

L'apport des modèles de traitement de l'information dans l'étude et l'analyse des dyscalculies développementales chez l'enfant arabophone

NAIT SI ALI Ali
Laboratoire SLANCOM, Université
d'Alger

Introduction

Au cours du développement normal, l'enfant utilise des stratégies variées pour résoudre des opérations arithmétiques. Dans le cas de l'addition, par exemple, diverses stratégies de comptage sont utilisées par l'enfant. Celles-ci se distinguent suivant le type de support utilisé (comptage des objets, comptage sur les doigts, comptage verbal uniquement) ou la procédure employée (comptage du tout, soit un comptage à partir de 1 pour chacun des termes [par exemple, pour réaliser $3 + 5$, je compte 1,2,3,4,5,6,7,8], comptage max ou comptage à partir du premier terme [par exemple, $3+5 = 4,5,6,7,8$] et comptage min, soit, à partir du plus grand terme [par exemple, $3+5 = 6,7,8$]). En outre, l'enfant peut aussi recourir à la simple récupération en mémoire de la réponse. La mémorisation des réponses apparaît, d'abord pour les calculs, avec une petite somme, et pour les doubles (soit, les additions de deux termes égaux, comme $4+4$).

La mémorisation de certains faits permet aussi la mise en place de stratégies de décomposition qui réduisent fortement le nombre de pas de comptage (par exemple, s'il connaît la réponse à $3+3$, l'enfant peut résoudre $3+4$ par $3+3+1$). Bien que certaines stratégies soient clairement plus efficaces et rapides que d'autres, le développement ne suit pas une évolution en stade dans laquelle une stratégie peu mature serait abandonnée au profit d'une autre, plus mature. Au contraire, à chaque moment, l'enfant dispose d'une palette de stratégies différentes dans lesquelles les plus efficaces sont de plus en plus favorisées aux dépens des moins matures (SIEGLER, 1987).

Les stratégies utilisées par les enfants dyscalculiques sont peu matures. Par exemple, ils utilisent majoritairement la stratégie du comptage du tout quand les autres enfants comptent à partir du premier ou du plus grand terme et ont encore recours à des procédures de comptage quand leurs compagnons récupèrent la solution en mémoire à long terme (GEARY, 1990). Ils produisent également plus d'erreurs, et ce, tant dans les procédures de comptage que dans la récupération. Le choix de la stratégie utilisée ne semble pas non plus optimal. En effet, pour résoudre un problème

donné, ces enfants optent, parfois, pour des stratégies qui les conduisent à produire beaucoup d'erreurs. Par exemple, ils peuvent résoudre des additions par récupération en mémoire de la réponse alors que, très souvent, cette stratégie les amène à produire une erreur. Ou encore, ils peuvent utiliser des stratégies de comptage même pour résoudre des problèmes pour lesquels ils connaissent la réponse en mémoire. Enfin, les temps de réponse suivent un profil atypique. Ainsi, et contrairement aux observations réalisées chez des écoliers témoins, le temps de récupération d'une réponse en mémoire n'est que faiblement prédit par la somme des deux termes du problème. Par ailleurs, un suivi longitudinal de ces enfants montre que progressivement, ils mettent en oeuvre des stratégies de comptage de plus en plus matures, qu'ils diminuent leur taux d'erreurs et l'efficacité de leurs stratégies de comptage mais qu'en revanche, leur taux de récupération de la réponse en mémoire à long terme reste invariablement bas (GEARY, BROWN & SAMARANAYAKE, 1991).

I. Notion du traitement de l'information et niveaux de traitement

La cognition est constituée par un ensemble de niveaux de traitement. Ces niveaux de traitement permettent de passer de l'énergie physique, qui frappe les récepteurs sensoriels, aux représentations les plus élaborées (JOHNSON-LAIRD P.N., 1983), ces traitements sont orientés par des objectifs d'action. Le propre de l'activité cognitive est d'être finalisée.

On peut distinguer trois grands niveaux de traitement :

Le premier niveau : infra sémantique, celui de l'extraction de l'information du signal : il correspond à l'analyse du signal physique et concerne l'étude des systèmes spécialisés dans l'extraction de l'information du signal, qui assurent l'exécution des mouvements (objet de la perception et de l'étude des mouvements) (FAYOL M., 1992).

Deuxième niveau : niveau sémantique de l'identification des objets et des formes, physique ou symbolique, pris isolément, en dehors de leur contexte.

Troisième niveau : niveau sémantique d'interprétation et de décisions, celui du traitement des significations et de l'élaboration des décisions d'action. Ce niveau est celui de l'interprétation c'est-à-dire de l'intégration des significations auxquelles on a accès par l'identification des mots et des objets (KINTSCH & GREENO, 1983).

