

Courbois, Y., Farran, E. (2019). La navigation spatiale chez les personnes avec un syndrome de Williams. *A.N.A.E.*, 160, 350-357.

La déficience intellectuelle se caractérise par des profils cognitifs hétérogènes dans lesquels certains secteurs constituent des forces alors que d'autres sont marqués par d'importantes limitations. Une telle hétérogénéité résulte de vitesses de développement différentes dans les domaines relevant du développement cognitif, émotionnel ou social. Appelé « hétérochronie » par René Zazzo (1960), ce phénomène varie en fonction de l'étiologie de la déficience intellectuelle et se traduit par des profils qui sont parfois très caractéristiques. C'est le cas du syndrome de Williams qui présente des points forts relatifs dans les domaines du langage ou de la reconnaissance des visages, et des déficits marqués dans la cognition visuo-spatiale, le nombre, la planification et la résolution de problèmes.

Les difficultés visuo-spatiales ont été rapidement identifiées par les premières études neuropsychologiques portant sur ce syndrome (Bellugi, Sabo, & Vaid, 1988). Par la suite, les travaux ont porté sur les capacités visuo-constructives (Jarrold, Baddeley, Hewes, & Phillips, 2001), le dessin ou la copie de figures (Hudson & Farran, 2011), l'intégration visuo-motrice (Heiz & Barisnikov, 2016), la rotation mentale (Stinton, Farran, & Courbois, 2008) ou la mémoire visuo-spatiale (Nardini, Atkinson, Braddick, & Burgess, 2008; Vicari, Bellucci, & Carlesimo, 2005). Dans l'ensemble, ces recherches montrent que les déficits sont fréquents sans être systématiques. On les observe principalement dans des épreuves qui relèvent de la voie visuelle dorsale (occipito-pariétale), mais peu dans les épreuves relevant de la voie visuelle ventrale, occipito-temporale (Atkinson et al., 2003). Du point de vue neuropsychologique, ces déficits ont été interprétés comme les signes d'une vulnérabilité du système dorsal, dont on sait qu'il présente des anomalies structurelles et fonctionnelles chez les personnes avec syndrome de Williams (Meyer-Lindenberg, Mervis, & Berman, 2006). D'un développement plus lent que le système ventral, il serait plus vulnérable aux aléas du développement, qu'ils soient d'origine génétique ou environnementale. L'hypothèse n'explique cependant pas l'ensemble des résultats obtenus auprès des personnes avec syndrome de Williams dans le domaine visuo-spatial. D'autres facteurs, comme l'intervention des fonctions

exécutives ou la mémoire de travail influencent fortement les performances à ces épreuves (Farran & Formby, 2012).

Dans la continuité de ces recherches, notre article aborde la question de la cognition spatiale chez les personnes avec syndrome de Williams. Il part du constat que l'espace est décomposable en sous-espaces dans lesquels des conduites humaines de différentes natures se déroulent (Denis, 2016). Il se focalise ensuite sur les espaces de déplacement des individus. L'objectif est de dégager les points forts relatifs et les difficultés relatives des personnes avec syndrome de Williams lorsqu'elles doivent s'orienter dans l'environnement proche, ou réaliser un déplacement dans un espace de grande taille (quartier, ville, etc.).

Différents types d'espace

Selon Previc (1998), les modes d'interaction de l'individu avec différentes régions de l'espace permettent de définir plusieurs grands systèmes comportementaux qui correspondent à des circuits corticaux et sous-corticaux distincts (Previc, 1998). Parmi ces systèmes, le système péripersonnel est impliqué dans l'atteinte et la manipulation des objets. Le système extrapersonnel focal est engagé dans la recherche visuelle et la reconnaissance des objets. Enfin, le système extra-personnel d'action concerne la navigation spatiale, l'orientation vers des cibles et la mémoire épisodique de l'espace topographique (voir Previc, 1998). L'espace extra-personnel d'action peut lui même être décomposé en deux sous-espaces. Le premier, appelé « espace panoramique » par Montello (1993), est directement accessible aux systèmes sensoriels et moteurs. Il peut être appréhendé à partir du point de vue de l'observateur, sans que celui-ci doive se déplacer (c'est le cas d'une pièce de maison ou d'une place de village) (voir Denis, 2016). Le second, appelé espace du wayfinding, doit être appréhendé séquentiellement au travers des déplacements actifs de l'individu (un bâtiment ou un quartier).

Les recherches sur la cognition spatiale chez les personnes avec syndrome de Williams ont essentiellement eu recours à des tâches relevant du domaine péripersonnel (les épreuves visuo-constructives) ou du domaine extrapersonnel focal (les épreuves de reconnaissance d'objets ou de visages). La question est de savoir si ces personnes

rencontrent aussi des difficultés dans les activités qui relèvent de l'espace extrapersonnel d'action. Pour être précis, nous traiterons séparément des problèmes qui relèvent de l'espace « panoramique » et ceux qui relèvent de l'espace du wayfinding.

