

# Les troubles du développement viennent-ils confirmer les arguments de la psychologie évolutionniste ? Une approche neuro-constructiviste\*

Annette Karmiloff-Smith, Michael Thomas

À partir de l'étude de différents troubles du développement, tel le syndrome de Williams, cet article réfute, les thèses innéistes de la psychologie évolutionniste, selon lesquelles le cerveau du nourrisson se formerait à partir de modules prédéterminés qui serviraient uniquement au traitement indépendant de domaines cognitifs particuliers. Le réexamen de données issues de l'étude de ces troubles du développement permet aux auteurs de soutenir que le développement du cerveau du nourrisson est un processus dépendant de l'activité, dans lequel l'environnement sert non seulement de déclencheur mais joue réellement un rôle vital en termes de structures et de fonctions, et de proposer une théorie du développement dite « neuro-constructiviste » qui conceptualise le développement en termes de spécialisation interactive.

**Describeurs (TEE) :** apprentissage, cerveau, construction de modèle, développement cognitif, développement de l'enfant, développement mental

## INTRODUCTION

L'évolution opère une sélection à partir des résultats sans s'attarder sur le processus de développement à l'origine de ces résultats. Pourtant, parallèlement aux données récoltées auprès de patients adultes en neuropsychologie, les études sur les troubles du développement sont souvent utilisées par les tenants de la « psychologie évolutionniste » pour

affirmer leurs convictions innéistes sur l'évolution du cerveau néo-natal en termes de modules cognitifs (Barkow, Cosmides & Tooby, 1992 ; Duchaine, Cosmides & Tooby, 2001 ; Pinker, 1997). En réalité, ces théories reposent sur des instantanés statiques de résultats phénotypiques à l'âge adulte, et ont tendance à ignorer une cause déterminante dans l'apparition des troubles, à savoir le processus du développement ontogénétique. Dans ce texte, nous verrons

\* Ce texte est la traduction de « Can developmental disorders be used to bolster claims from Evolutionary Psychology ? A neuroconstructivist approach ». In J. Langer, S. Taylor Parker & C. Milbrath (éd.), *Biology and Knowledge Revisited : From Neurogenesis to Psychogenesis*. Hillsdale [NJ] : L. Erlbaum, 2004, p. 307-321.

pourquoi l'approche neuro-constructiviste est essentielle à l'interprétation des données sur les troubles du développement et pourquoi ceux-ci ne sont d'aucun recours à l'argumentation innéiste et de la psychologie évolutionniste. À partir de nos études sur des enfants plus âgés et des adultes atteints du syndrome de Williams, nous montrerons comment les processus, que d'aucuns qualifient « d'intacts », révèlent en fait de légères déficiences et pourquoi ils ne peuvent servir à diviser le système cognitif en parties qui se développent normalement et indépendamment des parties qui se développent de façon atypique. De même, à partir de nos études sur les nourrissons et les jeunes enfants atteints de troubles du développement, nous identifions des déficits subtils en capacités générales, qui sont néanmoins à l'origine d'effets différentiels sur les résultats phénotypiques observés dans différents domaines cognitifs. En effet, une très légère déficience à un stade précoce du développement peut avoir un impact considérable dans certains domaines (les soi-disant « modules cognitifs à déficience sélective ») et un impact très subtil dans d'autres domaines (les soi-disant « modules cognitifs intacts »). Il est par conséquent fondamental de se focaliser non seulement sur les domaines qui attestent la gravité des déficits dans les troubles du développement mais aussi de mener des études approfondies sur les domaines qui, de prime abord, semblent ne pas être touchés (Karmiloff-Smith, 1998). Dans la mesure où le cerveau se développe comme un tout dès l'embryogenèse, il nous semble très improbable que des enfants atteints de troubles génétiques commenceront avec un ensemble disparate de modules cognitifs bien ségrégués, les uns déficients alors que les autres seraient préservés.

Il va de soi que l'argumentation ci-dessus ne vaut pas uniquement pour le développement atypique. En accord avec certains théoriciens du développement du nourrisson, nous estimons hautement improbable que le cerveau d'un nourrisson normal se forme à partir de modules prédéterminés qui serviraient uniquement au traitement indépendant de domaines cognitifs particuliers. En effet, nous contestons la métaphore employée par certains psychologues évolutionnistes pour caractériser le cerveau néo-natal. Selon nous, le cerveau du nourrisson n'est pas comparable à un couteau suisse simplement transmis par l'évolution et doté de parties préformées, spécialisées, lesquelles formeraient à la naissance, dans le cas des troubles du développement, un ensemble ségrégué de modules individuels déficients d'un côté, préservés de l'autre. À l'instar de Piaget (1953 & 1971), nous prétendons que c'est le développement

ontogénétique qui permet de comprendre le développement normal et atypique ainsi que sa relation à la structure du système cognitif adulte qui en résulte.