Cette interprétation prend en compte le contexte de la situation et de la tâche, elle permet l'élaboration d'objectifs et des décisions d'action.

Les traitements s'inscrivent dans des tâches, et la notion de traitement est inséparable de la notion de tâche. Pour décrire les traitements en eux-mêmes et dans leurs conditions de fonctionnement, il est donc nécessaire de connaître leurs conditions de déclenchement et de mise en œuvre, tâche à laquelle les traitements sont intégrés et jouent un rôle fondamental dans le contrôle des traitements (VAN DIJK & KINTSCH, 1983), d'où l'importance prise par la notion de « tâche » et « d'analyse de tâche ».

Le statut de ces tâches dépend du niveau du traitement considéré.

Niveau 3 de compréhension, raisonnement, résolution de problèmes. Les tâches expérimentales utilisées correspondent aux activités étudiées (comprendre un texte, fixer en mémoire son contenu pour se le remémorer ultérieurement ou le rapporter, évoluer par rapport à une norme, argumenter pour convaincre un interlocuteur, résoudre un problème...).

Niveau 1 et 2 d'extraction de l'information perceptive et à l'accès aux significations : on s'intéresse aux traitements en eux-mêmes. Pour étudier les traitements chez des sujets, il est nécessaire de se mettre en condition de les faire apparaître. Il faut donc faire réaliser aux sujets des tâches mettant en œuvre très directement ces traitements.

Il est nécessaire d'utiliser des tâches expérimentales avec objectif immédiatement exécutable et des tâches liées à la situation perspective spécifique bien contrôlée, puis des tâches qui ne requièrent pas d'élaboration d'une réponse. La réponse consiste à faire une sélection parmi plusieurs réponses possibles.

Les activités cognitives finalisées sont des activités mentales complexes : activités de compréhension, de raisonnement et de résolution de problèmes. Elles se distinguent des précédentes car elles ne déclenchent pas directement des traitements permettant la sélection d'une réponse. L'élaboration de la réponse nécessite une longue chaîne de traitements médiatisés par des représentations et des objectifs dérivés pour réaliser les objectifs définis par ces tâches ; il faut élaborer des objectifs intermédiaires.

Cette élaboration repose sur :

L'interprétation de la situation, l'évocation de connaissance et la production d'inférences.

Pour la récupération des connaissances, ces activités utilisent des structures de stockage de l'information. Ces structures ont leurs lois d'accès propres.

II. Les modèles cognitifs de l'étude et de l'examen du calcul

Les trois principaux modèles émergeant dans le cadre de la neuropsychologie cognitive sont : le modèle de transcodage asémantique de SERON & DELOCHE, le modèle du triple code de DEHAENE & COHEN et de l'architecture modulaire et fonctionnelle de MC-CLOSKEY et collaborateurs que nous détaillerons ci-dessous.

II.1 Le modèle de transcodage asémantique de SERON & DELOCHE

Ce modèle se base sur le transcodage des nombres, lequel permet de passer d'un code numérique à un autre. Le système des numéraux verbaux comprend plusieurs classes de Primitives lexicales : (a) les unités - quantités de base de un à neuf); (b) les particuliers (nombres de onze à seize ou quantités de base de 1 à 6 plus dix); (c) les dizaines (quantités de base multipliées par dix); (d) les opérateurs (quantités combinées avec les autres classes sous la forme de produits ou sommes).

II.2 Le modèle du triple code de DEHAENE & COHEN

En 1992, ces auteurs proposent le modèle du triple code, modèle fonctionnel avec des rapprochements anatomiques. Il postule l'existence de trois codes différents rattachés à des types de représentations avec un traitement numérique particulier, l'un serait visuel arabe, l'autre verbal auditif et finalement un troisième, analogique.

Le code visuel arabe permettrait les calculs écrits (procédures) et le jugement de parité (l'exactitude).

Le code verbal auditif jouerait un rôle dans le comptage (dénombrement) et le stockage des séquences verbales propres aux tables de multiplication et d'addition. Enfin, le code analogique représenté par une droite numérique autoriserait les comparaisons numériques, les approximations et l'appréhension immédiate de la valeur d'un nombre (LUSSIER & FLESSAS).

II.3 L'architecture fonctionnelle et modulaire

En 1987, Mc CLOSKEY & CARAMAZZA abordent les troubles du calcul en transposant au domaine numérique les recherches et les données théoriques qui ont été établies au cours des années précédentes, en neuropsychologie des troubles de la lecture.