Localiser des objets dans l'espace « panoramique »

Les études dans l'espace « panoramique » mettent en jeu des situations expérimentales dans lesquelles le participant doit se déplacer dans l'espace environnant direct pour trouver des objets dissimulés. Pour certaines, l'environnement expérimental reprend la structure d'un labyrinthe radial à 8 bras, matérialisé à même le sol par des cordes tendues (des caches sont placés aux extrémités des bras, Foti et al., 2015; Mandolesi et al., 2009). Pour d'autres, il s'agit simplement d'espaces ouverts dans lesquels plusieurs caches sont placés (Foti et al., 2011; Smith, Gilchrist, Hood, Tassabehji, & Karmiloff-Smith, 2009). La réussite à ce type d'épreuve dépend de plusieurs facteurs. Le participant doit disposer d'une stratégie d'exploration efficace de l'environnement pour rechercher les cibles. Il doit coder les localisations spatiales des caches en fonction de points de repère qui sont internes ou externes au dispositif (d'autres caches ou divers éléments situés à l'extérieur du dispositif expérimental). Il doit enfin mémoriser les différentes localisations des caches visités pour ne pas faire d'erreur de persévération. Placées dans cette situation expérimentale, les personnes avec syndrome de Williams ont des stratégies d'exploration moins efficaces que les enfants au développement typique de même âge de développement. De plus, elles ne parviennent pas à trouver la totalité des cibles et font des erreurs de persévération (Foti et al., 2011; Mandolesi et al., 2009).

Selon Bostelmann et al. (2017), de telles difficultés trouvent leur origine dans une altération sélective de l'apprentissage de lieu. Deux grands types d'apprentissage (et donc de mémoire) contribuent effectivement à la navigation spatiale. L'apprentissage de lieu génère une représentation allocentrée de l'environnement dans laquelle la localisation d'un objet est codée en référence à d'autres éléments de l'environnement (une « carte cognitive »). Il permet une navigation flexible et dépend de l'hippocampe. L'apprentissage de réponse se base sur l'association entre des stimuli et des réponses motrices. Il est égocentré et dépend du striatum. Ces deux systèmes coexistent sans

coopérer, mais lorsque l'un est altéré, l'autre prend le relai. Des anomalies structurelles et fonctionnelles relevées au niveau de l'hippocampe chez les personnes avec syndrome de Williams (Meyer-Lindenberg et al., 2006) pourraient altérer l'apprentissage de lieu chez ces personnes (voir aussi Julian, Kamps, Epstein, & Dilks, 2018).

Dans leur expérience, Bostelmann et al. (2017) demandent aux participants de rechercher un objet caché sous leurs yeux sous l'une des quatre coupelles réparties dans un espace de 4 x 4 mètres. Dans une condition expérimentale, seul l'apprentissage de lieu permet de localiser correctement la cible. Dans l'autre, c'est l'apprentissage de réponse qui conduit à la réussite. Les résultats montrent que les participants avec syndrome de Williams (âge chronologique = 21.5, âge mental = 5.5) ont un profil inverse à celui des enfants au développement typique. Ils réussissent mieux la condition « apprentissage de réponse » que la condition « apprentissage de lieu ». Leur performance dans la condition « apprentissage de réponse » est même supérieure à celle des enfants au développement typique. Ainsi, les personnes avec syndrome de Williams ont des difficultés à utiliser un codage allocentré et semblent privilégier un codage égocentré des localisations spatiales.

Se déplacer dans des espaces de grande taille : le wayfinding

On parle de wayfinding lorsque le but à atteindre n'est pas visible de l'endroit où se trouve la personne (Montello, 2005). Se rendre au travail, rejoindre un ami à un point de rendez-vous, accéder au quai d'une gare, sont autant d'activités qui mettent en jeu le wayfinding. Elles relèvent de la résolution de problème (planification, prise de décision) et mobilisent fortement les connaissances spatiales. Selon Siegel et White (1975) ces connaissances sont de trois types : les points de repère, les itinéraires, et la configuration.

Les points de repère sont des éléments de l'environnement utilisés pour s'orienter dans l'espace. Ils permettent à l'individu de localiser un endroit donné, ou de prendre la bonne direction quand il se situe à un point de décision. Un bon point de repère doit être visible pour être détecté facilement. Il doit aussi être unique et fixe pour remplir sans équivoque sa fonction d'aide à la navigation (Chan, Baumann, Bellgrove, & Mattingley,

2012). Par ailleurs, les points de repère situés aux intersections sont plus utiles à la navigation que ceux situés le long du chemin. Des éléments distants peuvent aussi servir de point de repère (une tour par exemple). Visibles en plusieurs endroits de l'environnement, ils sont particulièrement utiles pour se réorienter lorsque l'on est perdu.

