) Successivité de verbes

- | | | |
|----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 1. Pleurer / tomber | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. nettoyer / salir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. arriver/ partir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. faire cuire / manger | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. s'habiller/ se lever / sortir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VIII) Succession d'événements

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 1. Les voitures sont-elles parties en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Sont-elles arrivées en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Quelle voiture s'est arrêtée en premier ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Laquelle est arrivée plus tard ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IX) Présent / passé / futur

- | | | |
|---|-------------------------------------|-------------------------------------|
| 1. Hier, je suis allé à la piscine. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Il a cassé un verre.
« maintenant » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> |
| 3. Il prendra l'avion. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Le petit garçon mange un bonbon. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Il finira son dessin tout à l'heure. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 15 / 16

Entretien avec l'enfant

	Réponse Attendue	Autre
X) Localisation dans le temps		
10. Quel jour de la semaine sommes-nous aujourd'hui ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Quel jour était-on hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Quel jour était-on avant-hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Après-demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Maintenant, on est le matin ou l'après-midi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. En quel mois sommes-nous ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. En quelle saison ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. En quelle année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Total : 9 / 9

XI) Ordre et succession, les séries automatiques

9. Est-ce que tu peux me réciter les jours de la semaine ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Quel jour il y a avant mardi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Quel jour il y a après jeudi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Est-ce que tu peux me réciter les mois de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Quel mois il y a avant avril ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Quel mois il y a après septembre ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Est-ce que tu connais les 4 saisons de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. (sont-elles dans l'ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Qu'est-ce que tu peux faire avec ces étiquettes ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Place les dans l'ordre pour faire une date (ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Total : 10 / 10

XII) Notion d'âge

1. Est-ce que tu connais ton âge ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 6 ans 1/2
2. Quel âge avais-tu, il y a un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Quel âge auras-tu dans un an ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> 7 ans
4. Quelle est ta date de naissance ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Quel âge avais-tu quand tu es né ? (pas d'âge ; 9 mois peut être accepté)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 0 mois
6. Selon toi, à quel âge est-on une grande personne ? (réponse entre 18 et 25 ans)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> 16 ans
		Total : 4 / 6

XIII) Repérage sur l'horloge

- | | | |
|--|-------------------------------------|---|
| 11. Montre-moi sur l'horloge : « midi » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 12h30 |
| 12. Montre-moi « trois heures » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 3h15 |
| 13. Montre-moi « onze heures ¼ » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 14. Montre-moi « cinq heures trente » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 15. Montre-moi « quinze heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. A quelle heure commence l'école le matin ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Montre-moi. | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 18. A quelle heure se finit l'école l'après-midi ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Montre-moi. | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 20. Peux-tu me dire l'heure qu'il est ? | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |

Total : 3 / 10

XIV) Appréciation de la durée

- | | | |
|--|-------------------------------------|---|
| 7. Combien de temps dure un jour ? (24h) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 8. Combien de temps dure la nuit ? (entre 7 et 17h) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 9-10 h |
| 9. Combien de temps dure le dimanche ? | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 10. Combien de temps dure le mardi ? | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 11. Combien de temps dure une année ?
(12 mois – 52 sem – 365 j) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 12. Combien de temps dure un mois ?
(4 sem – 30j – ou précisions comme 31 ou 28j) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 7. Epreuve des fantômes : | | |
| - Ont-ils couru le même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Lequel a couru le plus longtemps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. D'après toi, combien de temps a duré notre
conversation / travail ? (+/- 10 min) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 1 min
(→ 23 min) |

Total : 3 / 9

67 / 85

Epreuves sans participation orale

Enfant : N

Age : 8 ans 5 mois

**Réponse
attendue Autre**

I) Reconnaissance de rythme

- | | | |
|---------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 5. Rythme n°6 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Rythme n°3 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Rythme n°4 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Rythme n°7 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

II) Le pêcheur (désignation)

- | | | |
|---------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 4. Ce qu'il a fait en 1 ^{er} | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Ce qu'il a fait ensuite | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Et ce qu'il a fait en dernier. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