## COMMENT LE CERVEAU DU NOURRISSON SE FORME PAR DÉVELOPPEMENT ONTOGÉNÉTIQUE

Il est indéniable que toutes les théories, y compris l'innéisme, attribuent un rôle, plus ou moins grand, à l'environnement. Cependant, contrairement aux innéistes fervents qui considèrent les *stimuli* environnementaux comme de simples déclencheurs d'une base génétique préformée au développement, et contrairement aux tenants de l'empirisme qui envisagent l'environnement comme le pourvoyeur principal de connaissances cognitives, nous soutenons que l'expression génique et l'environnement ne cessent d'être l'objet d'interactions dynamiques et complexes que seule une analyse approfondie de l'ontogenèse est en mesure de mettre au jour.

Par exemple, l'apparition de fonctions complexes dans le cortex cérébral du nourrisson est imputable à une prolifération de la formation de synapses, connexions qui permettent aux connaissances d'être encodées. Cette précipitation précoce de la synaptogenèse se fait sous contrôle génétique et semble se produire dans l'ensemble du cortex indépendamment des contributions de l'environnement (Huttenlocher, 2002). Cependant, la synaptogenèse crée un excès de connexions (bien supérieures à celles qui seront retenues dans le système cérébral final) et c'est l'environnement qui renforcera les connexions qui seront utiles sur un plan fonctionnel. Les connexions inutilisées seront progressivement affaiblies ou éliminées. Ce processus d'élimination se poursuit pendant plusieurs années, jusqu'à un stade avancé de l'adolescence pour les régions frontales par exemple, et implique une immense capacité de l'environnement à façonner les mécanismes que les processus génétiques ont mis en place (voir, pour une discussion, Thomas, 2003).

À nouveau, il nous semble très peu probable que le nourrisson commence sa vie en disposant de modules cognitifs fonctionnant de façon indépendante, et simplement en attente des bons déclencheurs environnementaux. Nous croyons plutôt que le développement du cerveau du nourrisson est un processus dépendant de l'activité, dans lequel l'environnement sert non seulement de déclencheur mais joue réellement un rôle vital dans le façonnement du résultat final en termes de structure et de fonction. À

notre sens, les tendances perceptives non cognitives orientent le nourrisson vers certains aspects de l'environnement et après une exposition et un traitement prolongés, certains circuits du cerveau deviennent de plus en plus spécialisés (Elman *et al.*, 1996 ; Johnson, 2001). En d'autres termes, les modules adultes sont le résultat d'un processus très progressif de modularisation tout au long du développement (Karmiloff-Smith, 1992 & 1998).

Différentes théories s'affrontent quant à la structure du cerveau du nouveau-né (voir, pour une discussion approfondie, Johnson, 2001). Les tenants de la maturation affirment que différentes parties du cerveau entrent en service par séquences lors du développement suite à une programmation génétique. Selon eux, l'absence de tout comportement particulier dans la petite enfance s'expliquerait par l'absence, à ce stade, de fonctionnement d'une région spécifique du cerveau. Les adeptes de l'interactionnisme affirment, eux, que dès la naissance la plupart des régions du cerveau fonctionnent à divers degrés mais que ce qui change et qui est à la source du développement, c'est le réseau d'interactions qui s'établissent dans chaque région et d'une région à l'autre. Nous avons donné à cette théorie le nom de « neuro-constructivisme » (Karmiloff-Smith, 1998) ou plus récemment celui de « spécialisation interactive » (Johnson *et al.*, 2002). Plutôt que d'attendre qu'une région du cerveau arrive à maturation, les régions du cerveau du nourrisson semblent être initialement *plus* actives que chez l'adulte jusqu'au moment où les processus de spécialisation et de localisation des fonctions se stabilisent. Il est aujourd'hui démontré qu'un comportement en apparence identique chez le nourrisson et l'adulte peut activer différentes régions du cerveau ou différentes interactions entre ces régions (par ex. Csibra, Spratling & Johnson, 2002 ; de Haan, Oliver & Johnson, 1998 ; Neville, Mills & Lawson, 1992). Une fois à l'âge adulte, notre cerveau est hautement structuré et fonctionnellement spécialisé, mais cela n'implique en aucun cas que cette structure était en place dès notre naissance.