Un itinéraire est une chaîne de déplacements reliant entre eux différents points de décision (Siegel & White, 1975). Le comportement d'orientation de l'individu est déterminé par la séquence des points de repère rencontrés pendant la progression. L'enchaînement des déplacements et des actions permet de relier deux points de l'environnement en suivant un chemin bien défini ($A \Rightarrow B \Rightarrow C \Rightarrow D$). Les itinéraires sont fixes et la connaissance de l'environnement qui en résulte est essentiellement basée sur un référentiel égocentré.

Une pratique régulière des déplacements dans un environnement contribue à l'élaboration d'une représentation des lieux sous forme de configuration (Siegel & White, 1975). Cette représentation conserve, avec quelques distorsions, les informations de distances et de directions entre différents points de l'environnement. Elle intègre dans un cadre de référence unifié et allocentré les points de repère et les itinéraires mémorisés (Ishikawa & Montello, 2006; Montello, 2005). En raison de ses propriétés spatiales, elle permet à la personne d'élaborer de nouveaux itinéraires, de prendre des raccourcis ou de faire des détours si nécessaire. Elle introduit donc de la flexibilité dans les déplacements, contrairement à la connaissance des itinéraires qui est fixe.

Siegel et White (1975) considéraient qu'un individu prenant connaissance d'un nouvel environnement passait successivement par ces 3 niveaux de connaissance. D'un point de vue développemental, on note une évolution graduelle plutôt qu'une succession d'étapes. Les jeunes enfants commencent effectivement par suivre des itinéraires fixes (Cornell, Hadley, Sterling, Chan, & Boechler, 2001), et la maîtrise du codage allocentré, nécessaire à l'élaboration d'une représentation sous forme de configuration, se développe graduellement jusque l'âge de 10 ans (Bullens, Iglói, Berthoz, Postma, & Rondi-Reig, 2010; Overman, Pate, Moore, & Peuster, 1996). Chez les adultes, Ishikawa et Montello (2006) remarquent qu'il existe une forte variabilité interindividuelle. Certaines

personnes accèdent directement à la connaissance de la configuration dès la première exposition à l'environnement, alors que d'autres semblent ne pas pouvoir y accéder au fil d'une exposition répétée.

Farran, Blades, Boucher, et Tranter (2010) ont été les premiers à étudier le wayfinding chez les personnes avec syndrome de Williams. Les participants étaient guidés dans un environnement non-familier en suivant un trajet d'un kilomètre comportant 20 intersections. Ils devaient ensuite refaire 2 fois ce trajet. Pour évaluer la connaissance de la configuration des lieux, il leur était demandé, à certains endroits, de pointer en direction de points de repère (non visibles) situés le long du trajet. Le groupe des participants avec syndrome de Williams (âge moyen = 15.04, QI = 62,30) était comparé avec un groupe de participants au développement typique de même âge chronologique et un groupe de personnes avec déficience intellectuelle, sans étiologie spécifique, apparié selon l'âge chronologique et le QI. Les résultats ont montré que les participants avec syndrome de Williams étaient capables d'apprendre un itinéraire dans un nouvel environnement, même s'ils faisaient plus d'erreurs aux intersections que les participants des 2 autres groupes. Le simple fait de nommer les points de repère le long du trajet augmentait la performance de l'ensemble des groupes. Par contre, dans la tâche de pointage, l'erreur angulaire des participants au développement typique (de l'ordre de 30°) était bien inférieure à celle des 2 autres groupes (qui était de l'ordre de 70°). Cette étude montre que les personnes avec syndrome de Williams peuvent élaborer une « connaissance des itinéraires », mais elles semblent avoir des difficultés pour accéder à une « connaissance de la configuration » (dans les limites temporelles de l'expérience).

Etude expérimentale du wayfinding : apport des environnements virtuels

Les études réalisées dans des environnements naturels ont une bonne validité écologique, mais elles se heurtent au problème de la fatigue physique des participants qui doivent parcourir plusieurs fois le même itinéraire. Le nombre d'essais est donc faible et l'exposition à l'environnement limitée. La technologie des environnements virtuels peut être utilisée pour contourner cette difficulté (Montello, Hegarty, Richardson, & Waller, 2004; van der Ham, Faber, Venselaar, van Kreveld, & Löffler, 2015). Les participants utilisent alors une interface motrice (clavier, souris, ou joystick)

pour se déplacer dans des mondes créés numériquement. L'interaction sensori-motrice avec le dispositif génère un sentiment d'immersion qui leur permet d'effectuer des actions ayant un sens dans ce nouvel espace (atteindre une cible, trouver la sortie d'un labyrinthe, etc.; voir Auvray & Fuchs, 2007). Les recherches utilisant cette méthodologie montrent sans équivoque que les personnes qui se déplacent dans des environnements virtuels élaborent une bonne connaissance des itinéraires. Il semblerait qu'elles puissent aussi accéder à une connaissance de la configuration, bien que celle-ci soit moins précise que celle fournie par une exploration réelle, du fait de l'absence d'informations vestibulaires pendant les déplacements (Montello et al., 2004; van der Ham et al., 2015).