III) Compréhension du temps verbal O-52

- | | | |
|---|-------------------------------------|--------------------------|
| 8. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Je mange les cerises que maman a cueillies. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. L'oiseau s'envolera. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Le garçon lira. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Le monsieur conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Le monsieur va conduire. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Le monsieur a conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IV) Flèche du temps

- | | | |
|--------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| Avant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Pendant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Après la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Le matin | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. l'après-midi | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

V) Histoire en images (le coiffeur)

- | | | |
|----------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------------|
| 7. Ordre présenté | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Désignation début | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Désignation fin | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Désignation première image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Désignation dernière image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Ajout 4 ^{ème} image | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> |

Total : 24 / 25

Epreuves avec participation orale

VI) Successivité/ Simultanéité d'énoncés

- | | | |
|--|-------------------------------------|-------------------------------------|
| 1. « Avant d'aller te promener, mets ta veste. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. « Range tes jouets pendant que je coiffe ta sœur. » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> |

VII) Successivité de verbes

- | | | |
|-----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 6. Pleurer / tomber | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. nettoyer / salir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. arriver/ partir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. faire cuire / manger | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. s'habiller/ se lever / sortir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VIII) Succession d'événements

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 5. Les voitures sont-elles parties en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Sont-elles arrivées en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Quelle voiture s'est arrêtée en premier ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Laquelle est arrivée plus tard ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IX) Présent / passé / futur

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 6. Hier, je suis allé à la piscine. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Il a cassé un verre. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Il prendra l'avion. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Le petit garçon mange un bonbon. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Il finira son dessin tout à l'heure. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 15 / 16

Entretien avec l'enfant

	Réponse Attendue	Autre
X) Localisation dans le temps		
19. Quel jour de la semaine sommes-nous aujourd'hui ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Quel jour était-on hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Quel jour était-on avant-hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Après-demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Maintenant, on est le matin ou l'après-midi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. En quel mois sommes-nous ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. En quelle saison ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. En quelle année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Total : 9 / 9

XI) Ordre et succession, les séries automatiques		
19. Est-ce que tu peux me réciter les jours de la semaine ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Quel jour il y a avant mardi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Quel jour il y a après jeudi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Est-ce que tu peux me réciter les mois de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Quel mois il y a avant avril ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Quel mois il y a après septembre ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Est-ce que tu connais les 4 saisons de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. (sont-elles dans l'ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Qu'est-ce que tu peux faire avec ces étiquettes ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> ∅
28. Place les dans l'ordre pour faire une date (ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Total : 9 / 10

XII) Notion d'âge		
1. Est-ce que tu connais ton âge ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Quel âge avais-tu, il y a un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Quel âge auras-tu dans un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Quelle est ta date de naissance ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Quel âge avais-tu quand tu es né ? (pas d'âge ; 9 mois peut être accepté)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> 1 mois
6. Selon toi, à quel âge est-on une grande personne ? (réponse entre 18 et 25 ans)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 18 ans
		Total : 5 / 6

XIII) Repérage sur l'horloge

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 20. Montre-moi sur l'horloge : « midi » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Montre-moi « trois heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Montre-moi « onze heures $\frac{1}{4}$ » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Montre-moi « cinq heures trente » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Montre-moi « quinze heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. A quelle heure commence l'école le matin ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. Montre-moi. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. A quelle heure se finit l'école l'après-midi ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. Montre-moi. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Peux-tu me dire l'heure qu'il est ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 10 / 10

XIV) Appréciation de la durée

- | | | |
|--|-------------------------------------|--|
| 13. Combien de temps dure un jour ? (24h) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 12h |
| 14. Combien de temps dure la nuit ? (entre 7 et 17h) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 12h |
| 15. Combien de temps dure le dimanche ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 24h |
| 16. Combien de temps dure le mardi ? | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 17. Combien de temps dure une année ?
(12 mois – 52 sem – 365 j) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 365 jours |
| 18. Combien de temps dure un mois ?
(4 sem – 30j – ou précisions comme 31 ou 28j) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 31 jours |
| 7. Epreuve des fantômes : | | |
| - Ont-ils couru le même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Lequel a couru le plus longtemps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. D'après toi, combien de temps a duré notre
conversation / travail ? (+/- 10 min) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 20 min
(→ 26 min) |

Total : 7 / 9

79 / 85

Epreuves sans participation orale

Enfant : 0

Age : 8 ans 6 mois.