Un exemple frappant de spécialisation et de localisation progressives nous est donné par le développement du traitement des visages chez les nourrissons. Qu'y a-t-il de plus important, d'un point de vue évolutionniste, que la discrimination des espèces ? Si la position innéiste était fondée, alors le traitement des visages serait apparemment le candidat idéal comme module inné, prêt à fonctionner indépendamment d'autres circuits cérébraux dès l'apparition des bons *stimuli* de déclenchement. Pourtant, bien que la préférence de *stimuli* de type facial se manifeste dès la nais-

sance (Johnson & Morton, 1991), le traitement des visages par les nourrissons est sensiblement différente de celle des adultes, à la fois en termes de comportement et de circuits cérébraux activés. Au début, les nourrissons aiment autant traiter des images de vrais visages que celles de visages très schématisés où n'apparaissent que trois taches au niveau de l'œil et de la bouche. Toutefois, dès l'âge de deux mois, ils ne s'intéressent qu'aux vrais visages. Cependant la préférence des nouveaux-nés ne concerne visiblement pas seulement les *stimuli* de type facial. Plus exactement, les *stimuli* privilégiés sont ceux qui concentrent l'information en haut plutôt qu'en bas, comme un T (Simion *et al.*, sous presse). Cela correspond au *stimulus* visuel d'un visage mais ne sert pas exclusivement au traitement des visages. Il semble bien que l'évolution n'a pas eu besoin de nous doter de plus qu'une capacité d'ordre général pour initier le traitement des visages, étant donné que l'environnement ne saurait manquer de fournir de nombreuses données faciales dès les tout débuts de la vie. Même les nourrissons de six mois n'ont pas l'activité cérébrale caractéristique des nourrissons de douze mois et des adultes quand il s'agit de la perception des traits d'un *stimulus* facial (Csibra *et al.*, 2002). On sait également que très tôt, les deux hémisphères du cerveau du nourrisson participent activement au traitement des visages. Cependant, dès l'âge de douze mois, celle-ci migre en grande partie dans l'hémisphère droit, celui qui est habituellement plus actif chez les enfants plus âgés et les adultes (de Haan, Pascalis & Johnson, 2002). Ces quelques exemples servent à montrer comment le traitement des visages se développe pendant la petite enfance. Cela n'a pas grand chose à voir avec le déploiement d'un processus adulte qui serait prêt à fonctionner une fois que les *stimuli* faciaux ont activé un module spécifique inné. Au contraire, les nourrissons semblent avoir besoin de centaines de milliers de *stimuli* faciaux pour développer progressivement leur compétence en matière de traitement des visages, de sorte que ce n'est qu'à douze mois qu'ils mettent en œuvre les mêmes comportements et les mêmes processus cérébraux sous-jacents que les adultes. Selon nous, tout module de traitement des visages que l'on retrouve ultérieurement à l'âge adulte – qui, d'ailleurs, à ce stade pourrait faire l'objet d'une déficience sélective (par ex. McNeil & Washington, 1993) – se construit en réalité à partir des dispositions initiales à l'attention, en lien avec la riche expérience de traitement des visages dont dispose le jeune enfant.

Des données supplémentaires sont fournies par l'étude de nourrissons atteints de lésions cérébrales

périnatales qui n'affectent que l'hémisphère droit. L'analyse de leurs capacités à traiter les visages entre cinq et quatorze ans a montré deux choses (de Haan, 2001). Tout d'abord, leurs déficiences n'étaient que légères comparées à celles des adultes souffrant de lésions similaires : moins de la moitié des enfants affichaient des déficiences dans le traitement d'objets ou de visages par rapport à la population de référence. Quels que soient les dommages initiaux, ils avaient été atténués par la plasticité développementale. Ensuite les déficits en traitement des visages n'étaient pas plus fréquents que les déficits en traitement des objets et les premiers n'allaient jamais sans les seconds. Il apparaît ainsi que la spécialisation du traitement des visages par rapport à celle des objets n'est que le pur produit du développement, le système de traitement des visages n'étant que la spécialisation progressive d'un système fonctionnel initial plus général. La dissociation chez l'adulte entre le traitement des visages et des objets ne peut être reproduite par des lésions précoces au système normal.