C'est l'examen du calcul dans la perspective des modèles du traitement de l'information et l'interprétation du calcul et du traitement des nombres comme le résultat de perturbations de traitement ou de processus de traitement. L'accent sera mis sur les études de cas uniques à l'examen de performance réalisé sur des cas de patients (MC CLOSKEY & CARAMAZZA, 1998 ; MC CLOSKEY, 1992) .

La présentation de l'architecture de ces auteurs est formée de trois systèmes cognitifs distincts ; deux pour le traitement des nombres, et un pour le calcul.

Pour le traitement des nombres, le modèle indique des mécanismes d'instincts pour la compréhension et pour la production. Le résultat de la prise en compte de cette architecture fonctionnelle est la double dissociation observée chez des sujets adultes atteints de lésion cérébrale.

a) le système de compréhension des nombres

Il a pour fonction l'élaboration d'une représentation sémantique abstraite qui servira de base pour des traitements ultérieurs (transcodage, calcul, comparaison numérique, etc...).

La compréhension est décomposable en plusieurs sous-composants qui seront activés d'après le code numérique d'entrée.

En premier, on distingue un système de compréhension verbale et un système de compréhension arabe. Les premiers sous forme de mots, les deuxièmes de chiffres. Chacun est divisé en un composant lexical et un composant syntaxique.

Le système verbal comporte un lexique phonologique d'entrée pour l'oral et un lexique orthographique d'entrée pour l'écrit, les deux partageant le même composant syntaxique verbal.

Le système arabe comporte, lui aussi, un composant lexical arabe et un composant syntaxique verbal.

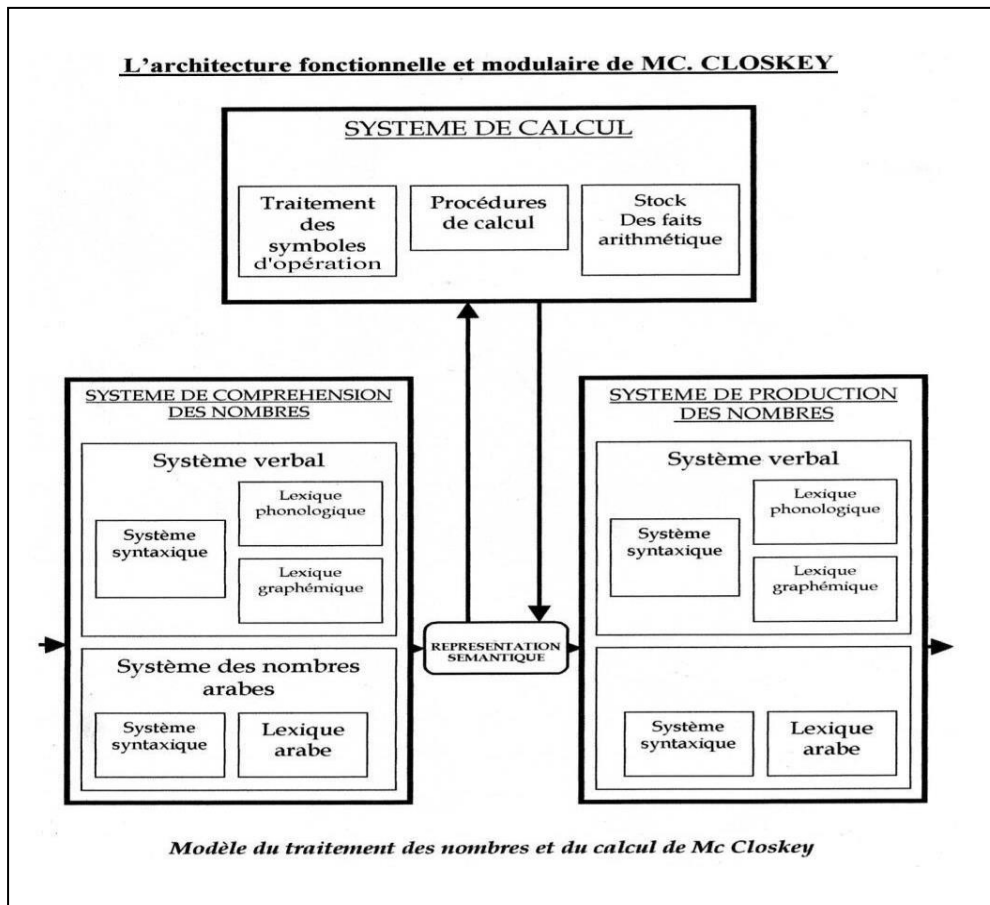
b) Le système de production des nombres

Il est activé à partir d'une représentation sémantique interne qu'il peut transformer en formes numériques et parlées.

c) Le système de calcul

Il comprend trois composantes : un système d'interprétation de symboles écrits ou des mots qui spécifient l'opération à effectuer, un système de recherche des faits arithmétiques (tables de multiplication, addition, soustraction, division simple), et un système d'exécution des calculs écrits et mentaux.