**Réponse
attendue Autre**

I) Reconnaissance de rythme

- | | | |
|----------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 9. Rythme n°6 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Rythme n°3 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Rythme n°4 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Rythme n°7 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

II) Le pêcheur (désignation)

- | | | |
|---------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 7. Ce qu'il a fait en 1 ^{er} | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Ce qu'il a fait ensuite | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Et ce qu'il a fait en dernier. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

III) Compréhension du temps verbal O-52

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 15. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Je mange les cerises que maman a cueillies. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. L'oiseau s'envolera. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. Le garçon lira. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Le monsieur conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Le monsieur va conduire. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Le monsieur a conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IV) Flèche du temps

- | | | |
|---------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 10. Avant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Pendant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Après la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Le matin | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. L'après-midi | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

V) Histoire en images (le coiffeur)

- | | | |
|----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 13. Ordre présenté | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Désignation début | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Désignation fin | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Désignation première image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Désignation dernière image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. Ajout 4 ^{ème} image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 25 / 25

Epreuves avec participation orale

VI) Successivité/ Simultanéité d'énoncés

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 1. « Avant d'aller te promener, mets ta veste. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. « Range tes jouets pendant que je coiffe ta sœur. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VII) Successivité de verbes

- | | | |
|-----------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------------|
| 11. Pleurer / tomber | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. nettoyer / salir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. arriver/ partir | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> |
| 14. faire cuire / manger | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. s'habiller/ se lever / sortir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VIII) Succession d'événements

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 9. Les voitures sont-elles parties en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Sont-elles arrivées en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Quelle voiture s'est arrêtée en premier ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Laquelle est arrivée plus tard ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IX) Présent / passé / futur

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 11. Hier, je suis allé à la piscine. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Il a cassé un verre. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Il prendra l'avion. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Le petit garçon mange un bonbon. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Il finira son dessin tout à l'heure. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 15 / 16

Entretien avec l'enfant

	Réponse attendue	Autre
X) Localisation dans le temps		
28. Quel jour de la semaine sommes-nous aujourd'hui ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Quel jour était-on hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Quel jour était-on avant-hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Après-demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Maintenant, on est le matin ou l'après-midi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. En quel mois sommes-nous ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. En quelle saison ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. En quelle année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Total : 9 / 9

XI) Ordre et succession, les séries automatiques		
29. Est-ce que tu peux me réciter les jours de la semaine ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Quel jour il y a avant mardi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Quel jour il y a après jeudi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Est-ce que tu peux me réciter les mois de l'année ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
33. Quel mois il y a avant avril ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> mai
34. Quel mois il y a après septembre ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> Ø
35. Est-ce que tu connais les 4 saisons de l'année ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
36. (sont-elles dans l'ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37. Qu'est-ce que tu peux faire avec ces étiquettes ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Place les dans l'ordre pour faire une date (ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Total : 6 / 10

XII) Notion d'âge		
1. Est-ce que tu connais ton âge ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Quel âge avais-tu, il y a un an ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> 6 ans
3. Quel âge auras-tu dans un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Quelle est ta date de naissance ?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
5. Quel âge avais-tu quand tu es né ? (pas d'âge ; 9 mois peut être accepté)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> 20 mois
6. Selon toi, à quel âge est-on une grande personne ? (réponse entre 18 et 25 ans)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 20 ans
		Total : 3 / 6

XIII) Repérage sur l'horloge

- | | | |
|--|-------------------------------------|---|
| 29. Montre-moi sur l'horloge : « midi » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30. Montre-moi « trois heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 31. Montre-moi « onze heures $\frac{1}{4}$ » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 10h45 |
| 32. Montre-moi « cinq heures trente » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 5h20 |
| 33. Montre-moi « quinze heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. A quelle heure commence l'école le matin ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Montre-moi. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 36. A quelle heure se finit l'école l'après-midi ? | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 37. Montre-moi. | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 10. Peux-tu me dire l'heure qu'il est ? | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 4h09 ou 9h04
(→ 15h45) |