Certes les innéistes pourraient affirmer que les changements dans le traitement des visages chez les nourrissons sont dus simplement au déroulement d'un calendrier génétique. Cependant, les travaux sur le traitement du langage chez les petits par exemple remettent cette théorie en question. Neville et ses collègues ont analysé les processus cérébraux chez les jeunes enfants lors de l'écoute d'une série de mots. Ils ont découvert à cette occasion que c'était le nombre de mots que l'enfant pouvait produire et non le développement maturationnel qui déterminait quels circuits cérébraux étaient utilisés (Neville, Mills & Dawson, 1992). En somme, il revient aux psychologues évolutionnistes de démontrer que le cerveau infantile relève, d'une manière ou d'une autre, de la métaphore du couteau suisse.

## RÉEXAMEN DES DONNÉES ISSUES DES TROUBLES DU DÉVELOPPEMENT

Les patients adultes en neuropsychologie peuvent parfois présenter des déficiences très spécifiques de leurs performances, qui accréditeraient la thèse de l'existence de modules spécifiques indépendants et de déficits très localisés dans telle ou telle aire du cerveau. Il convient néanmoins de rappeler qu'en neuropsychologie des adultes, le cerveau a subi un traumatisme dans une zone jusque là normalement développée et très structurée. Une telle structure, comme nous l'avons toujours soutenu, n'est que le résultat d'un développement précédent et ne nous

dit rien de l'état de départ. Pourtant, de prime abord, des résultats clairs concernant le comportement manifeste d'enfants et d'adultes atteints de troubles génétiques semblent aussi montrer une séparation nette entre les modules déficients et les modules préservés. Pourquoi alors continuons-nous à douter de cette thèse ? Parce que les personnes atteintes de troubles génétiques n'ont pas, selon nous, un cerveau composé de parties préservées et de parties déficientes. Plus certainement, leur cerveau s'est développé de manière atypique tout au long de l'embryogenèse et, par la suite, lors de la croissance post-natale ; il faut donc s'attendre à des déficiences réparties dans tout le cerveau plutôt que dans une zone particulière. Comment dès lors réconcilier nos hypothèses théoriques avec les données empiriques qui laissent entrevoir des déficiences sélectives ?

Nous soutenons qu'il est nécessaire de réexaminer les données empiriques, à la fois du point de vue du comportement manifeste et des processus cognitifs sous-jacents, et du point de vue des groupes de contrôle utilisés pour fonder les affirmations théoriques sur les troubles génétiques. À cet effet, nous prendrons l'exemple d'un trouble génétique, le syndrome de Williams, et reviendrons brièvement sur trois domaines à propos desquels certains chercheurs ont affirmé qu'ils étaient « épargnés » au sein de cette population clinique : le traitement des visages, le langage et la cognition sociale. Le syndrome de Williams est un trouble du développement neuronal provoqué par un effacement d'environ vingt gènes sur une copie du chromosome 7q.11.23 (Donnai & Karmiloff-Smith, 2000). Sa fréquence est d'environ un cas sur 20 000 naissances. Les caractéristiques cliniques comprennent des anomalies physiques accompagnées d'un retard mental léger à modéré et d'un profil de personnalité particulier. L'intérêt du syndrome de Williams pour les neurosciences provient d'un profil de capacités cognitives très inégal où les connaissances spatiales et numériques sont gravement atteintes quand le langage, l'interaction sociale et le traitement des visages sont étonnamment efficaces pour une telle population clinique (Bellugi, Wang & Jernigan, 1994 ; Udwin & Yule, 1991).

Ce sont les travaux menés par Bellugi et ses collaborateurs qui ont attiré l'attention sur l'intérêt théorique potentiel que représentent les dissociations apparentes du phénotype cognitif du syndrome de Williams (Bellugi *et al.*, 1988). Ainsi une compétence langagière étonnante co-existe avec de graves problèmes concernant la réalisation de tâches non verbales, en particulier de celles qui font appel au

traitement de données spatiales. En outre, les personnes atteintes du syndrome de Williams obtiennent des scores planchers au test d'orientation linéaire de Benton mais se trouvent dans la moyenne au test de reconnaissance des visages de Benton (Bellugi *et al.*, 1988). Ce contraste frappant entre reconnaissance faciale et traitement spatial a conduit certains chercheurs (par ex. Bellugi *et al.*, 1988) à maintenir que la reconnaissance faciale chez les personnes atteintes du syndrome de Williams est « intacte » et à démontrer ainsi, comme pour la « prosopagnosie » (1) chez les patients adultes en neuropsychologie, qu'elle relève d'un module indépendant.