La valeur heuristique du modèle est évidente, car il permet d'analyser d'une façon précise quelle composante est déficitaire quand un patient est en difficulté dans le transcodage d'un nombre ou dans une réalisation d'une opération arithmétique.



Prenons l'exemple d'un sujet qui répond à l'énoncé suivant, présenté par voie orale : « combien font, huit fois trois ? »

Le modèle fait intervenir les composants suivants :

Le système de compréhension :

Le composant lexical du système verbal phonologique transforme trois et huit dans la quantité abstraite correspondante.

Le système de calcul :

Le système de compréhension des mots identifie l'opérateur de la multiplication, celui de la recherche des faits arithmétiques est activé par la quantité abstraite élaborée par le système de compréhension et le résultat est trouvé dans la mémoire des faits arithmétiques.

Le système de production :

Le système verbal phonologique correspond à la représentation sémantique du résultat, ceci servira à l'émission de la réponse orale.

Ce modèle propose un ensemble de production qui peuvent faire l'objet de tests auprès de patients.

Selon MC CLOSCKEY la prise en compte de nouvelles tâches devrait conduire à des modifications du modèle. Il est à considérer comme une base de travail.

Pour le composant calcul, FERRO & BOTELHO (1980) ont décrit deux patients qui ont des difficultés sélectives dans la compréhension des symboles arithmétiques (+, x, -, -).

Ce déficit de compréhension paraît spécifique puisque les patients peuvent reconnaître les symboles comme les lettres, les nombres, les figures géométriques, les cartes, les signaux de signalisation routières...

Enfin, l'examen de certains cas a permis de renforcer les hypothèses déjà formulées chez les sujets normaux et qui proposent de distinguer dans les connaissances arithmétiques les savoirs procéduraux. Exemple : $N \times 0 = 0$ et des connaissances déclaratives. Exemples : $4 \times 8 = 32$.

III. les modèles du traitement des nombres et de l'arithmétique - problématique

Depuis plusieurs années, des chercheurs ont successivement proposé divers modèles de la résolution de problèmes additifs et/ou multiplicatifs, chez les enfants et les adultes.

Ces modèles permettent généralement de rendre compte des effets les plus robustes rapportés dans la littérature.

Ils renferment plusieurs postulats : (a) la performance sur des faits arithmétiques simples dépend de la récupération de ces faits en mémoire à long terme ; (b) les représentations en mémoire à long terme sont organisées et structurées en termes de force d'association ; (c) la force avec laquelle ces éléments sont stockés.

Toutefois, ces modèles varient considérablement dans leurs objectifs généraux.

III. 1 Le Modèle des réseaux d'ASHCRAFT

Dans son modèle, ASHCRAFT (1982, 1987, 1992) postulait que les faits additifs et multiplicatifs de base (les problèmes de deux opérandes à un chiffre) étaient stockés en mémoire à long terme sous forme de représentations analogues aux tables arithmétiques que l'on peut trouver dans des manuels de mathématiques. La réponse à chaque problème est située à l'intersection de la ligne et de la colonne correspondant à chaque opérande. Dans le modèle, chaque élément du problème (les deux opérandes et la réponse au problème) est considéré comme un « nœud » du réseau. Plus précisément, les opérandes composant le problème sont appelés des *nœuds-parents*, et la réponse est appelée *nœud-réponse*.

D'après ce modèle, la récupération se produit de la manière suivante : les deux opérandes du problème sont activés; cette activation se répand jusqu'à leur intersection, à savoir la réponse la plus fortement associée à ce problème pour l'enfant.

Concernant l'évolution développementale, le modèle fait l'hypothèse que les enfants commencent d'abord par utiliser le comptage pour résoudre des problèmes simples.

III.2 Le Modèle des interférences de CAMPBELL

Le modèle arithmétique de CAMPBELL (1987; 1994) représente une importante modification des travaux d'ASHCRAFT. CAMPBELL s'est principalement fondé sur l'analyse des erreurs en multiplication pour obtenir des informations relatives aux représentations mnésiques sous-tendant les performances des individus en arithmétique simple.

La limite principale de ce modèle provient de sa non prise en compte du développement. Ainsi, il ne postule jamais l'utilisation de stratégies avec aide externe.

