

L'évaluation de la mémoire de travail chez les enfants atteints de trisomie 21

Assessment of working memory in children with trisomy 21

Dr. GUEDDOUCHE Salima ^{1,*}
Université Abderrahmane Mira Bejaia

Réception : 13/06/2023

Acceptation : 02/12/2023

Publication : 17/01/2024

Résumé : La trisomie 21 est une anomalie chromosomique qui se caractérise par une gamme de troubles cognitifs et une déficience intellectuelle de gravité variable d'une personne à l'autre. Les troubles du langage expressif sont présents chez la grande majorité des personnes atteintes de trisomie 21, de même que des difficultés de mémorisation. Cela a suscité notre intérêt à explorer plus spécifiquement le domaine de la mémoire de travail, dans le but de déterminer si la mémoire de travail est altérée ou non chez les personnes atteintes de trisomie 21.

Mots-clés : Trisomie 21, syndrome de Down, handicap intellectuel, mémoire de travail.

Abstract: Trisomy 21, also known as Down syndrome, is a chromosomal abnormality characterized by a range of cognitive impairments and variable degrees of intellectual disability. Expressive language difficulties are present in the vast majority of individuals with trisomy 21, as well as challenges with memory. This has sparked our interest in exploring the domain of working memory more specifically, with the aim of determining whether working memory is impaired in individuals with trisomy 21.

Keywords: Trisomy 21, Down syndrome, cognitive impairments, working memory

* Corresponding author, e-mail: salima.gueddouche@univ-bejaia.dz

1. Introduction

La trisomie 21 est une anomalie congénitale assez fréquente, elle est la cause la plus fréquente de déficit intellectuel. Les personnes atteintes par cette aberration présentent un retard développemental dans plusieurs domaines ; intellectuel, langagier, insuffisance de la tonicité musculaire, trouble de la croissance, autonomie, hyperlaxité ligamentaire... cette panoplie de troubles nécessite une prise en charge spécifique et adaptée tout au long de leur vie.

Chez l'être humain, chaque cellule comporte normalement quarante-six chromosomes ; vingt-deux paires autosomes et une paire de chromosomes sexuels. Dans le cas de la trisomie 21, la présence d'un chromosome surnuméraire sur la paire 21 explique l'ensemble de la symptomatologie.

La trisomie 21, peut se manifester sous plusieurs formes et de sévérité différente d'une personne à une autre, allant de la forme libre ou homogène qui est la plus fréquente représentant 95% des cas, la forme translucide (trisomie par translocation) où toutes les cellules peuvent être concernées à la forme mosaïque, qui est l'une des formes de trisomie les plus rares et peu documentée. Dans cette anomalie, la personne atteinte est porteuse de cellules saines et d'autres dites trisomiques.

Cette affection est de mieux en mieux connue, ce qui permet une intervention précoce afin d'améliorer la qualité de vie des personnes qui en sont atteintes qu'ils soient enfants, adolescents ou adultes. Cette maladie n'est généralement pas héréditaire ; elle ne se transmet pas des parents à leurs enfants mais elle est causée par la présence d'un chromosome supplémentaire sur la 21ème paire.

De nombreuses recherches ont été réalisées concernant cette pathologie, les personnes atteintes affichent un éventail de troubles associés qui peuvent entraver le développement typique des individus porteurs de ce syndrome et des altérations aussi complexes les unes que les autres telles que le retard du langage, les troubles de l'apprentissage (lecture, écriture, calcul...), des complications d'ordre médicales (malformations cardiaques, surdité, apnée, convulsions...) et des troubles cognitifs touchant les fonctions mentales dites supérieures

De nombreuses recherches ont été réalisées dans ce domaine et ont notamment permis de montrer que la mémoire de travail jouerait un rôle primordial dans cette maladie, de nombreuses publications soutiennent en effet que la mémoire de travail est déficitaire chez les sujets atteints de la trisomie 21.