Ces affirmations initiales ont depuis été remises en cause, non pas tant au regard des données comportementales qu'au regard des processus cognitifs sous-jacents mis en œuvre par les patients atteints du syndrome de Williams lors de tâches de traitement de visages. Plusieurs études ont confirmé les résultats de Bellugi selon lesquels des enfants et des adultes atteints du syndrome de Williams obtiennent des scores comportementaux moyens lors de certaines tâches de reconnaissance faciale (Grice *et al.*, 2001 ; Karmiloff-Smith, 1997 ; Udwin & Yule, 1991). Cependant, cette réussite comportementale n'est qu'en apparence comparable à celle des groupes témoins. D'habitude nous reconnaissons les visages en procédant en termes de configuration : notre cerveau analyse rapidement les relations spatiales entre les éléments du visage. En revanche, il a été démontré que les personnes atteintes du syndrome de Williams opèrent en termes de traits : ils se concentrent sur les éléments faciaux qu'ils traitent de façon séparée, et non sur les relations entre ces différents éléments (Deruelle *et al.*, 1999 ; Karmiloff-Smith, 1997 ; Rossen *et al.*, 1996). Donc les processus cognitifs qui étayent la réussite superficielle des personnes atteintes du syndrome de Williams sont différents des cas normaux. C'est également vrai au niveau électro-physiologique (Mills *et al.*, 2000 ; Grice *et al.*, 2001). Les personnes atteintes du syndrome de Williams ont plus de chances d'utiliser l'hémisphère gauche lors de traitement des visages alors que c'est l'hémisphère droit qui est normalement prédominant. En outre, ces personnes ne réagissent pas de la même façon lorsque les visages sont inversés : elles analysent les visages de la même façon, à l'endroit ou à l'envers, ce qui laisse penser que ce groupe clinique analyse les *stimuli* faciaux trait par trait. Cette différence cognitive n'est pas uniquement valable pour les *stimuli* faciaux. Les travaux de Deruelle et de ses collaborateurs ont montré que les personnes atteintes du syndrome de

Williams ont davantage tendance à procéder trait par trait plutôt que par configuration dans d'autres domaines que les visages (Deruelle *et al.*, 1999). En somme, les personnes atteintes de ce syndrome n'ont pas d'un côté un module de traitements des visages « intact » et normalement développé et, de l'autre, un module de traitement spatial déficient, comme l'affirment les innéistes. Au contraire, ils ont dès le départ suivi une trajectoire de développement atypique de telle sorte que le traitement des visages comme le traitement spatial révèlent une anomalie sous-jacente identique dans l'analyse par configuration. Simplement le traitement des visages se prête plus facilement à une analyse par traits que le traitement de relations spatiales : il n'est donc normal qu'en apparence chez l'enfant et l'adulte.

En d'autres termes, une déficience assez légère dans l'analyse par configuration à un stade précoce influe de façon différentielle sur le traitement de visages et des relations spatiales pendant le développement, de telle sorte qu'un domaine peut faire appel à des processus compensatoires alors que l'autre en est moins capable.

Après tout le domaine du traitement des visages n'est peut-être pas celui qui convient à la psychologie évolutionniste pour établir une dissociation entre les composants innés du système cognitif. L'exemple du syndrome de Williams a également donné lieu à des thèses sur la dissociation, entre le langage et la cognition cette fois. Le langage serait un organe mental inné spécifique aux humains et indépendant de la cognition générale (Pinker, 1994). Donc, pour cette raison, on pourrait s'attendre à ce que certains troubles génétiques permettent au langage de se développer normalement, même en présence d'obstacles à la cognition générale. Au départ, une telle dissociation a été revendiquée pour le syndrome de Williams. Mais en réalité, comme nous l'avons vu, ce phénomène est hautement improbable étant donné ce que nous savons des processus d'acquisition du langage. À l'instar de la reconnaissance faciale, une analyse détaillée des capacités langagières ostensiblement « intactes » chez les personnes atteintes par ce syndrome a révélé de nombreuses anomalies, parfois subtiles (Karmiloff-Smith *et al.*, 1997 ; Laing *et al.*, 2002 ; Nazzi, Paterson & Karmiloff-Smith, 2003 ; Singer-Harris *et al.*, 1997 ; Vicari *et al.*, 1996).