Total : 5 / 10

XIV) Appréciation de la durée

- | | | |
|--|-------------------------------------|--|
| 19. Combien de temps dure un jour ? (24h) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Combien de temps dure la nuit ? (entre 7 et 17h) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 24h |
| 21. Combien de temps dure le dimanche ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Combien de temps dure le mardi ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Combien de temps dure une année ?
(12 mois – 52 sem – 365 j) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> Ø |
| 24. Combien de temps dure un mois ?
(4 sem – 30j – ou précisions comme 31 ou 28j) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 30 jours |
| 7. Epreuve des fantômes : | | |
| - Ont-ils couru le même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Lequel a couru le plus longtemps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. D'après toi, combien de temps a duré notre
conversation / travail ? (+/- 10 min) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 35 min
(→ 39 min) |

Total : 7 / 9

70 / 85

Epreuves sans participation orale

Enfant : P

Age : 8 ans 6 mois.

**Réponse
attendue Autre**

I) Reconnaissance de rythme

- | | | |
|----------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 13. Rythme n°6 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Rythme n°3 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Rythme n°4 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Rythme n°7 | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

II) Le pêcheur (désignation)

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 10. Ce qu'il a fait en 1 ^{er} | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Ce qu'il a fait ensuite | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Et ce qu'il a fait en dernier. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

III) Compréhension du temps verbal O-52

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 22. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Je mange les cerises que maman a cueillies. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. L'oiseau s'envolera. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. Le garçon lira. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26. Le monsieur conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27. Le monsieur va conduire. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28. Le monsieur a conduit. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IV) Flèche du temps

- | | | |
|---------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 15. Avant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Pendant la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Après la discussion | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. Le matin | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. L'après-midi | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

V) Histoire en images (le coiffeur)

- | | | |
|----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 19. Ordre présenté | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Désignation début | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Désignation fin | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Désignation première image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Désignation dernière image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Ajout 4 ^{ème} image | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 25 / 25

Epreuves avec participation orale

VI) Successivité/ Simultanéité d'énoncés

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 1. « Avant d'aller te promener, mets ta veste. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. « Range tes jouets pendant que je coiffe ta sœur. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VII) Successivité de verbes

- | | | |
|-----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 16. Pleurer / tomber | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. nettoyer / salir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. arriver/ partir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. faire cuire / manger | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. s'habiller/ se lever / sortir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VIII) Succession d'événements

- | | | |
|---|-------------------------------------|--------------------------|
| 13. Les voitures sont-elles parties en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Sont-elles arrivées en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Quelle voiture s'est arrêtée en premier ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Laquelle est arrivée plus tard ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IX) Présent / passé / futur

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 16. Hier, je suis allé à la piscine. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Il a cassé un verre. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. Il prendra l'avion. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Le petit garçon mange un bonbon. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Il finira son dessin tout à l'heure. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 16 / 16

Entretien avec l'enfant

	Réponse Attendue	Autre
X) Localisation dans le temps		
37. Quel jour de la semaine sommes-nous aujourd'hui ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Quel jour était-on hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39. Quel jour était-on avant-hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41. Après-demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42. Maintenant, on est le matin ou l'après-midi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
43. En quel mois sommes-nous ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
44. En quelle saison ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45. En quelle année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Total : 9 / 9		

XI) Ordre et succession, les séries automatiques		
39. Est-ce que tu peux me réciter les jours de la semaine ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Quel jour il y a avant mardi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41. Quel jour il y a après jeudi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42. Est-ce que tu peux me réciter les mois de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
43. Quel mois il y a avant avril ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
44. Quel mois il y a après septembre ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45. Est-ce que tu connais les 4 saisons de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
46. (sont-elles dans l'ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
47. Qu'est-ce que tu peux faire avec ces étiquettes ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Place les dans l'ordre pour faire une date (ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Total : 10 / 10		

XII) Notion d'âge		
1. Est-ce que tu connais ton âge ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Quel âge avais-tu, il y a un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Quel âge auras-tu dans un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Quelle est ta date de naissance ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Quel âge avais-tu quand tu es né ? (pas d'âge ; 9 mois peut être accepté)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> 1 mois
6. Selon toi, à quel âge est-on une grande personne ? (réponse entre 18 et 25 ans)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Total : 5 / 6		

XIII) Repérage sur l'horloge

- 38. Montre-moi sur l'horloge : « midi »
- 39. Montre-moi « trois heures »
- 40. Montre-moi « onze heures $\frac{1}{4}$ »
- 41. Montre-moi « cinq heures trente »
- 42. Montre-moi « quinze heures »
- 43. A quelle heure commence l'école le matin ?
- 44. Montre-moi.
- 45. A quelle heure se finit l'école l'après-midi ?
- 46. Montre-moi.
- 10. Peux-tu me dire l'heure qu'il est ?