La mémoire de travail est un système de mémoire temporaire avec une capacité restreinte qui permet de retenir et manipuler des données cognitives acquise de manière

récentes dans le but de réaliser des tâches cognitives complexes. Elle joue donc un rôle clé dans le quotidien en ce qui concerne le raisonnement par exemple, la compréhension du langage, ou encore l'apprentissage du vocabulaire ou de la lecture. C'est un processus cognitif très impliqué dans les fonctions exécutives.

On observe différents types de mémoire de travail. Dans le cadre de la réalisation de cette étude, nous nous appuyerons sur la mémoire de travail visuo-spatiale et son intrication avec d'autres types de mémoire de travail (verbale et motrice). En effet, ce type de processus mnésique tient un rôle particulier chez les sujets atteints de la trisomie 21, et dans ce sens il paraît particulièrement pertinent de comprendre son fonctionnement et son intrication dans cette pathologie.

Par conséquent, ce travail comprendra deux parties : une partie théorique et une partie pratique. La partie théorique nous permettra de définir la trisomie 21 en plus de détails et aussi de comprendre le concept de la mémoire de travail et plus particulièrement de type visuo-spatiale.

Dans la partie pratique, il conviendra de donner et expliquer les résultats de la passation de l'épreuve Figure de Rey afin d'évaluer la pertinence d'une telle passation dans le cadre de cette pathologie (la trisomie 21).

Parfois on trouve des cas où un enfant n'a pas un développement physique et intellectuel normal, est incapable de s'adapter avec son environnement à cause d'une anomalie génétique. Cette pathologie congénitale appelée « Trisomie 21 » est provoquée par la présence d'un chromosome 21 surnuméraire, elle est aussi appelée « syndrome de Down ». La trisomie 21 est la première aberration chromosomique décrite chez l'homme, en 1833 Esquirol fait pour la première fois part d'une curieuse maladie mentale ; en 1866, Séguin en donne une description magistrale la même année un médecin anglais John Langdon Down attire l'attention du monde scientifique sur un groupe d'enfants arriérés mentaux dont les faciès particulières lui suggère d'appeler ces enfants mongoliens. En 1959 Jerome Raymond Turpin et Marthe Gautier mettent en évidence la cause génétique de ce syndrome comportant trois chromosomes 21 au lieu de deux habituellement centrés ; en 1965, ce terme est accepté par l'organisation mondiale de la santé. Les termes utilisés récemment sont ceux de « trisomie 21 » et « syndrome de Down ». (Aboulmakarim. R, Boufous. S, 2006).

Le développement de la mémoire constitue un aspect essentiel du développement cognitif, c'est un phénomène fascinant que les hommes ont toujours cherché à comprendre, il consiste en plusieurs types de mémoire tel que la mémoire de travail qui permet de disposer d'un espace de travail mentale pour maintenir des informations durant une courte période. La mémoire de travail se met à la disposition de cerveau par un

maximum d'informations « on line », étalée «sur la table » pour lui permettre d'établir des associations, mettre « en images», pratiquer des séquences à être retenues par cœur (poèmes, etc. ...). Bref juger, penser, comprendre ...etc.

La mémoire de travail ne fonctionne pas de façon unique, mais elle est un ensemble de systèmes cognitifs dont chacune des composantes remplit une fonction spécialisée, une des composantes de l'ensemble, le calepin visuo-spatial, est un système temporaire de stockage pour les informations visuelles. Une seconde composante, la boucle phonologique, offre un stockage temporaire au matériel verbal, les deux mécanismes de stockage étant coordonnés par une troisième composante conçue comme un processeur central exécutif.

La mémoire de travail qu'on appelle aussi la mémoire à court terme est un système à capacité limitée qui gère à la fois des activités de stockage et de traitement, il est constitué d'un contrôle central qu'est responsable de la répétition des ressources cognitives entre eux. (Daniel G et pascale. L, 2000, p.50)

Nous avons donc pris conscience de l'importance de la mémoire de travail et plus précisément le calepin visuo-spatial qui est alimenté soit par la perception visuelle soit par l'image mentale pour mener à bien de nombreuses tâches, ainsi que pour faire face aux problèmes rencontrés dans un environnement en constante évolution. Le calepin visuo-spatial permet le maintien temporaire des informations visuelles qui concerne la reconnaissance, et les informations spatiale.