Dès le départ, des comparaisons ont été établies entre le syndrome de Williams et d'autres syndromes liés à des capacités cognitives générales équivalentes. Ainsi, par rapport à un trouble comme la

trisomie 21, le langage est beaucoup plus élaboré chez les personnes atteintes du syndrome de Williams. Par exemple, si les personnes qui souffrent de la trisomie 21 ordonnent correctement les mots, ils s'expriment en style télégraphique, conjuguent rarement les verbes, utilisent surtout le présent simple et ont rarement recours aux pronoms et aux anaphores. Ce constat est également valable, en grande partie, à l'âge adulte (Fowler, Gelman & Gleitman, 1994). En revanche, le langage des personnes atteintes du syndrome de Williams révèle souvent des connaissances linguistiques sophistiquées. Par exemple, Clahsen et Almazan (1998) lors de leur analyse du langage expressif de quatre enfants atteints du syndrome de Williams, ont observé la présence de structures syntaxiques complexes et de morphèmes grammaticaux qui étaient presque toujours bien employés.

Un certain nombre d'études ont poursuivi les comparaisons sur le langage entre ces deux syndromes, vraisemblablement afin de voir si la trisomie 21 peut servir de base à ce que l'on pourrait attendre du développement du langage chez les attardés mentaux et à partir de laquelle on pourrait mesurer les performances liées au syndrome de Williams (Karmiloff-Smith *et al.*, sous presse). Toutefois, des études approfondies ont par la suite commencé à démontrer que les performances linguistiques ne se situent pas dans la norme chez les personnes atteintes du syndrome de Williams : celles-ci accusent un retard de développement d'au moins deux ans (Singer-Harris *et al.*, 1997). Les études plus récentes qui comparent les performances des personnes atteintes du syndrome de Williams à celles d'enfants au développement normal utilisent des groupes de contrôle de même âge mental. Elles montrent que les niveaux de réussite sont ainsi plus en rapport. Implicitement, ce constat laisse entendre que le développement du langage n'est pas indépendant des capacités cognitives générales. Tandis que les performances linguistiques des personnes atteintes de syndrome de Williams sont relativement impressionnantes (par rapport à d'autres syndromes liés à un faible quotient intellectuel), des preuves d'atypie se sont accumulées dans tous les domaines et à tous les niveaux linguistiques, y compris le vocabulaire, la grammaire, la pragmatique et les signes précurseurs de développement linguistique chez les enfants en bas âge (voir Thomas & Karmiloff-Smith, 2003). En outre, les comparaisons avec la trisomie 21 accentuent en fait les capacités linguistiques apparentes chez les personnes atteintes du syndrome de Williams dans la mesure où les personnes affectées de la trisomie 21 ont un déficit

de développement aigu dans le traitement phonologique contrairement aux personnes atteintes de syndrome de Williams. Plus important peut-être, lorsque l'on remonte des différences finales entre les deux syndromes – de meilleures performances langagières chez les personnes atteintes du syndrome de Williams que chez celles atteintes du syndrome de Down – aux compétences respectives en matière de compréhension du langage lors de la prime enfance, ces différences disparaissent : les jeunes enfants atteints de l'un ou de l'autre syndrome affichent une compréhension linguistique équivalente (et très retardée), ce qui implique que les phénotypes de l'âge adulte sont le produit de trajectoires atypiques et différentielles (Paterson *et al.*, 1999).

Ce que nous venons de voir concernant le traitement des visages et le développement linguistique chez les sujets atteints du syndrome de Williams se répète maintenant dans l'étude de la cognition sociale de ce trouble. Là encore, il a été initialement affirmé que la cognition sociale dans le syndrome de Williams suivait un développement normal au milieu d'autres fonctions déficientes. Néanmoins, là encore, des travaux de recherche approfondis ont par la suite laissé entendre que la cognition sociale et la pragmatique sont atypiques dans le syndrome de Williams, parfois légèrement parfois fortement (Jones *et al.*, 2000). L'étude du syndrome de Williams montre que, chaque fois que l'on a affirmé l'existence d'une fonction préservée au sein de ce trouble du développement génétique, cette thèse n'a pas résisté aux investigations détaillées qui ont été menées ultérieurement. Chaque fois qu'un argument a été avancé en contradiction avec ce que nous savons du développement en général, il s'est avéré faux. Des résultats identiques concernant d'autres troubles du développement génétique tels que la déficience linguistique spécifique, la dyslexie développementale, le syndrome du X fragile (Karmiloff-Smith, 1998 ; