

Provided for non-commercial research and education use.
Not for reproduction, distribution or commercial use.



This article appeared in a journal published by Elsevier. The attached copy is furnished to the author for internal non-commercial research and education use, including for instruction at the authors institution and sharing with colleagues.

Other uses, including reproduction and distribution, or selling or licensing copies, or posting to personal, institutional or third party websites are prohibited.

In most cases authors are permitted to post their version of the article (e.g. in Word or Tex form) to their personal website or institutional repository. Authors requiring further information regarding Elsevier's archiving and manuscript policies are encouraged to visit:

<http://www.elsevier.com/copyright>



ELSEVIER
MASSON

Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com

ScienceDirect

L'évolution psychiatrique 74 (2009) 55–63

**L'ÉVOLUTION
PSYCHIATRIQUE**

www.em-consulte.com

Visages

Joie, tristesse ou colère ? Quelles stratégies utilisent les enfants porteurs du syndrome de Williams pour reconnaître des expressions émotionnelles faciales ?[☆]

Happy, sad or angry ? What strategies do children with Williams syndrome use to recognize facial expressions of emotion?

Christine Deruelle^{a,*}, Andreia Santos^b

^a Chercheur, institut de neurosciences cognitives de la Méditerranée, CNRS, 31, chemin Joseph-Aiguier, 13402 Marseille cedex 20, France

^b Étudiante en thèse, institut de neurosciences cognitives de la Méditerranée, CNRS, 31, chemin Joseph-Aiguier, 13402 Marseille cedex 20, France

Reçu le 3 juin 2008 ; accepté le 10 décembre 2008

Disponible sur Internet le 4 février 2009

Résumé

Les enfants porteurs d'un syndrome de Williams (SW) présentent un profil cognitif très hétérogène avec des compétences relativement préservées pour la reconnaissance des visages mais des fonctions visuospatiales très altérées. Plus précisément, des déficits dans le traitement des relations spatiales entre les éléments qui composent un pattern visuel (c'est-à-dire, traitement configural) ont été décrits chez les enfants SW. Notre étude visait à vérifier si ce déficit du traitement configural s'étendait à la reconnaissance des expressions émotionnelles. Nous avons demandé pour cela à 15 enfants SW ainsi qu'à 15 enfants témoins du même âge mental et à 15 enfants témoins du même âge chronologique d'identifier la joie, la tristesse ou la colère sur des visages présentés à l'endroit ou à l'envers. Les résultats montrent que les enfants SW, comme les enfants témoins, présentent des performances significativement moins bonnes pour les visages à l'envers qu'à l'endroit. Nos données suggèrent donc que la mise en place de stratégie perceptive typique, c'est-à-dire,

[☆] Deruelle C, Santos A. Joie, tristesse ou colère ? Quelles stratégies utilisent les enfants porteurs du syndrome de Williams pour reconnaître des expressions émotionnelles faciales ? *Evol psychiatr* 2009; 74.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : deruelle@incm.cnrs-mrs.fr (C. Deruelle).

configurale, est possible chez les enfants SW lorsque la tâche est à consonance socioémotionnelle. Ce résultat est à mettre en relation avec le caractère « hypersociable » des enfants SW qui est l'un des aspects les plus marquant de leur phénotype.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

Children with Williams syndrome (WS) show an uneven cognitive profile with relatively spared face-processing skills contrasting with impaired visuospatial cognition. More precisely, deficits to process spatial relationships between elements of a visual pattern (that is, configural processing) have been found in children with WS. The present study aimed at determining whether this configural-processing deficit affects facial-emotion recognition. To this aim, 15 children with WS were asked to recognize emotional expressions displayed in upright and inverted faces and their performance was compared to that of 15 mental and 15 chronological age-matched controls. Results revealed that children with WS, as typically developing controls, were more accurate to recognize emotions displayed in upright than in inverted faces. This indicates that children with WS are able to use a typical perceptual strategy, that is., a configural strategy, to process facial expressions of emotion. Findings of this study are interpreted in relation to the hallmark feature of WS—hypersociability.