III.3 Le Modèle de distribution des associations de SIEGLER

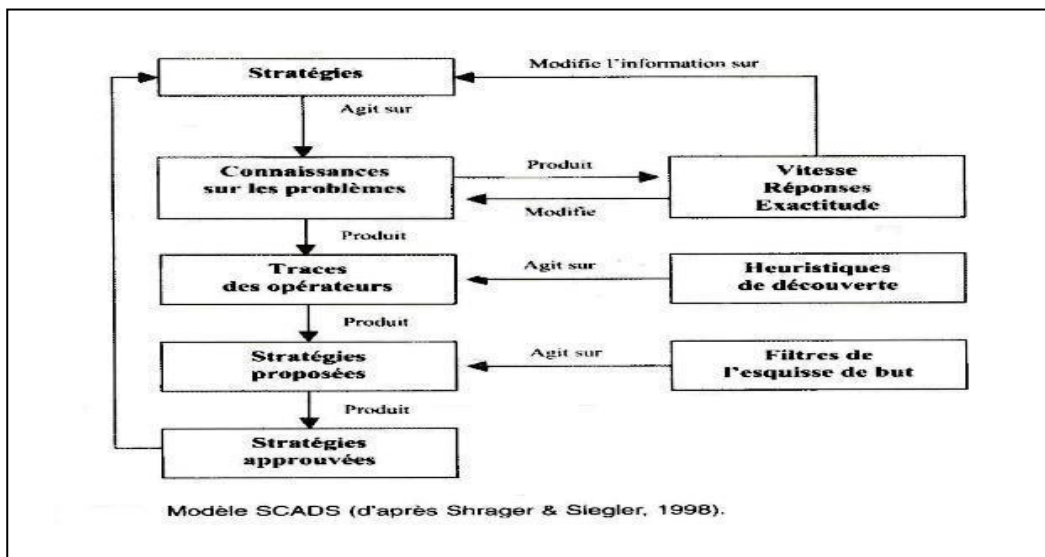
Le modèle de SIEGLER (1984) postule que les enfants disposent de connaissances associatives à propos des problèmes (informations disponibles en mémoire à long terme sur les forces d'association problème-réponse). Ces connaissances vont guider le choix stratégique des enfants. Ce modèle prédit que le mécanisme de sélection stratégique est fondé sur deux paramètres internes, propres à chaque enfant.

Pour qu'une réponse soit récupérée, il faut que la force d'association de la réponse au problème soit supérieure à ce critère de confiance.

La stratégie de récupération n'est plus considérée comme la stratégie systématique. Le choix stratégique est déterminé par les forces de chaque stratégie, stockée individuellement, sur chaque problème.

III.4 SCADS : un modèle des découvertes et des choix stratégiques chez les enfants

Le modèle de SIEGLER & SHRAGER (1998), ou *Modèle de la découverte et de la sélection stratégiques* (Le SCADS), repose sur deux postulats centraux. Le premier consiste à dire que les enfants doivent fréquemment découvrir de nouvelles stratégies. Le second, intrinsèque à la génération de nouvelles approches, consiste à dire que les enfants choisissent les stratégies de manière adaptative (en fonction de la situation à laquelle l'enfant est confronté) parmi celles disponibles.



Nous avons souligné le rôle de l'approche du traitement de l'information dans l'analyse des troubles du calcul et des traitements des nombres dans une récente recherche, on a pu saisir l'importance de cette approche dans l'analyse des troubles linguistiques en prenant l'exemple de l'acalculie, nous avons soulevé la problématique suivante : comment et par quels mécanismes l'enfant dyscalculique arabophone traite-t-il l'information mathématique ? Quels sont les processus cognitifs impliqués dans la résolution de problèmes arithmétiques ? À quel niveau ce trouble peut-il être appréhendé dans le contexte psycholinguistique algérien ?

Cette étude vise à rendre compte des manifestations pathologiques linguistiques touchant sélectivement la capacité du calcul chez l'enfant scolarisé, tout en prenant en compte la spécificité linguistique propre aux locuteurs arabophones. L'objectif de cette expérience c'est de mettre à la disposition des psychologues, des orthophonistes et des instituteurs algériens un outil validé scientifiquement, le tout, en vue d'approcher efficacement cet ordre de troubles.

Cet outil sera adapté à la réalité linguistique et culturelle algérienne et permettra d'appréhender ce type de pathologie sur le plan diagnostique, protocolaire et thérapeutique.

Cette étude porte sur le déroulement du calcul :

En nous appuyant sur l'approche du traitement de l'information et en nous basant sur le modèle de l'architecture fonctionnelle de CLOSKEY & CARAMAZZA, nous tenterons de connaître le processus et le déroulement des opérations arithmétiques. Nous analyserons le mode et la stratégie du traitement de l'information en mathématiques, pour résoudre des problèmes mathématiques,

étude faite de la manipulation linguistique et de l'usage des mathématiques chez l'enfant arabophone.