L'utilisation de cette technologie a permis d'évaluer les capacités de wayfinding chez les personnes avec syndrome de Williams en comparaison avec des enfants typiques, de mieux comprendre comment ils résolvaient ce type de problème, de dégager les points forts relatifs, mais aussi la nature des difficultés rencontrées. Les investigations ont été menées en prenant comme référence les 3 niveaux de connaissance identifiés par Siegel et White (1975) : les points de repère, les itinéraires et la configuration.

Les points de repère

Les points de repère sont des éléments essentiels à la navigation spatiale et ils sont d'autant plus importants que l'enfant est jeune (Cornell et al., 2001; Heth, Cornell, & Alberts, 1997). Leur absence détériore fortement l'apprentissage d'itinéraire chez des enfants de 6 et 8 ans, alors qu'elle affecte peu celui d'enfants plus âgés (10 ans) ou d'adultes qui disposent de stratégies de wayfinding plus diversifiées pour se déplacer (Lingwood, Blades, Farran, Courbois, & Matthews, 2015). Les enfants apprennent relativement tôt à utiliser les éléments près des intersections comme points de repère (6 ans dans l'expérience de Farran, Courbois, Van Herwegen, & Blades, 2012), mais l'utilisation d'éléments distants pour s'orienter est d'un développement plus tardif (10-12 ans, Cornell et al., 2001). Avec l'âge, ils sont de plus en plus pertinents sur le choix des éléments pour se repérer. L'utilisation d'objets fixes et persistants (des objets qui ne sont pas mobiles et qu'on est donc certain de retrouver à chaque déplacement) et d'objets uniques (qu'on ne retrouve pas à différents endroits du trajet) augmente entre 8 et 12 ans (Cornell et al., 2001; Heth et al., 1997).

Y aurait-il une particularité du syndrome de Williams dans la sélection des points de repère ? Farran et al. (2012) utilisent un labyrinthe virtuel comprenant 8 intersections et 16 objets, localisés aux intersections ou le long du chemin. Les participants sont des personnes avec syndrome de Williams (âge moyen 22.4 ans, étendue : 11.1-41.5) et des enfants au développement typique âgés de 6, 7, 8 et 9 ans. Ils apprennent un itinéraire les conduisant jusqu'à la sortie du labyrinthe. Une fois le critère d'apprentissage atteint, ils sont soumis à une phase test dans laquelle on évalue la reconnaissance des points de repère. Les personnes avec syndrome de Williams parviennent à apprendre l'itinéraire et elles mémorisent mieux les objets situés aux intersections que ceux situés le long du chemin, comme les enfants au développement typique. Elles semblent donc focaliser plus leur attention sur les points de repère situés aux intersections. Dans une autre recherche, Farran, Formby, Daniyal, Holmes, et Van Herwegen (2016) couplent la technologie d'enregistrement des mouvements oculaires avec les environnements virtuels. Les auteurs utilisent un labyrinthe composé de 6 intersections et évaluent la reconnaissance des points de repère une fois le critère d'apprentissage atteint. Les participants avec syndrome de Williams (âge = 27.2, 14.5 - 47.11) sont comparés à des enfants au développement typique âgés de 6, 8 et 10 ans. Les résultats montrent que les points de repère les plus regardés sont aussi les mieux mémorisés. La fréquence de fixation des différents points de repère est moins importante chez les personnes avec un syndrome de Williams que chez les enfants au développement typique (quel que soit leur âge). Les participants avec un syndrome de Williams regardent moins fréquemment les points de repère distants que les enfants au développement typique. Par ailleurs, alors que les enfants au développement typique accordent moins d'attention aux objets multiples (non uniques) disposés le long du chemin, les personnes avec un syndrome de Williams les regardent autant que les autres points de repère.

Dans l'ensemble, ces résultats suggèrent que les personnes avec syndrome de Williams sélectionnent avec justesse les points de repère situés aux intersections. Elles ont aussi tendance à utiliser des points de repère non uniques, au risque d'obtenir une information ambiguë sur leur localisation dans l'espace. Enfin, elles exploitent peu les points de repère distants lorsque les conditions de wayfinding ne les obligent pas à le faire (Purser et al., 2014).