Plusieurs recherches ont été faites sur la mémoire de travail chez les personnes porteuses de trisomie 21, parmi ses études on trouve :

Edouard Seguin, un médecin français 19 siècle, en 1846 il a fait ses analyses sur deux cas porteurs de trisomie 21, a montré que ses personnes ont une faiblesse particulière en mémoire de travail appelé aussi « mémoire à court terme », tandis que cette visuo-spatiale paraît être d'avantage préservée.

Notre recherche a pour objectif de montrer si les enfants atteints d'une trisomie 21 présentent une diminution des capacités de la mémoire de travail Visuospatial.

Et pour cela on a posé la question suivante :

Est-ce que la mémoire du travail visuo-spatial est atteinte chez les enfants présentant une trisomie 21?

Dans cette optique, on propose l'hypothèse suivante :

La trisomie 21 chez les enfants implique une diminution légère de la capacité de la mémoire visuo-spatial

2. Définition des concepts clés

2.1. La trisomie 21

La trisomie 21 est l'appellation étiologique du syndrome de down. On l'estime à un cas sur sept cent fécondations. On entend souvent dire que la trisomie 21 est la condition génétique déterminant un degré important de handicap cognitif la plus fréquente. Cela n'est pas tout à fait exact. C'est l'aberration chromosomique déterminant un handicap cognitif notoire la plus répandue. (Jean Adolphe Rondal, 2013)

2.2. La mémoire

Est un dispositif de traitement de traitement naturel ou artificiel, caractérisé par sa capacité à coder l'information issue expérience environnementale, de stocker et de pouvoir la récupérer au moment voulu pour effectuer des opérations ou actions de la vie quotidienne. (Franck, N., 2000 cité dans la Corte, V., 20012, p19)

2.3. La mémoire de travail

Est une mémoire très limitée dans sa capacité. Sa fonction se limite à l'analyse de l'information sensorielle (250 MS) issue des aires cérébrales spécifiques (visuelles, auditives, tactiles, olfactives...) dans un laps e temps très bref et cette duplication concerne un nombre restreint d'informations qui définissent l'empan. (Lacorte, V., 20012, p 22-23)

3. Méthode et outils

3.1. La méthode

Toute recherche scientifique ne commence pas de néant, et doit être fondée sur un socle cartésien.

En orthophonie, on fait principalement appel aux méthodes descriptives (étude de cas et observation), elle tente de donner une image précise d'une situation particulière (Chahraoui-BEenony., 2003, p125), ce qui est le cas dans notre recherche.

Notre seconde méthode est celle de l'étude de cas qui est également une partie intégrante de la méthode descriptive, elle est régulièrement utilisée dans d le cadre d'une recherche en sciences humaines et sociales car elle permet d'effectuer une étude approfondie d'un phénomène, d'une institution ou un groupe de personnes.

Par ailleurs, nous avons choisis de mener notre étude dans le centre psychopédagogique pour handicapés mentaux de Bejaia accueillant des enfants et des adolescents avec déficience intellectuelle âgés de cinq à dix- neuf ans.

Notre groupe de recherche est constitué de quatre enfants de la classe intégrée et d'une façon homogène (deux garçons et deux filles) et cela sur des critères bien déterminées

3.2. L'outil utilisé

❖ **Le test de la mémoire (la figure de Rey)**

✓ **Définition des tests en orthophonie :**

Tests étalonnés utilisés pour mesurer les performances mesurables dans les domaines intéressants l'orthophonie, par exemple ; l'articulation, la voix, les troubles de types aphasiques... (Brin, F. et al., 2004,p,261)

Le test de la mémoire (la figure de Rey)

C'est un assemblage arbitraire d'éléments géométriques, inventée par « André Rey » pour mesurer la mémoire visuelle.

✓ **Aperçue historique :**

En 1941, Rey propose un test consistant à recopier puis à reproduire de mémoire , un tracé géométrique complexe pour les besoins d'expertises psychologique , l'épreuve était initialement destinée à établir un diagnostic différentiel entre la débilité mentale constitutionnelle et le déficit acquis à la suite de traumatisme crânien

Dans un premier temps « Rey » est établi de quelle façon le sujet appréhende les données perceptives d'une figure géométrique abstraite « l'œil perçoit » et de la manière dont il les copie « la main reproduit », en un second temps, il est examiné ce qui a été conservé spontanément par la mémoire

A l'origine, ce test est destiné aux adultes et malades mentaux relativement au fonctionnement du système nerveux central (lésion cérébrale, traumatisme crânien), en 1944, Ostrieth soutient une thèse, à l'université de « Genève », intitulée le test de copie d'une figure complexe pour étendre l'utilisation de cette épreuve à d'autres catégories de sujets que les traumatisés crânien tels, par exemple, les enfants examinés dans les consultations médicopédagogique

En 1959, « Rey » publie une brochure test de copie d'une figure complexe où il mentionne les données essentielles de l'étude d'Ostrieth pour l'évaluation des dessins réalisés.

✓ **Composante du test**

Il est composée de deux figure géométrique qui sont proposée en fonction de l'âge des enfants : Figure B : pour les jeunes enfants à partir de 4 ans Figure A : plus classique, à partir de 8 ans.

✓ **Le matériel**

Le matériel se compose de deux feuilles blanches, ni lignée, ni quadrillées, format A5, de quatre crayons de couleur à utiliser en notant l'ordre et d'un chronomètre, l'usage de la règle et de la gomme est proscrit

✓ Les étapes de l'épreuve

L'épreuve comprend deux parties :

Une épreuve de copie de la figure dont le modèle est placé devant le sujets ou on va lui demander d'essayer de le copier aussi bien que possible, après une repos de trois minutes

On va lui demander un dessin de mémoire, c'est une épreuve de reproduction de mémoire de la figure ou va lui demander d'essayer de refaire le dessin qu'il a reproduit avec tous les choses qu'il a souviens

✓ L'évaluation de l'épreuve

L'évaluation de cette épreuve nécessite de déterminer, pour chacune des réalisations (copie et mémoire)

- Le type de reproduction
- L'exactitude et la richesse des éléments composants la figure
- Le temps d'exécution (Bouteyre.E, 2009, p 161-163).

4-Le groupe de recherche

Le tableau ci dessous présente le groupe de recherche sachant que tout les cas présentent une déficience intellectuelle légère.

Tableau n°1 : représentatif de l'ensemble du groupe de recherche

	O.K	A.I	S.R	G.B
Age	13 ans	13 ans	15 ans	19 ans
Sexe	féminin	féminin	masculin	Masculin

5. Résultats et discussion

5.1. Présentation du premier cas

O.K est une fille âgée de treize ans, née le 06/06/2008, elle a intégré le centre en 2014. Elle est l'aînée de sa fraterie composée de quatre enfants dont deux sont trisomiques. C'est une fille sociable et affectueuse, elle est considérée comme l'un des meilleurs éléments de l'établissement d'après les éducatrices et nos propres observations durant notre recherche au sein du centre.

Tableau n°2 : résultats du premier cas au sub test de copie de la figure de Rey

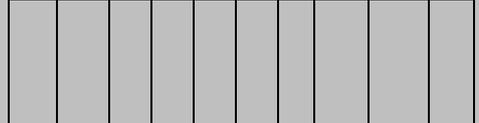
Somme des points	26	0 50 100 
Temps	01 :46	0 50 100 

Tableau n°3 : résultats du premier cas au test de mémoire de la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	23	0 50 100 
Temps	01 :37	0 50 100 

- Analyse et discussion des résultats du 1^{er} cas

Comme l'indique le tableau ci-dessus, concernant les deux épreuves de copie et mémoire, le temps était presque le même pour les épreuves. Pour la réalisation de la copie, c'était approximative, et la reproduction était aussi proche de la forme initiale avec quelques erreurs et oublis, ce qui explique un déficit léger dans la mémoire de travail.

5.2. Présentation du 2^{ème} cas

A.I est une jeune adolescente âgée de treize ans, issue d'un milieu socioéconomique moyen d'une mère enseignante et d'un père fonctionnaire à la mairie. Elle est l'aînée de deux frères sans handicaps ni pathologies particulières. A.I a rejoint notre établissement en 2015, pour progresser d'une manière spectaculaire et a gagné en autonomie et en langage expressif ainsi qu'une bonne interaction sociale au sein du centre. Malgré le progrès la jeune fille souffre de plusieurs difficultés qui entravent l'acquisition d'autres habilités telles que des difficultés dans l'écriture et la lecture.

Tableau n°4: résultats du 2^{ème} cas au sub de copie du test de la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	19	0 50 100 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Temps	02 :00	0 50 100 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>

Tableau n°5 : résultats du 2ème cas au sub test de mémoire de la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	24.5	0 50 100 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Temps	01 :42	0 50 100 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>

- Analyse et discussion des résultats du 2ème cas

Après lui avoir expliqué le déroulement des épreuves, on met à sa disposition la figure et nous lançons le chronomètre, comme le tableau ci-dessus l'indique, le temps d'exécution dans les deux épreuves étaient bon, par contre l'analyse de la copie nous indique une difficulté grapho-motrice et un problème dans le repérage visuel d'où quelques petites erreurs dans la réalisation de la copie.

Dans la deuxième partie du test qui concerne la mémoire de travail, la reproduction est incomplète malgré le respect des contours et des formes.

5.3.Présentation du 3ème cas

S.R est un jeune garçon de 15 ans, né le 31/07/2006, le dernier d'une fratrie de 3 enfants.il est issu d'une grossesse non désirée, la position assise est acquise à l'âge de huit mois, le premier pas à 15 mois. C'est un enfant trisomique associé à des d'autres troubles un retard de langage, de parole et bégaiement. C'est un adolescent calme, sociable qui aime travailler avec ses camarades. il prend l'initiative, rien ne l'arrête il

rentre facilement en relation avec l'adulte, interagit avec lui et accepte les sollicitations et les situations de jeux et d'échange.

Tableau n°6 : résultats du 3ème cas au sub test de copie du test la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	21.5	0 50
		100
Temps	01 :16	0 50
		100

Tableau n°7 : résultats du 3ème cas au sub test de mémoire du test la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	21.5	0 50
		100
Temps	00 :51	0 50
		100

- Analyse et discussion des résultats du 3ème cas

On s'installe face à l'enfant, puis on lui explique le déroulement du test., On a commencé par la distribution de la feuille de figure de Rey, une feuille blanche et un crayon puis on a donné la figure S. R, en lui demandant ce qu'il voyait pour recopier la figure et la réaction du jeune garçon était positive et bien concentré .après on a lui dis de regardé la feuille et la mémorisé environ de 3 minute pour reproduire les même figures sans regarder la feuille exemplaire et puis il a bien réussi à le redessiné sans hésitation et le temps qui la consacré à la réalisation de cette figure de Rey est de et 1 minute 6s.

5.4. Présentation du 4ème cas

G.B, est un jeune homme âgé de 19 ans, né le 16/09/2002, c'est le dernier fils d'une fratrie de trois enfants, c'est un enfant désiré, la grossesse de la maman s'est bien déroulée et l'accouchement aussi. Le retard dans le développement psychomoteur était flagrant, d'où un retard dans l'acquisition de la marche qui a tardé jusqu'à l'âge de trois ans. Le jeune homme a toujours souffert de l'obésité, ce qui a engendré d'autres problèmes de santé lui. G. B e a un comportement agressif envers ses camarades à cause des problèmes familiaux qu'il vit au quotidien, il présente une trisomie 21 associée à un retard mental moyen il est scolarisé dans le centre psychopédagogique depuis plusieurs années. Il est souvent agité et n'aime pas parler avec les gens ni les fréquenter, il prend du temps à interagir avec ses pairs. Par ailleurs, il reste attentif aux consignes qui lui sont adressées. Le jeune homme prend beaucoup de plaisir à réaliser des travaux manuels. Il souffre également d'un retard du langage et de la parole.