IV. Méthodologie

IV.1 Outils d'analyse et techniques d'investigation

Nous nous basons sur les paramètres suivants : entretiens et observation clinique, application du bilan de la dyscalculie et des troubles du raisonnement logico-mathématique, test de BOSTON, le BDAE révisé par GOODGLASS & CAPLAN et le MTA de N. ZELLAL.

L'analyse se basera sur l'architecture fonctionnelle et modulaire des traitements des nombres de MC CLOSKEY & CARAMAZZA. L'enregistrement des temps de réponse et les délais de réponse constituent un critère important pour rendre compte du bon enchaînement des processus de traitement de l'information pendant que l'enfant effectue l'opération arithmétique.

Pour savoir si le trouble du calcul arithmétique se localise au niveau structurel, l'exactitude de la solution proposée par le sujet constitue un critère unique et non ambigu d'évaluation de la compréhension et de la bonne structuration des composantes du système de calcul (RILEY, GREENO et HELLER, 1983).

Des tâches d'identification et de résolution des problèmes seront proposées. Puis on établit une moyenne et un graphe pour le groupe témoin, les résultats obtenus constitueront un critère de comparaison avec les sujets normaux.

IV.2 Population

105 Enfants des deux sexes de 08 ans, de 3ème année scolaire du cycle du primaire, constituent la population normative. Ils proviennent de 03 écoles différentes, d'environnement socio-économique standard.

IV.3 Tâches et matériel

- Épreuve d'identification et de reconnaissance des chiffres, et des symboles d'opération : présente aux enfants une grille comportant 09 chiffres arabes en désordre pour éviter le comptage et pour favoriser le processus de reconnaissance (2, 5, 7, 1, 3, 6, 9, 0, 8), et 05 symboles d'opérations (+, -, x, =) ; l'enfant doit réussir cette grille de tâches.

Épreuve de reconnaissance et de transcodage des chiffres :

- La première étape est la présentation de plusieurs chiffres (nombres) et chiffres combinés (20 chiffres), l'enfant doit énoncer verbalement le chiffre qu'il voit :

- La deuxième étape consiste : à écrire des chiffres (nombres) énoncés verbalement : (20 chiffres en tout)

Réponse fausse ou juste.

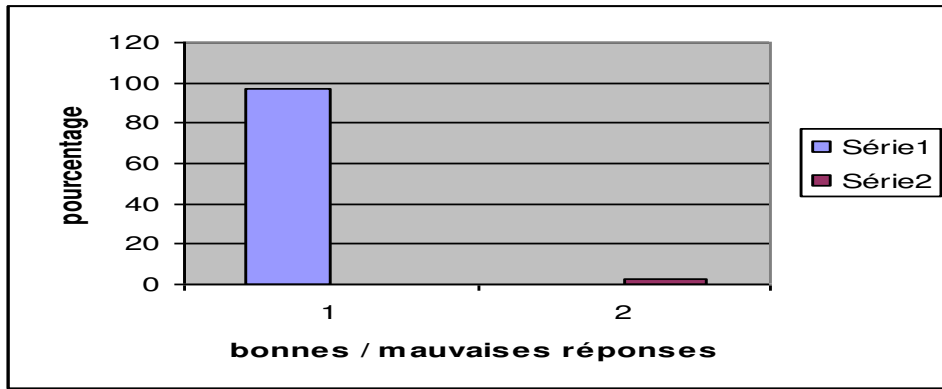
V. Résultats des deux étapes de la deuxième épreuve

2ème épreuve étape 1 : identification et reconnaissance de chiffres

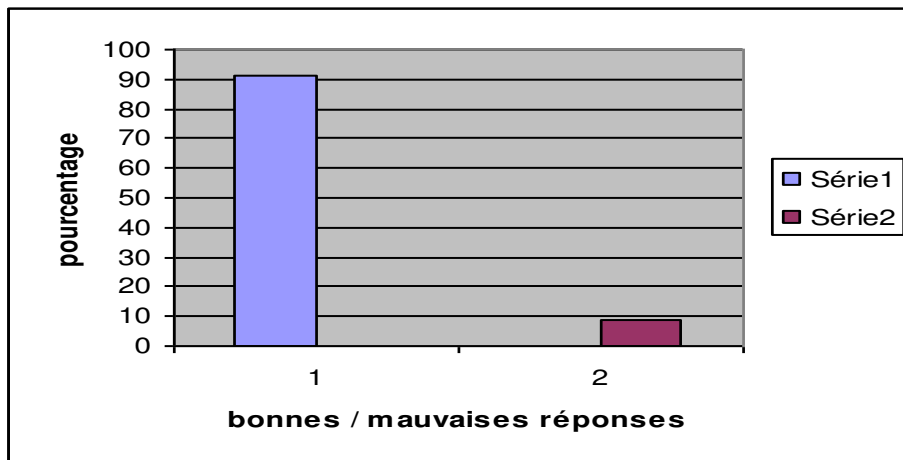
concernant l'étape 1 de la deuxième épreuve sur les trois classes	97,14
sur l'échantillons de 105 élèves	2,85