L'apprentissage d'itinéraire

Les recherches portant sur l'apprentissage d'itinéraire chez les personnes avec syndrome de Williams ont utilisé différentes organisations spatiales (labyrinthes ou rues quadrillées), différents niveaux de détails (environnements pauvres ou riches), différentes tâches (trouver la sortie, chercher un trésor) et différents niveaux de trajets (aller ou aller-retour). La capacité d'apprentissage d'itinéraires est évaluée en comptant le nombre d'essais pour atteindre un critère, ou le nombre total d'erreurs effectuées (une mesure plus sensible). En règle générale, les résultats ont montré que les personnes avec syndrome de Williams avaient des capacités d'apprentissage proches, voire même légèrement supérieures à celles d'enfants plus jeunes de même niveau intellectuel (évalué avec les Matrices Progressives de Raven). Ce résultat contraste avec celui des personnes avec trisomie 21 qui ont généralement des capacités d'apprentissage plus faibles que celles d'enfants au développement typique de même niveau intellectuel (Courbois et al., 2013; Davis, Merrill, Connors, & Roskos, 2014; Farran et al., 2015; Purser et al., 2014). Dans le syndrome de Williams, comme dans la trisomie 21, l'âge chronologique des participants n'est pas corrélé avec le nombre d'erreurs, ce qui suggère qu'il n'y a pas d'effet de l'expérience chez ces personnes (âges de 10 à 39 ans pour les participants avec trisomie 21, de 12 à 30 ans pour ceux avec syndrome de Williams; Purser et al., 2014).

L'apprentissage d'itinéraire donne lieu à des erreurs de persévération, comme c'est le cas pour les tâches réalisées dans les espaces panoramiques de petite taille (un labyrinthe radial par exemple, Mandolesi et al., 2009). Une erreur produite à un essai aura effectivement tendance à être reproduite à l'essai suivant. Purser et al. (2014) recherchent les prédicteurs de l'apprentissage d'itinéraire chez les personnes avec syndrome de Williams et trisomie 21. Ils trouvent que les erreurs à une tâche de type *Go no Go* prédisent le nombre d'erreurs à l'apprentissage d'itinéraire pour ces 2 groupes de participants, alors que ce n'est pas le cas pour les enfants au développement typique. Ils concluent donc que des problèmes d'inhibition d'une réponse comportementale contribuent aux difficultés rencontrées par les personnes avec syndrome de Williams ou trisomies 21 en situation d'apprentissage d'itinéraire.

Lorsqu'elles apprennent un itinéraire, les personnes avec syndrome de Williams dépendent, plus encore que les autres personnes, de la présence de points de repère. Dans l'expérience de Broadbent, Farran, et Tolmie (2015), des participants avec syndrome de Williams (âge moyen : 21.09 ; 16.01-32.01) et des enfants au développement typique âgés de 5, 7 et 9 ans apprennent un itinéraire dans un labyrinthe qui comporte un point de repère à chaque intersection. Ils sont ensuite testés dans le même environnement sans les points de repère. L'absence de point de repère détériore la performance de l'ensemble des groupes, mais l'effet est plus marqué pour le groupe des personnes avec syndrome de Williams (y compris lorsque la comparaison se fait avec les enfants de 5 ans). Par ailleurs, les personnes avec syndrome de Williams font beaucoup plus d'erreurs que les enfants au développement typique, quel que soit leur âge, lorsqu'elles doivent apprendre un itinéraire sans point de repère.

L'apprentissage d'itinéraire des personnes avec syndrome de Williams repose donc fortement sur l'utilisation des points de repère. Plusieurs stratégies peuvent être utilisées. Certaines sont basées sur la reconnaissance visuelle et consistent à rechercher un point de repère connu pour se diriger vers lui (utilisation des points de repère comme balises, Waller & Lippa, 2007) ou à se déplacer en direction d'une scène familière (reconnaissance de la scène visuelle, Cornell, Heth, & Alberts, 1994). D'autres sont basées sur l'apprentissage associatif qui relie les points de repère aux actions. L'adulte au développement typique utilise l'ensemble de ces stratégies à l'occasion de ses déplacements. Les connaissances spatiales sont cependant moins élaborées lorsqu'il utilise les stratégies de reconnaissance car elles nécessitent un traitement de l'information moins approfondi que l'apprentissage associatif (Waller & Lippa, 2007). L'étude expérimentale de ces différentes stratégies n'a pas encore été réalisée chez les personnes avec syndrome de Williams. Néanmoins, nombre d'observations issues des diverses expériences réalisées à l'aide d'environnements virtuels suggèrent qu'elles utilisent principalement la stratégie de reconnaissance des points de repère pour s'orienter dans l'espace.

La connaissance de la configuration.

La connaissance de la configuration intègre, dans un cadre de référence unifié et allocentré, les points de repère et les itinéraires des lieux dans lesquels l'individu se déplace. L'expérience de Broadbent, Farran, et Tolmie (2014) aborde cette question sous l'angle des référentiels spatiaux. La méthode utilisée par les auteurs permet d'identifier le type de codage effectué en analysant les erreurs commises pour sortir d'un labyrinthe relativement simple (3 points de décision avant d'atteindre la sortie). Dans une des conditions expérimentales, seul le codage allocentré permet d'accéder directement à la sortie. Dans les essais tests qui font suite à l'apprentissage, l'individu entre dans l'environnement en différents points et doit donc utiliser des points de repère distaux pour localiser la sortie. Les participants avec un syndrome de Williams (âge : 21.8, SD : 8.4) sont comparés à des enfants âgés de 5, 6, 8 et 10 ans. Les résultats montrent que le recours au codage allocentré augmente avec l'âge alors que le codage égocentré diminue (l'enfant qui utilise le codage égocentré fait une erreur caractéristique en reproduisant la séquence des changements de direction qu'il vient d'apprendre alors que son point d'entrée dans le labyrinthe a changé). Les personnes avec syndrome de Williams utilisent d'avantage le codage égocentré que le codage allocentré dans ce type de tâche. Ces résultats rejoignent ceux obtenus par Bostelmann et al. (2017) à l'aide d'une épreuve de recherche d'objets dans un espace « panoramique ».

Farran et al. (2015) utilisent la conduite du raccourci pour évaluer la connaissance de la configuration. Dans un environnement virtuel, les participants apprennent l'itinéraire de A vers B, puis l'itinéraire de A vers C. Ils sont ensuite placés en B et doivent trouver le chemin le plus court pour se rendre en C. La réussite à ce test est considérée comme une manifestation de la connaissance de la configuration de l'environnement. Dans l'expérience de Farran et al. (2015), des participants avec syndrome de Williams (âge moyen = 22, 13.5 – 44.5) sont comparés à des participants avec trisomie 21 (âge moyen = 19.11, 14.5 – 26.5) et des enfants au développement typique âgés de 5 à 11 ans. Les résultats montrent que 35% des participants avec syndrome de Williams trouvent le raccourci contre 59% des enfants au développement typique (principalement les plus âgés). Seulement 10% des personnes avec trisomie 21 parviennent à trouver le raccourci. Ces résultats sont compatibles avec l'étude de Farran et al. (2010) réalisée en environnement naturel : les personnes avec syndrome de Williams ont des difficultés à

élaborer une connaissance de la configuration. Il existe cependant une forte variabilité interindividuelle dans cette population, comme dans la population typique (Ishikawa & Montello, 2006). Un tiers d'entre elles présente effectivement la conduite du raccourci.

Conclusion

La recherche expérimentale portant sur la cognition spatiale relevant de l'espace extra-personnel d'action chez les personnes avec syndrome de Williams est plutôt récente. Il est cependant possible, au travers des quelques travaux présentés dans cet article, de dresser un tableau relativement cohérent des difficultés rencontrées par ces personnes.

En premier lieu, il est clair que les personnes avec syndrome de Williams présentent d'importantes difficultés dans l'utilisation du référentiel allocentré. Ces difficultés s'observent quel que soit l'espace considéré. Elles se marquent dans des épreuves relativement simples de recherche d'objets, comme dans des épreuves plus complexes de wayfinding qui évaluent la connaissance de la configuration. D'autres difficultés relevant des fonctions exécutives sont aussi observables. L'exploration de l'environnement est mal organisée et des erreurs de persévération sont observées.

En dépit de cela, il est tout aussi clair que les personnes avec syndrome de Williams parviennent à apprendre des itinéraires, même s'ils sont fixes. A ce sujet, il est probable qu'elles développent des stratégies basées sur la recherche, et la reconnaissance, d'indices visuels connus pour se déplacer. Elles utilisent fortement les points de repère pour naviguer dans l'espace et les sélectionnent principalement aux intersections.

Comme les autres personnes avec une déficience intellectuelle (Courbois, Blades, Farran, et Sockeel, 2012), elles sont parfois moins précises sur la nature des objets sélectionnés (points de repère non uniques) et elles utilisent peu les points de repère distaux. De même, comme les autres personnes avec une déficience intellectuelle, l'expérience de vie se marque peu sur l'amélioration des performances en wayfinding. Le développement de cette capacité semble s'arrêter relativement tôt (mais la question de savoir si l'expérience des déplacements indépendants est suffisamment entraînée reste ouverte).

Lorsqu'elles sont comparées à des personnes avec trisomie 21, les personnes avec syndrome de Williams ont régulièrement des performances supérieures en apprentissage d'itinéraire, comme en conduite du raccourci. Au-delà de ces différences inter syndromiques, il existe aussi une forte variabilité interindividuelle à l'intérieur même du syndrome de Williams. Celle-ci mériterait d'être explorée pour mieux comprendre l'origine des difficultés rencontrées et, le cas échéant, pour définir avec précision l'intensité des soutiens nécessaires à la personne pour les déplacements indépendants.

- Atkinson, J., Braddick, O., Anker, S., Curran, W., Andrew, R., Wattam-Bell, J., & Braddick, F. (2003). Neurobiological models of visuospatial cognition in children with Williams syndrome: measures of dorsal-stream and frontal function. *Developmental Neuropsychology*, 23(1-2), 139-172.
- Auvray, M., & Fuchs, P. (2007). Perception, immersion et interaction sensorimotrices en environnement virtuel. *Réalité Virtuelle et Cognition. Numéro spécial de Intellectica*, 45(1), 23-35.
- Bellugi, U., Sabo, H., & Vaid, J. (1988). Spatial deficits in children with Williams Syndrome. In J. Stiles-Davis, M. Kritchevsky, & U. Bellugi (Eds.), *Spatial cognition: Brain bases and development*. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Associates.
- Bostelmann, M., Fragnière, E., Costanzo, F., Di Vara, S., Menghini, D., Vicari, S., . . . Lavenex, P. B. (2017). Dissociation of spatial memory systems in Williams syndrome. *Hippocampus*, 27(11), 1192-1203.
- Broadbent, H. J., Farran, E. K., & Tolmie, A. (2014). Egocentric and allocentric navigation strategies in Williams syndrome and typical development. *Developmental Science*, 17(6), 920-934.
- Broadbent, H. J., Farran, E. K., & Tolmie, A. (2015). Sequential egocentric navigation and reliance on landmarks in Williams syndrome and typical development. *Frontiers in psychology*, 6, 216.
- Bullens, J., Iglói, K., Berthoz, A., Postma, A., & Rondi-Reig, L. (2010). Developmental time course of the acquisition of sequential egocentric and allocentric navigation strategies. *Journal of Experimental Child Psychology*, 107(3), 337-350.
- Chan, E., Baumann, O., Bellgrove, M. A., & Mattingley, J. B. (2012). From objects to landmarks: the function of visual location information in spatial navigation. *Frontiers in psychology*, 3(co), 1-11.
doi:<https://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00304>
- Cornell, E. H., Hadley, D. C., Sterling, T. M., Chan, M. A., & Boechler, P. (2001). Adventure as a stimulus for cognitive development. *Journal of Environmental Psychology*, 21, 219-231.
- Cornell, E. H., Heth, C. D., & Alberts, D. M. (1994). Place recognition and way finding by children and adults. *Memory & cognition*, 22(6), 633-643.
- Courbois, Y., Blades, M., Farran, E. K., & Sockeel, P. (2012). Do individuals with intellectual disability select appropriate objects as landmarks when learning a new route. *Journal of Intellectual Disability Research*. doi:10.1111/j.1365-2788.2011.01518.x
- Courbois, Y., Farran, E. K., Lemahieu, A., Blades, M., Mengue-Topio, H., & Sockeel, P. (2013). Wayfinding behaviour in Down syndrome: a study with virtual environments. *Research in Developmental Disabilities*, 34(5), 1825-1831.
doi:<https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.02.023>
- Davis, M., Merrill, E. C., Conners, F., & Roskos, B. (2014). Differences in route-learning performance and correlations among abilities between persons with and without Down syndrome. *Frontiers in Psychology*, 5. doi:10.3389/fpsyg.2014.01446
- Denis, M. (2016). *Petit traité de l'espace. Un parcours pluridisciplinaire*. Bruxelles: Editions Mardaga.
- Farran, E. K., Blades, M., Boucher, J., & Tranter, L. J. (2010). How do individuals with Williams syndrome learn a route in a real-world environment? *Developmental Science*, 13(3), 454 - 468. doi:10.1111/j.1467-7687.2009.00894.x

- Farran, E. K., Courbois, Y., Van Herwegen, J., & Blades, M. (2012). How useful are landmarks when learning a route in a virtual environment? Evidence from typical development and Williams syndrome. *Journal of Experimental Child Psychology*, *111*(4), 571-586 doi:<https://doi.org/10.1016/j.jecp.2011.10.009>
- Farran, E. K., & Formby, S. (2012). Visual perception and visuospatial cognition. In E. K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Eds.), *Neurodevelopmental disorders across the lifespan: A neuroconstructivist approach* (pp. 225-246): Oxford University Press New York, NY.
- Farran, E. K., Formby, S., Daniyal, F., Holmes, T., & Van Herwegen, J. (2016). Route - learning strategies in typical and atypical development; eye tracking reveals atypical landmark selection in Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *60*(10), 933-944.
- Farran, E. K., Purser, H. R., Courbois, Y., Ballé, M., Sockeel, P., Mellier, D., & Blades, M. (2015). Route knowledge and configural knowledge in typical and atypical development: a comparison of sparse and rich environments. *Journal of neurodevelopmental disorders*, *7*(1), 1. doi:DOI: 10.1186/s11689-015-9133-6
- Foti, F., Petrosini, L., Cutuli, D., Menghini, D., Chiarotti, F., Vicari, S., & Mandolesi, L. (2011). Explorative function in Williams syndrome analyzed through a large-scale task with multiple rewards. *Research in Developmental Disabilities*, *32*(3), 972-985.
- Foti, F., Sdoia, S., Menghini, D., Mandolesi, L., Vicari, S., Ferlazzo, F., & Petrosini, L. (2015). Are the deficits in navigational abilities present in the Williams syndrome related to deficits in the backward inhibition? *Frontiers in psychology*, *6*, 287.
- Heiz, J., & Barisnikov, K. (2016). Visual-motor integration, visual perception and motor coordination in a population with Williams syndrome and in typically developing children. *Journal of Intellectual Disability Research*, *60*(10), 945-955.
- Heth, C. D., Cornell, E. H., & Alberts, D. M. (1997). Differential use of landmarks by 8- and 12-year-old children during route reversal navigation. *Journal of Environmental Psychology*, *17*(3), 199-213.
- Hudson, K. D., & Farran, E. K. (2011). Drawing the line: Drawing and construction strategies for simple and complex figures in Williams syndrome and typical development. *British Journal of Developmental Psychology*, *29*(4), 687-706.
- Ishikawa, T., & Montello, D. R. (2006). Spatial Knowledge acquisition from direct experience in the environment : individual differences in the development of metric knowledge and the integration of separately learned places. *Cognitive Psychology*, *52*, 93-129. doi:<https://doi.org/10.1016/j.cogpsych.2005.08.003>
- Jarrold, C., Baddeley, A., Hewes, A. K., & Phillips, C. (2001). A longitudinal assessment of diverging verbal and non-verbal abilities in the Williams Syndrome Phenotype. *Cortex*, *37*, 423-431.
- Julian, J. B., Kamps, F. S., Epstein, R. A., & Dilks, D. D. (2018). Dissociable spatial memory systems revealed by typical and atypical human development. *Developmental Science*, *0*(0), e12737. doi:10.1111/desc.12737
- Lingwood, J., Blades, M., Farran, E. K., Courbois, Y., & Matthews, D. (2015). The development of wayfinding abilities in children: learning routes with and without landmarks. *Journal of Environmental Psychology*, *41*, 74-80.
- Mandolesi, L., Addona, F., Foti, F., Menghini, D., Petrosini, L., & Vicari, S. (2009). Spatial competences in Williams syndrome: a radial arm maze study. *International Journal of Developmental Neuroscience*, *27*(3), 205-213.