© 2008 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Mots clés : Syndrome de Williams ; Visages ; Émotion ; Traitement configural

Keywords: Williams syndrome; Face; Emotion; Configural processing

1. Introduction

Le syndrome de Williams (SW) est un syndrome génétique relativement rare qui résulte d'une microdélétion concernant la région 7q11.23 du chromosome 7 [1,2]. Le phénotype de ces patients comprend principalement un ensemble de traits faciaux très caractéristiques, des malformations cardiaques, une hyperacousie, un retard mental qui peut aller de léger à modéré, et un profil cognitif hétérogène. Les enfants présentant ce syndrome ont d'abord été décrits comme excellents dans les fonctions langagières mais très déficitaires dans les fonctions visuospatiales [3]. Par ailleurs, leur caractère hypersociable a été largement décrit bien que très peu étudié [4]. Cette constellation spécifique de forces et de faiblesses fait des enfants atteints du SW un modèle d'étude privilégié des fonctions cognitives et de leur développement.

Pourtant, plusieurs travaux se sont récemment intéressés de plus près à cet unique phénotype cognitif et comportemental et ont permis de le nuancer. Ainsi, dans le domaine du langage [5], on peut constater que, si les capacités syntaxiques et la compréhension lexicale de ces enfants sont relativement bien préservées [6], leur production lexicale serait, au contraire, altérée [7]. De la même façon, le domaine visuospatial peut être fractionné en sous-domaines que l'on découvre déficitaires ou pas chez cette population. Des déficits majeurs sont reportés dans des épreuves de production graphique [8] ou de construction de cubes [9] alors que la reconnaissance des visages semble être un îlot de compétences bien préservé [3].

De nombreux auteurs se sont intéressés aux capacités de reconnaissance des visages chez les enfants SW et les résultats de leurs travaux ont suscité un débat qui n'est à l'heure actuelle toujours pas clos. En effet, ces études ont établi que les enfants SW seraient performants dans la reconnaissance des visages alors que d'autres données rapportent à l'inverse, que non seulement

ces enfants présentent de grandes difficultés dans le domaine visuospatial mais plus spécifiquement des problèmes dans le traitement configural des patterns visuels. Or ce traitement configural, qui fait référence à la capacité de traiter les relations spatiales entre les éléments composants un pattern visuel, serait justement celui qui est prioritairement sollicité dans la reconnaissance des visages chez les personnes typiques [10]. La confrontation des données obtenues dans ces deux domaines soulève donc un paradoxe.

Ainsi, plusieurs travaux ont évalué les capacités visuospatiales des enfants SW et ont noté des déficits particulièrement évidents lorsque les épreuves reposent sur le regroupement d'objets ou de parties d'objets. En utilisant le sous-test de reconstruction de cubes de l'épreuve standardisée du WISC-R [11], Pezzini et al. [9] ont montré, par exemple, que les enfants atteints du SW présentent un niveau de performance très en dessous de celui d'enfants témoins du même âge chronologique (AC). Plus important, Bellugi et al. [12], avec la même épreuve, ont rapporté que les enfants SW ont des performances similaires à celles de leurs témoins trisomiques mais que le type d'erreurs produites par les deux groupes est très différent. Les trisomiques reproduisent correctement la configuration d'ensemble mais font des erreurs dans les détails des formes à reconstruire. Au contraire, les enfants SW ont plus de difficultés pour reproduire la configuration globale que pour retrouver les détails de ces formes.

En parallèle, plusieurs équipes s'intéressant au domaine de la reconnaissance des visages ont montré que cette compétence était particulièrement préservée dans le cas du SW. Ainsi, des enfants atteints du SW ont été testés dans une série d'épreuves standardisées (Benton test ; [13]) impliquant la discrimination ou le rappel immédiat de visages non familiers et se sont révélés significativement meilleurs que leurs témoins trisomiques [12,14] ou que leurs témoins sains appariés sur l'âge mental (AM) [9]. Udwin et Yule [15] ont comparé les performances de sujets atteints du SW et celles d'enfants sains appariés sur l'AC dans un test de mémorisation de visages (*Rivermead Behavioural Memory Test* ; [16]). Les résultats de cette étude montrent que les enfants SW présentent des performances significativement meilleures que leurs témoins.

L'ensemble de ces données semble donc indiquer que la reconnaissance des visages est une capacité préservée parmi un ensemble de fonctions visuospatiales particulièrement affectées dans le SW. Ces observations ont poussé plusieurs chercheurs à évaluer plus précisément quelles étaient les stratégies de traitement des visages utilisées par les enfants SW. La question était de préciser si le déficit du traitement configural s'appliquait également à cette classe de stimuli bien particulière.

Les stratégies de traitement des visages ont été d'abord explorées à travers l'utilisation différentielle et préférentielle des informations relatives au contour ou à l'intérieur des visages. En effet, une série d'études menées par Campbell et al. avaient établi un avantage des informations relatives au contour chez des enfants de moins de dix ans [17]. Selon ces auteurs, le traitement des traits internes impliquerait une analyse configurale alors que le traitement des informations de contour s'apparenterait à un traitement de la forme globale des visages. Deruelle et al. [18] ont testé des enfants SW dans le même type d'épreuves et rapportent que les performances des SW sont similaires à celles des témoins lorsqu'il s'agit de traiter le contour des visages, mais elles sont nettement inférieures lorsque ce sont les traits internes du visage qu'il faut analyser. Ainsi, cette étude montrerait que ces enfants présenteraient plus de difficultés que les témoins lorsque la tâche requiert un traitement des relations spatiales entre éléments faciaux, soit un traitement configural.

Dans une étude menée en 1997, Karmiloff-Smith [19] a demandé à dix enfants SW et à dix enfants témoins du même AC, d'apparier des visages sur la base des expressions émotionnelles, de la direction du regard, de l'identité ou de la lecture labiale. Les résultats montrent que les SW ne présentent des difficultés que lorsque les visages à comparer sont très similaires. Selon

l'auteur, ces résultats étayaient l'hypothèse d'un trouble du traitement configural chez les SW puisque la demande en traitement configural est plus grande lorsque les visages se ressemblent que lorsqu'ils sont très dissemblables. Toutefois, et l'auteur en convient elle-même, les épreuves utilisées dans cette étude n'étaient pas appropriées pour évaluer directement l'importance du traitement configural ou local dans la reconnaissance des visages.

C'est avec l'objectif de tester plus directement cette question que Deruelle et al. [20] ont mené une série d'expériences dans lesquelles les performances de 12 enfants atteints du SW étaient comparées à celles d'enfants du même AM ou du même AC. L'ensemble des sujets était engagé dans trois épreuves. La première épreuve était très proche de celle utilisée par Karmiloff-Smith [19] mais deux aspects supplémentaires étaient testés : l'appariement en fonction de l'âge et en fonction du genre. Sur l'ensemble des tâches proposées dans cette première épreuve, les enfants atteints du SW ne différaient pas des AM mais étaient moins performants que les AC malgré un niveau de réussite relativement élevé (87,7 % de réponses correctes en moyenne). Le seul aspect totalement préservé chez les SW était la lecture labiale. La lecture labiale engageant des processus de traitement plus locaux que ceux impliqués dans les autres aspects du traitement des visages évalués dans cette épreuve, ces données confortent l'hypothèse d'un déficit du traitement configural chez les enfants SW. Pour évaluer plus directement l'existence d'un tel déficit, les auteurs ont eu recours à deux autres épreuves. La première recherchait l'existence d'un effet d'inversion largement documenté dans la littérature [21] pour les visages et pour des images de maisons. Les résultats rapportent, conformément aux prédictions, que les sujets témoins présentent un effet d'inversion pour les visages et pas pour les maisons alors que les enfants SW ne présentent pas d'effet d'inversion. L'effet d'inversion étant sensé indexer l'utilisation d'un traitement configural, le manque d'effet d'inversion chez les SW est un argument supplémentaire en faveur d'un trouble du traitement configural chez cette population. Enfin, dans une dernière épreuve, les sujets devaient comparer des schémas de visages ou des formes géométriques qui avaient subi soit des transformations locales (la forme d'un ou plusieurs éléments avait été changée) ou des transformations configurales (les relations spatiales entre les éléments étaient manipulées). Dans cette épreuve, les enfants SW font autant d'erreurs que les témoins pour détecter les transformations locales mais font significativement plus d'erreurs qu'eux pour détecter les transformations configurales. Ces données signent une nouvelle fois un trouble du traitement configural chez les enfants SW.

Le visage étant la principale source d'information sur les états émotionnels d'autrui, certains auteurs se sont penchés sur les compétences de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles dans le SW.

Ainsi, Gagliardi et al. [22] ont utilisé un nouveau test de reconnaissance des émotions, l'Affect, chez 26 enfants SW. Ils ont pu démontrer que ces enfants présentaient un niveau de performance plus proche de celui de leur AM que de leur AC. Partant de l'hypothèse que le traitement des émotions implique principalement une stratégie configurale, les auteurs proposent une explication des difficultés observées dans le SW en invoquant un déficit du traitement configural.

On pourrait ainsi supposer que les problèmes que les SW éprouvent à utiliser un traitement configural s'étendent aussi aux domaines dans lesquels des compétences préservées ont été décrites comme c'est le cas du domaine socioémotionnel.

Toutefois, l'étude de Gagliardi et al. [22] n'avait pas inclus de conditions expérimentales pour évaluer directement l'implication de stratégies configurales et l'hypothèse d'un déficit configural dans la reconnaissance des émotions demandait à être vérifiée. L'étude présentée ici a donc eu pour objectif d'aborder cette question de manière plus directe. Pour cela, nous avons recherché si

les enfants SW présentait un effet d'inversion dans la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles, effet qui est un indicateur bien connu de l'utilisation de stratégies configurales.

2. Matériel et méthodes

2.1. Participants

Nous avons réalisé cette expérience chez 15 enfants SW (12 filles et trois garçons). Tous les participants remplissaient les critères de diagnostic établis par Preus [23] (par exemple, dysmorphie faciale, petit poids de naissance, troubles de l'alimentation, etc.) et le diagnostic a été confirmé par la technique d'hybridation *in situ* (c'est-à-dire, Fish). Leur âge allait de sept ans sept mois à 14 ans (âge moyen : 11 ans 3 mois ; ET : 2 ans 3 mois). Les enfants SW ont été recrutés principalement par l'intermédiaire des associations régionales sur le SW. Au moment de l'évaluation, tous les enfants SW étaient scolarisés ou placés en instituts spécialisés.

Le niveau intellectuel des enfants SW, mesuré à l'aide de l'échelle de Wechsler (WISC-III : [24]), a été utilisé pour calculer leur AM (moyenne : 6 ans 7 mois ; ET : 1 an 6 mois ; moyenne QI : 59,8 ; ET : 9,9).

Nous avons confronté les résultats obtenus chez les enfants SW à ceux de deux groupes de 15 enfants témoins chacun : un premier groupe apparié sur l'AC (AC : âge moyen : 11 ans 1 mois ; ET : 2 ans) et un deuxième groupe apparié sur l'AM (AM : âge moyen : 6 ans 7 mois ; ET : 1 an 6 mois) avec les enfants SW. Les enfants témoins étaient recrutés dans les écoles des environs. Aucun ne présentait de retard dans sa scolarité. Ces enfants étaient exempts de troubles psychiatriques ou neurologiques au moment des tests.

2.2. Stimuli

Les stimuli étaient composés de 18 images en noir et blanc de visages de femmes et d'hommes. La moitié de ces visages représentaient des visages humains issus de la base de données du Karolinska Institute [25], et l'autre moitié représentait des visages de personnages de bandes dessinées avec lesquelles les participants n'étaient pas familiers (bandes dessinées de pays étrangers). Ces visages exprimaient soit la joie, soit la colère, soit la tristesse. Dans la moitié des essais, les visages étaient présentés à l'endroit alors que dans l'autre moitié ils étaient présentés à l'envers.

Les stimuli sous tendaient $14 \times 11^\circ$ d'angle visuel vus à 60 cm de l'écran.

2.3. Procédure

La tâche de reconnaissance d'expressions émotionnelles a été adaptée de Rosset et al. [26].

Les enfants étaient assis dans une pièce calme et obscure devant un écran d'ordinateur sur lequel étaient affichés les visages. La consigne était de fixer le centre de l'écran et de décider si le visage présenté exprimait la joie, la colère ou la tristesse. Une série de 12 essais (quatre dans chaque émotion) d'apprentissage était proposée à chaque sujet. Les enfants étaient ensuite engagés dans une série de trois blocs, comprenant chacun 24 essais (dont 12 à l'endroit et 12 à l'envers). L'ordre d'apparition des visages était contrebalancé pour chaque sujet. Les stimuli restaient visibles sur l'écran jusqu'à la réponse des sujets.

Les réponses étaient données verbalement. Elles étaient codées 1 quand elles étaient correctes et 0 quand elles étaient incorrectes.

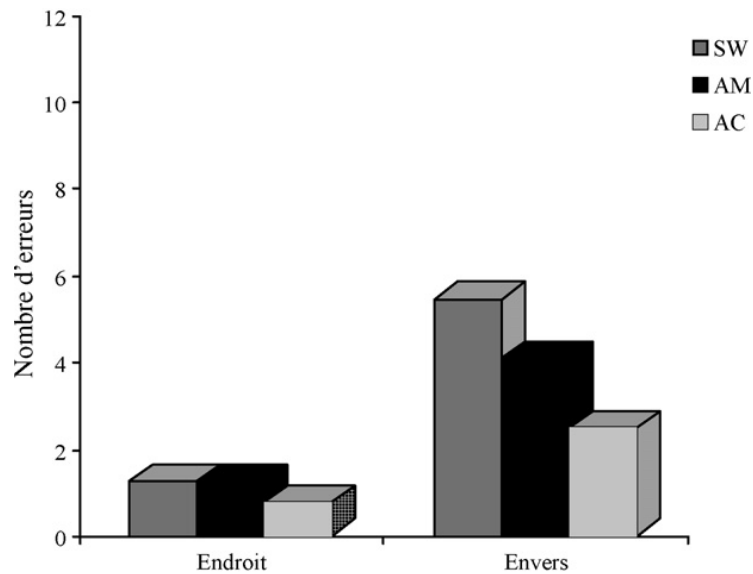


Fig. 1. Nombre d'erreurs pour les conditions de présentation à l'endroit et à l'envers pour les trois groupes de participants : SW : enfants porteurs du Syndrome de Williams, AM : enfants témoins appariés sur l'âge mental et AC : enfants témoins appariés sur l'âge chronologique.

2.4. Résultats

Une Anova (3 groupes [SW/AM/AC] \times 2 orientations [endroit/envers]) a été conduite sur le nombre de réponses correctes. Cette analyse montre un effet simple du groupe ($F [1-42] = 22,4$, $p < 0,001$), les enfants SW ($M = 3,4$, $ET = 0,2$) sont moins performants que les enfants témoins (AM : $M = 2,6$; $ET = 0,3$; AC : $M = 1,6$; $ET = 0,2$). L'effet de l'orientation est aussi significatif ($F [1-42] = 219$, $p < 0,001$), les visages à l'envers étaient moins bien reconnus ($M = 4$, $ET = 0,2$) que les visages à l'endroit ($M = 1,1$, $ET = 0,1$).

Enfin, l'interaction groupe par orientation atteint le seuil de signification ($F [2-42] = 13,4$, $p < 0,001$).

L'utilisation du test HSD de Tukey montre que l'effet d'inversion est significatif dans les trois groupes de sujets ($p < 0,001$) (Fig. 1). Les résultats des enfants SW ne diffèrent pas de ceux des deux groupes témoins dans le cas des visages à l'endroit ($p > 0,10$), mais se distinguent de ceux des enfants AC seulement, dans le cas des visages à l'envers ($p < 0,001$). C'est seulement dans cette condition de présentation des visages à l'envers que leur capacité de reconnaître les émotions est moins élevée que celle attendue pour leur âge.

Pour vérifier si l'âge réel ou l'AM des enfants atteints du SW affecte les performances, nous avons réalisé des tests de corrélation à l'aide du test de Pearson. Ces analyses montrent que l'effet d'inversion n'est corrélé ni à l'AC ni à l'AM ($p > 0,10$). Cet effet n'est pas non plus lié au QI total ni au QI performance ou verbal des enfants SW (tous les $p > 0,10$).

Par ailleurs, l'effet d'inversion n'est pas non plus dépendant de l'âge des sujets dans les deux groupes témoins ($p > 0,05$) (Fig. 1).

3. Discussion

Cette étude visait à vérifier si les enfants SW utilisent les mêmes stratégies perceptives que les enfants témoins lors de la reconnaissance d'expressions faciales. Pour ce faire, nous avons demandé à des enfants SW et témoins de reconnaître des émotions sur des visages présentés soit

à l'endroit, soit à l'envers et nous avons recherché l'existence d'un effet d'inversion reflétant l'utilisation d'une stratégie configurale typique pour reconnaître les émotions faciales.

Nos résultats montrent deux points importants.

En outre, les enfants SW semblent avoir des compétences de reconnaissance des expressions faciales aussi bonnes que celles des enfants du même AM, et même du même AC, comme en témoigne l'absence de différence dans leurs performances lorsque les visages sont montrés à l'endroit. Ces résultats suggèrent que ces compétences sont préservées chez les enfants SW et sont donc en contradiction avec ceux de l'étude précédente de Gagliardi et al. [22] dans laquelle le niveau d'efficacité des enfants SW s'apparentait à celui des enfants témoins appariés sur l'AM mais était nettement en dessous de celui des enfants témoins appariés sur l'âge réel. Cette divergence peut être due à des différences méthodologiques, telles que l'âge des sujets (l'étude de Gagliardi et al. comprenait des enfants mais aussi des adultes jusqu'à 32 ans) ou la nature de la tâche (l'étude de Gagliardi et al. impliquait l'identification de l'expression faciale de l'expérimentateur en la mimant, la verbalisant ou en l'écrivant, ainsi que la production des mêmes expressions émotionnelles par les participants).

Il est important de noter, par ailleurs, que ces capacités de reconnaissance des émotions s'expriment dans le contexte d'un niveau de fonctionnement intellectuel relativement bas (QI moyen = 59,8). Ces résultats répliquent donc ceux de Santos et al. [27] qui montraient que les SW arrivent à reconnaître des émotions présentées sur des visages humains à un niveau supérieur de celui attendu compte tenu de leur niveau intellectuel.

Plus intéressant dans le cadre de cette étude, nos résultats démontrent aussi que les enfants SW présentent, comme les enfants témoins, un effet d'inversion significatif lors de la reconnaissance des expressions faciales. Cet effet d'inversion doit être considéré comme un reflet de l'utilisation d'une stratégie configurale [21]. Contrairement à ce qui était observé lors d'épreuves faisant intervenir la reconnaissance de l'identité faciale ou de patterns géométriques [20], les enfants SW présentent, dans les conditions de cette étude, un profil typique.

Ni la difficulté de la tâche (rappelons qu'ils ne diffèrent pas des enfants témoins lorsque les visages sont présentés à l'endroit), ni l'âge des sujets ($M = 11$ ans trois mois dans ce travail et $M = 11$ ans et six mois dans celui Deruelle et al. [20]) ne permettent de rendre compte de cette disparité dans les résultats. Cet effet d'inversion n'est pas non plus dépendant du niveau intellectuel des enfants SW puisqu'il n'est pas corrélé au QI. Il faut au contraire rechercher l'origine de l'émergence d'une stratégie de traitement typique, c'est-à-dire, configurale, dans la nature de la tâche que nous avons utilisée.

Plusieurs arguments ont en effet indiqué que la mise en place de cette stratégie configurale, chez les personnes typiques, est conditionnée au développement d'un niveau d'expertise avec les stimuli à traiter. L'équipe de Gauthier a ainsi pu établir que non seulement un traitement configural est retrouvé pour des objets (« les *greebles* ») avec lesquels les sujets ont été largement familiarisés au cours d'une session expérimentale [28], mais aussi que ce sont les mêmes structures cérébrales que celles habituellement activées par les visages (c'est-à-dire, le gyrus fusiforme) qui s'activent lors du traitement de ces objets devenus très familiers [29].

Il paraît évident que les visages humains et les expressions émotionnelles qu'ils véhiculent représentent l'une des sources primordiales d'informations pour engendrer et maintenir des interactions sociales adaptées [30]. On peut donc penser que le comportement hypersociable des enfants SW, par le biais du niveau de motivation et d'expertise qu'il suscite, est un facteur décisif dans la mise en place d'une stratégie typique pour traiter les émotions. On l'a déjà souligné plus haut, les enfants SW sont en effet très souvent décrits comme étant hypersociaux [4]. Ce profil se traduit par une attitude très amicale envers autrui, une recherche constante de contact,

en particulier de contact oculaire et un intérêt précoce et singulier pour les visages. Les enfants SW passent aussi beaucoup plus de temps que des enfants témoins à regarder les visages lors des interactions avec des adultes [31]. On peut dès lors imaginer que le niveau élevé de motivation pour la sphère socioémotionnelle conduise les enfants SW à développer un niveau d'expertise particulier et, donc, une sensibilité plus importante pour les expressions émotionnelles que pour les stimuli visuels sans consonance sociale.

Cette interprétation est en accord avec des données récentes obtenues dans notre groupe [32] qui montrent que les enfants SW sont meilleurs pour reconnaître une émotion qu'un objet à partir d'informations contextuelles alors que les enfants témoins ne présentent pas de disparité dans leurs performances à ces deux tâches.

Nos données ne nous permettent pas de savoir si cette augmentation de la sensibilité aux indices sociaux chez les SW s'exprime également dans le contexte de leur vie quotidienne. Il paraît clair que de plus amples recherches, et plus précisément des mesures plus systématiques du comportement social à travers les réponses à des questionnaires parentaux, seront nécessaires pour mieux évaluer l'impact du caractère hypersociable des enfants SW sur la mise en place de stratégies de traitement typiques. Considérés dans leur ensemble, les résultats présentés dans cette étude soulèvent néanmoins un point essentiel qui place le niveau d'expertise que les sujets entretiennent avec les stimuli qu'ils ont à traiter comme un facteur clef dans l'émergence de processus cognitifs typiques.

Remerciements

Nous adressons nos sincères remerciements à tous les enfants qui ont participé à cette étude ainsi qu'à leurs parents et aux associations régionales sur le SW. Andreia Santos a été financée par la Fondation pour la Science et la Technologie (FCT-MCTES, Portugal, SFRH/BD/18820/2004) pour réaliser cette étude.

Références

- [1] Ewart AK, Morris CA, Atkinson D, Jin W, Sternes K, Spallone P, et al. Hemizygoty at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nat Genet* 1993;5:11–6.
- [2] Korenberg JR, Chen XN, Hirota H, Lai Z, Bellugi U, Burian D, et al. Genome structure and cognitive map of Williams syndrome. *J Cogn Neurosci* 2000;12:89–105.
- [3] Bellugi U, Sabo H, Vaid V. Spatial defects in children with Williams syndrome. In: Stiles-Davis J, Kritchevsky M, Bellugi U, editors. *Spatial cognition: brain bases and development*. Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates; 1988. p. 273–98.
- [4] Jones W, Bellugi U, Lai Z, Chiles M, Reilly J, Lincoln A, Adolphs R. Hypersociability in Williams syndrome. *J Cogn Neurosci* 2000;12:30–46.
- [5] Mervis CB, Becerra AM. Language and communicative development in Williams syndrome. *Ment Retard Dev Dis Res Rev* 2007;13:3–15.
- [6] Klein BP, Mervis CB. Contrasting patterns of cognitive abilities of 9- and 10-year-olds with Williams syndrome or Down syndrome. *Dev Neuropsychol* 1999;16:177–96.
- [7] Bellugi U, Losh M, Reilly J, Anderson D. Excessive use of linguistically encoded affect: stories from young children with Williams syndrome (Technical Report CND- 9801). San Diego: University of California, Center for Research in Language, Project in Cognitive and Neural Development; 1998.
- [8] Bertrand J, Mervis CB, Eisenberg JD. Drawing by children with Williams syndrome: a developmental perspective. *Dev Neuropsychol* 1997;13:41–67.
- [9] Pezzini G, Vicari S, Volterra V, Milani L, Ossella MT. Children with Williams syndrome: is there a single neuropsychological profile? *Dev Neuropsychol* 1999;15:141–55.
- [10] Leder H, Carbon CC. Face-specific configural processing of relational information. *Br J Psychol* 2006;97:19–29.

- [11] Wechsler D. Wechsler intelligence scale for children-revised. San Antonio, TX: the Psychological Corporation; 1974.
- [12] Wang PP, Doherty S, Rourke SB, Bellugi U. Unique profile of visuo-perceptual skills in a genetic syndrome. *Brain Cogn* 1995;29:54–65.
- [13] Benton A, Hamsher K, Varney NR, Spreen O. Benton test of facial recognition. NY: Oxford University Press; 1983.
- [14] Rossen ML, Jones W, Wang PP, Klima ES. Face processing: remarkable sparing in Williams syndrome. *Genet Couns* 1995;6:138–40.
- [15] Udwin O, Yule W. A cognitive and behavioural phenotype in Williams syndrome. *J Clin Exp Neuropsychol* 1991;13:232–44.
- [16] Wilson B, Cockburn J, Baddeley A. Rivermead behavioural memory test. Reading: Thames Valley Test Co; 1985.
- [17] Campbell R, Coleman M, Walker J, Benson PJ, Wallace S, Michelotti J, Baron-Cohen S. When does in the inner-face advantage in familiar face recognition arise and why? *Vis Cogn* 1999;6:197–216.
- [18] Deruelle C, Rondan C, Livet MO, Mancini J. Exploring face processing in Williams syndrome. *Cogn Brain Behav* 2003;7:157–72.
- [19] Karmiloff-Smith A. Crucial differences between developmental cognitive neuroscience and adult neuropsychology. *Dev Neuropsychol* 1997;13:513–24.
- [20] Deruelle C, Mancini J, Livet MO, Casse-Perrot C, de Schonen S. Configural and local processing of faces in children with Williams syndrome. *Brain Cogn* 1999;41:276–98.
- [21] Tanaka JW, Farah MJ. Parts and wholes in face recognition. *Q J Exp Psychol [A]* 1993;46:225–45.
- [22] Gagliardi C, Frigerio E, Burt DM, Cazzaniga I, Perret DI, Borgatti R. Facial expression recognition in Williams syndrome. *Neuropsychologia* 2003;41:733–8.
- [23] Preus M. The Williams syndrome: objective definition and diagnosis. *Clin Genet* 1984;25:422–8.
- [24] Wechsler D. Manual for intelligence scale for children. 3rd Ed. The Psychological Corporation; 1996.
- [25] Martinez AM, Benavente R. The AR Face Database. CVC Technical Report, #24, June 1998.
- [26] Rosset D, Rondan C, Da Fonseca D, Santos A, Assouline B, Deruelle C. Typical emotion processing for cartoon but not for real faces in children with autistic spectrum disorders. *J Autism Dev Disord* 2008;38:919–25.
- [27] Santos A, Milne D, Rosset D, Deruelle C. Challenging symmetry on mental retardation: evidence from Williams syndrome. In: Heinz EB, editor. *Mental retardation research advances*. NY: Nova Science Publishers; 2007. p. 147–74.
- [28] Gauthier I, Williams P, Tarr M, Tanaka J. Training 'greeble' experts: a framework for studying expert object recognition processes. *Vis Res* 1998;38:2401–28.
- [29] Gauthier I, Tarr MJ, Anderson AW, Skudlarski P, Gore JC. Activation of the middle fusiform 'face area' increases with expertise in recognizing novel objects. *Nat Neurosci* 1999;2:568–73.
- [30] Kubota JT, Ito TA. Multiple cues in social perception: the time course of processing race and facial expression. *J Exp Soc Psychol* 2007;43:738–52.
- [31] Bellugi U, Lichtenberg L, Jones W, Lai Z, St. George M. The neurocognitive profile of Williams Syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses. *J Cogn Neurosci* 2000;12:7–29.
- [32] Santos A, Rondan C, Milne D, Deruelle C. Social relevance boots context processing in Williams syndrome. *Dev Neuropsychol* 2008;33:1–12.