102 réponses justes contre 03 réponses fausses

97,14 % de bonnes réponses contre 2,85 % de mauvaises réponses



2ème épreuve étape 2 : Écriture des chiffres (nombres) énoncés verbalement
concernant l'étape 2 de la deuxième épreuve sur les trois classes
sur l'échantillons de 105 élèves
96 réponses justes contre 09 réponses fausses
91,42 % de bonnes réponses contre 8,57 % de mauvaises réponses



VI. Analyse et discussion des résultats

Il paraît très clair que l'enfant dycalculique rencontre des difficultés dans l'exécution des opérations arithmétiques les plus simples. Cette difficulté se localise sur les deux plans : le plan verbal et sur le plan graphique.

Il s'agit des erreurs habituelles que produisent les enfants durant leur apprentissage des règles de transcodage. Il existe des erreurs lexicales de la correspondance graphique du nombre (par exemple, quatre mille vingt cinq transcodé 3,025).

Les erreurs syntaxiques proviennent d'abord du manque de maîtrise des règles des nombres arabes (cent neuf devient 1009), puis d'une généralisation abusive des règles apprises (si mille deux devient 1002 alors mille douze devient 10012 et mille vingt devient 10020). On note, cependant, que plusieurs enfants semblent suivre un patron d'évolution différent. Soit qu'ils généralisent à partir d'une autre forme pivot, soit qu'ils présentent un quotient de généralisation particulier, soit qu'ils élaborent un autre ensemble de règles.

En plus, il existe des trajectoires différentes dans la maîtrise de l'écriture des numéraux arabes. L'effet lié à l'ordre des apprentissages expliquerait pourquoi certaines formes de transcoding sont acquises plus tôt. L'analyse de ces résultats démontre que les difficultés proviendraient d'une faible maîtrise de la syntaxe arabe impliquée dans les mécanismes de production, plutôt que d'une mauvaise compréhension de la numération verbale.

Les difficultés qu'ont certains élèves dans leur classes respectives à dénombrer, à reconnaître et enfin à écrire des nombres et des chiffres se dévoilent dès le primaire.

La tendance en pédagogie pour installer les premiers concepts numériques serait de s'appuyer le plus souvent sur la manipulation, le visuel, le concret. Si l'enfant semble ne pas comprendre, on va lui proposer des exercices de dénombrement, lui faire relier des éléments de deux ensembles, recourir à du matériel imagé. Ces méthodes peuvent s'avérer nécessaire pour l'approche de certains enfants dont les intuitions numériques sont défailtantes (comme pour les enfants dyscalculiques).

Aussi est-il tout à fait nécessaire, dans un premier temps, de leur faire prendre conscience de leurs difficultés en leur faisant remarquer leur erreurs. Pour ce faire, l'enseignant peut proposer de pointer ou de déplacer les éléments pendant que l'enfant énonce les mots, ou le contraire. Si cela ne suffit pas, il peut aussi dénombrer lui-même la correction.

Ainsi, nous sommes maintenant convaincus que les difficultés d'apprentissage chez ces enfants, ne doivent, en aucun cas, être une fatalité. Il est évident qu'ils sont capables de progrès, ils peuvent échouer dans des tâches qui paraissent simples et réussir certaines, plus complexes.

Bibliographie

DEHAENE Stanislas, *Comment notre cerceau calcule t'il ?* Pour la science, pp. 50-57, Juin 1997.

DELOCHE Gérard & SERON Xavier, *From three to 3 : A differential analysis of skills in transcoding quantities between patients with Broca's and Wenick's aphasia*, Brain, 105, pp. 719-

733, 1982b.

DRETSKE Fred, *Explaining behavior*, Cambridge, M A, *European Bulletin of cognitive psychology*, 6, Special Issue, 1988.

FAYOL Michel, BARROUILLET Pierre, *Stratégies de lectures et de résolution de problèmes arithmétiques*, Revue l'Année psychologique, 97, pp. 9-31, 1997.

MC CLOSKEY Michael, SOKOL, S.M et GOODMAN, R.A, (1986) : *cognitive process in verbal number production Inferences from the performance of brain-damaged subjects*. Journal of experimental psychology : Général, 115 : 307 - 330.