- Meyer-Lindenberg, A., Mervis, C. B., & Berman, K. F. (2006). Neural mechanisms in Williams syndrome: a unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nature Reviews Neuroscience*, 7(5), 380.
- Montello, D. R. (1993). Scale and multiple psychologies of space *European conference on spatial information theory* (pp. 312-321). Berlin: Springer.
- Montello, D. R. (2005). Navigation. In P. Shah & A. Miyake (Eds.), *The Cambridge Handbook of visuospatial thinking* (pp. 257-294). Cambridge: Cambridge University Press.
- Montello, D. R., Hegarty, M., Richardson, A. E., & Waller, D. (2004). Spatial memory of real environments, virtual environments, and maps. In G. Allen (Ed.), *Human spatial memory: Remembering where*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Associates.
- Nardini, M., Atkinson, J., Braddick, O., & Burgess, N. (2008). Developmental trajectories for spatial frames of reference in Williams syndrome. *Developmental Science*, 11(4), 583-595.
- Overman, W. H., Pate, B. J., Moore, K., & Peuster, A. (1996). Ontogeny of place learning in children as measured in the radial arm maze, Morris search task, and open field task. *Behavioral Neuroscience*, 110(6), 1205.
- Previc, F. H. (1998). The neuropsychology of 3-D space. *Psychological Bulletin*, 124(2), 123-164.
- Purser, H. R. M., Farran, E. K., Courbois, Y., Lemahieu, A., Sockeel, P., Mellier, D., & Blades, M. (2014). The development of route learning in Down syndrome, Williams syndrome and typical development: investigations with virtual environments. *Developmental Science*, 18(4), 599-613.
- Siegel, A. W., & White, S. H. (1975). The development of spatial representations of large-scale environments. In H. W. Reese (Ed.), *Advances in child development and behavior* (Vol. 10, pp. 9-55). New York: Academic Press.
- Smith, A. D., Gilchrist, I. D., Hood, B., Tassabehji, M., & Karmiloff-Smith, A. (2009). Inefficient search of large-scale space in Williams syndrome: further insights on the role of LIMK1 deletion in deficits of spatial cognition. *Perception*, 38(5), 694-701.
- Stinton, C., Farran, E. K., & Courbois, Y. (2008). Mental rotation in Williams syndrome: an impaired ability. *Developmental Neuropsychology*, 33(5), 565-583.
doi:902409502 [pii]
- 10.1080/87565640802254323
- van der Ham, I. J. M., Faber, A. M. E., Venselaar, M., van Kreveld, M. J., & Löffler, M. (2015). Ecological validity of virtual environments to assess human navigation ability. *Frontiers in psychology*, 6, 637.
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2005). Visual and spatial long-term memory: differential pattern of impairments in Williams and Down syndromes. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 47(5), 305-311.
- Waller, D., & Lippa, Y. (2007). Landmarks as beacons and associative cues: their role in route learning. *Memory & cognition*, 35(5), 910-924.
doi:doi:10.3758/BF03193465
- Zazzo, R. (1960). Une recherche d'équipe sur la débilité mentale. *Enfance*, 13(4), 335-364.