<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Total : 10 / 10

XIV) Appréciation de la durée

- 25. Combien de temps dure un jour ? (24h)
- 26. Combien de temps dure la nuit ? (entre 7 et 17h) 7h30
- 27. Combien de temps dure le dimanche ?
- 28. Combien de temps dure le mardi ?
- 29. Combien de temps dure une année ? 52 semaines
(12 mois – 52 sem – 365 j)
- 30. Combien de temps dure un mois ? 31 jours
(4 sem – 30j – ou précisions comme 31 ou 28j)
- 7. Epreuve des fantômes :
 - Ont-ils couru le même temps ?
 - Lequel a couru le plus longtemps ?
- 8. D'après toi, combien de temps a duré notre conversation / travail ? (+/- 10 min) $\frac{1}{2}$ heure
(→ 23 min)

Total : 9 / 9

84 / 85

Epreuves sans participation orale

Enfant : Q

Age : 9 ans 2 mois

	Réponse attendue	Autre
<u>I) Reconnaissance de rythme</u>		
17. Rythme n°6	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Rythme n°3	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Rythme n°4	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Rythme n°7	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<u>II) Le pêcheur (désignation)</u>		
13. Ce qu'il a fait en 1 ^{er}	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Ce qu'il a fait ensuite	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Et ce qu'il a fait en dernier.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<u>III) Compréhension du temps verbal O-52</u>		
29. Je mange les cerises que maman est en train de cueillir.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Je mange les cerises que maman a cueillies.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. L'oiseau s'envolera.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Le garçon lira.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Le monsieur conduit.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Le monsieur va conduire.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Le monsieur a conduit.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<u>IV) Flèche du temps</u>		
20. Avant la discussion	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Pendant la discussion	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Après la discussion	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Le matin	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. L'après-midi	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<u>V) Histoire en images (le coiffeur)</u>		
25. Ordre présenté	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Désignation début	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Désignation fin	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Désignation première image	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Désignation dernière image	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Ajout 4 ^{ème} image	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Total : 24 / 25

Epreuves avec participation orale

VI) Successivité/ Simultanéité d'énoncés

- | | | |
|--|-------------------------------------|--------------------------|
| 1. « Avant d'aller te promener, mets ta veste. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. « Range tes jouets pendant que je coiffe ta sœur. » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VII) Successivité de verbes

- | | | |
|-----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| 21. Pleurer / tomber | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. nettoyer / salir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. arriver/ partir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. faire cuire / manger | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. s'habiller/ se lever / sortir | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VIII) Succession d'événements

- | | | |
|---|-------------------------------------|--------------------------|
| 17. Les voitures sont-elles parties en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18. Sont-elles arrivées en même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Quelle voiture s'est arrêtée en premier ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Laquelle est arrivée plus tard ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

IX) Présent / passé / futur

- | | | |
|--|-------------------------------------|---|
| 21. Hier, je suis allé à la piscine. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Il a cassé un verre. | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> présent |
| 23. Il prendra l'avion. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 24. Le petit garçon mange un bonbon. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25. Il finira son dessin tout à l'heure. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 15 / 16

Entretien avec l'enfant

	Réponse attendue	Autre
X) Localisation dans le temps		
46. Quel jour de la semaine sommes-nous aujourd'hui ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
47. Quel jour était-on hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Quel jour était-on avant-hier ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Après-demain, ça sera quel jour ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
51. Maintenant, on est le matin ou l'après-midi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
52. En quel mois sommes-nous ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
53. En quelle saison ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
54. En quelle année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Total : 9 / 9	
XI) Ordre et succession, les séries automatiques		
49. Est-ce que tu peux me réciter les jours de la semaine ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Quel jour il y a avant mardi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
51. Quel jour il y a après jeudi ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
52. Est-ce que tu peux me réciter les mois de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
53. Quel mois il y a avant avril ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
54. Quel mois il y a après septembre ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
55. Est-ce que tu connais les 4 saisons de l'année ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
56. (sont-elles dans l'ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
57. Qu'est-ce que tu peux faire avec ces étiquettes ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
58. Place les dans l'ordre pour faire une date (ordre ?)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Total : 10 / 10	
XII) Notion d'âge		
1. Est-ce que tu connais ton âge ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Quel âge avais-tu, il y a un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Quel âge auras-tu dans un an ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Quelle est ta date de naissance ?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Quel âge avais-tu quand tu es né ? (pas d'âge ; 9 mois peut être accepté)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> zéro
6. Selon toi, à quel âge est-on une grande personne ? (réponse entre 18 et 25 ans)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 18 ans
	Total : 6 / 6	

XIII) Repérage sur l'horloge

- | | | |
|--|-------------------------------------|---|
| 47. Montre-moi sur l'horloge : « midi » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 48. Montre-moi « trois heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 49. Montre-moi « onze heures $\frac{1}{4}$ » | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 10h55 |
| 50. Montre-moi « cinq heures trente » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 51. Montre-moi « quinze heures » | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 52. A quelle heure commence l'école le matin ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 53. Montre-moi. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 54. A quelle heure se finit l'école l'après-midi ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 55. Montre-moi. | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Peux-tu me dire l'heure qu'il est ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Total : 9 / 10

XIV) Appréciation de la durée

- | | | |
|--|-------------------------------------|---|
| 31. Combien de temps dure un jour ? (24h) | <input type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> 12h |
| 32. Combien de temps dure la nuit ? (entre 7 et 17h) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 12h |
| 33. Combien de temps dure le dimanche ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Combien de temps dure le mardi ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Combien de temps dure une année ?
(12 mois – 52 sem – 365 j) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 12 mois |
| 36. Combien de temps dure un mois ?
(4 sem – 30j – ou précisions comme 31 ou 28j) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 30 jours |
| 7. Epreuve des fantômes : | | |
| - Ont-ils couru le même temps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Lequel a couru le plus longtemps ? | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. D'après toi, combien de temps a duré notre
conversation / travail ? (+/- 10 min) | <input checked="" type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> 25-30 min
(→ 20min) |

Total : 8 / 9

81 / 85

GRANDCLAUDE Elodie

La notion de temps chez les enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2.
Mémoire d'orthophonie. Nancy 2007.

Résumé

Le syndrome de microdélétion 22q11.2 est une anomalie génétique qui touche environ une naissance sur 2000.

Consciente du profil cognitif des enfants porteurs de cette microdélétion et de leurs difficultés spécifiques qui touchent les raisonnements abstraits et leurs aptitudes à planifier et à organiser, nous nous sommes intéressée à la notion de temps et avons souhaité observer comment les enfants appréciaient cette notion et s'y repéraient.

Comment ces enfants appréhendent-ils le temps et toutes les notions qui lui sont relatives, en dépit de leurs troubles d'apprentissage et d'abstraction ?

Nous avons donc cherché à cibler les difficultés d'enfants âgés de 7 à 9 ans, au moyen d'un protocole élaboré à partir de divers tests et évaluant la notion de temps, tant au niveau linguistique que métrique.

La comparaison des résultats obtenus par trois enfants porteurs d'une microdélétion 22q11.2 avec ceux obtenus par un groupe contrôle nous a permis de pointer les notions qui posaient problème à ces enfants. Il est apparu que les principales difficultés concernaient les notions de chronologie, temps verbal, situation temporelle ainsi que la notion de durée.

Cette évaluation ne constitue que la phase initiale d'une étude plus approfondie, mais ces résultats permettent déjà d'établir une prise en charge plus spécifique.

Mots clés

Syndrome génétique

Organisation temporelle

Evaluation

Enfant

Jury

Président : Mademoiselle C. STRAZIELLE, Professeur des Universités

Rapporteur : Madame M. SIMONIN, Orthophoniste

Assesseur : Monsieur L. COFFINET, Médecin ORL

Invité : Madame M.C. DELLAVEDOVA