Tableau n°8 : Les résultats du 4ème cas au sub test de copie du test la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	30	0 50
		100
Temps	01 :29	0 50
		100

Tableau n°9 : Les résultats du 4ème cas au sub test de mémoire du test la figure de Rey

	Score	Centiles
Somme des points	30	0 50
		100
Temps	01 :29	0 50
		100

- Analyse et discussion des résultats du 4^{ème} cas

Après avoir installé notre patient, nous avons procédé à l'explication des étapes, modalités d'exécution et le déroulement du test, on s'est installé face à lui, puis on lui a exposé la figure en lui demandant ce qu'il voyait et nommer les formes. Au même temps on lui a donné un crayon et une feuille blanche pour copier la figure, après avoir lancé le chronomètre, sa réaction était positive et bien concentré il a su copier la figure correctement, ensuite, on a exposé la figure devant lui pendant 3 min afin de bien mémoriser la figure, il a reproduit la figure avec quelques erreurs.

5.5.Synthèse des cas

Suite aux résultats obtenus au test la figure de Rey, on retrouve une atteinte modérée de la mémoire de travail chez la quasi – totalité des membres de notre groupe de recherche

On outre les résultats au sub- test de copie et de la mémoire sont approximatifs chez la totalité de nos enquêtés avec une variation dans le temps d'exécution allant de 1 mn 16 s chez le premier cas à 51 s chez le deuxième cas, d'1 mn 29 s chez le troisième cas à 1 mn 22 s chez le quatrième cas, ce qui nous conduit à déduire que la différence n'est pas remarquable, l'épreuve de copie était satisfaite chez la totalité de membres de notre groupe. Néanmoins, l'épreuve de la mémoire était exécutée avec une marge d'erreurs chez tous nos patients de ce fait tous les membres du groupe de recherche souffrent d'une altération légère dans la fonction supérieure qui est la mémoire de travail (MDT).

Conclusion

Dans le cadre d'une prise en charge orthophonique des personnes atteintes de trisomie 21, une évaluation des fonctions dites supérieures altérées s'impose auprès de cette catégorie.

Dans cette présente recherche nous avons mis l'accent sur le dysfonctionnement qui pourrait atteindre la mémoire de travail d'une façon exclusive. Nous avons appliqué le test de la figure de Rey avec les membres de notre groupe de recherche, pour pouvoir confirmer ou infirmer notre hypothèse. De ce fait, les résultats obtenus ont donné lieu à une atteinte légère et systématique dans la mémoire de travail chez la totalité de nos enquêtés. De ce fait, l'hypothèse avancée ultérieurement est confirmée par les résultats finaux qui ont précisé l'existence de difficultés dans la mémoire de travail chez la totalité des membres de notre étude.

Bibliographie

- Aboulmakarim ,R ,Boufous ,S (2006) ,logiciel de jeux pour handicapés mentaux , Paris 8,Université vincennes –Saint –Dennis.
- Brin, F. Et al. (2004), dictionnaire d'orthophonie, France, 1ère édition : ortho édition
- Chahraou, K .et Benony,H,(2003), méthodes,évaluation et recherches en psychologie clinique, France, édition Dunod.
- Daniel,G et Pascale,L, (2000), mémoire et fonctionnement cognitif , France, édition Armand colin.
- Lacorte, V.(2012),système de mémoire et distorsions mnésiques : approche neuropsychologique et neurophysiologique, thèse pour l'obtention d'un grade de docteur de l'université Pierre et Marie Curie, neurosciences, université de Pierre et Marie Curie, France .
- Rondal,J,A(2013),la réhabilitation des personnes atteintes de la trisomie 21,France ,édition l'harmatton