NOËL Marie-Pascale. *Le transcodage chez l'enfant*, In A. Van Hout & C. Meljac, Les dyscalculies. Masson, Paris. pp. 109-117, 1991.

NOËL Marie-Pascale. *Rôle de la mémoire de travail dans l'apprentissage du calcul*, In A. Van Hout & C. Meljac, Les dyscalculies. Masson, Paris, pp. 171-178, 2001b.

NOËL Marie-Pascale. *La dyscalculie: un défaut de la représentation sémantique du nombre ? Étude exploratoire*. École et sciences cognitives. Les apprentissages et leurs dysfonctionnement, Poster présenté à Paris 28 janvier-1février, 2002.

SERON Xavier & DELOCHE Gérard, *The production of counting sequences by aphasics and children : A master of lexical processing*, in DELOCHE & SERON (Eds), *Mathematical disabilities, a cognitive neuropsychological perspective*, Hillsdale, Lawrence Erlbaum, 1987.

ZELLAL Nacira, *Un type d'aphasie et un type de trouble*, Revue Orthophonie, Psychanalyse de l'enfant , n°4, 1996-1997, pp. 168- 175.

ZELLAL.Nacira, *Le MTA, mallette du bilan d'aphasie*, Université d'Alger et Laboratoire SLANCOM, 2002.

ZELLAL.Nacira, *Pré-requis de l'investigation clinique du nombre chez l'enfant*, BOUHOUTH, Université d'Alger, n° 3, pp. 9-18, 1995.

ZELLAL Nacira, *Plusieurs syndromes et un seul protocole thérapeutique dans l'aphasie, technique psycho- cognitives*, Revue Orthophonie, La critériologie psychologique dans la science orthophonique, exemple de la technologie rééducative aphasiologique actuelle, Actes du IX° colloque scientifique d'orthophonie 16-17 décembre 1992, n° 1, pp. 79-87, 1993-1994.

Compétences langagières et maladie génétique : étude d'un cas clinique

BENONY Christelle et Hervé & BERNARDI Michel
Université de Bourgogne, LPCS, EA 36 58

L'Amyotrophie Spinale Infantile de type II est une maladie héréditaire dont la prévalence varie selon les études entre 0,75 et 6 pour 100 000 tout type et tout âge confondus. Il s'agit de la deuxième maladie neuromusculaire invalidante chez l'enfant et la première maladie après la mucoviscidose. 260 nouveaux cas sont observés chaque année en Europe. Les ASI se caractérisent par une dégénérescence des neurones moteurs ou motoneurons de la corne antérieure de la moelle épinière qui entraîne l'atrophie des cellules musculaires. Elles se traduisent par une faiblesse et une fonte musculaire des jambes, du buste, voire des bras. Les motoneurons périphériques transmettent aux fibres musculaires l'ordre de contraction en provenance du cerveau. Au fur et à mesure de leur disparition, les fibres musculaires qu'ils innervent s'atrophient puis dégèrent à leur tour. L'évolution de la maladie est fonction de l'évolutivité du processus paralytique et de la fragilité respiratoire du sujet, elle-même fonction de l'atteinte des muscles respiratoires et du développement pulmonaire reflétés par la mesure de la capacité vitale. L'atteinte respiratoire est constante mais d'importance variable : dans près de la moitié des cas, il n'y a pas encore de déformation thoracique, la cage est souple et il existe encore une certaine expansion inspiratoire. La prise en charge multidisciplinaire vise à préserver les capacités fonctionnelles et respiratoires de l'enfant en prévenant ou du moins en limitant au mieux les complications orthopédiques, en assurant une croissance pulmonaire optimale. Le but est d'amener l'enfant au terme de la période de croissance à une station assise confortable, avec des possibilités de verticalisation appareillée suffisantes, à une capacité respiratoire, spontanée ou sous assistance respiratoire, en accord avec ses besoins fonctionnels. MAYER précise qu'au prix de cette prise en charge et de ce suivi particulièrement intensif tout au long de l'enfance et malgré leur autonomie motrice très limitée et la dépendance respiratoire pour beaucoup d'entre eux, au moins la nuit, il n'est quasiment plus question de décès - encore inéluctable, il y a 10 ans - au cours de la deuxième décennie. L'examen électrophysiologique montre toujours une atteinte homogène et très grave du secteur moteur du système nerveux périphérique mais avec respect de la voie sensitive. L'ASI est une maladie autosomique récessive, elle atteint indifféremment les filles et les garçons. Les travaux ont permis de découvrir que le gène responsable des Amyotrophies Spinales Infantiles était localisé sur le bras long du chromosome 5 en avril 1990. L'homogénéité génétique des trois formes est démontrée, localisée sur le bras long du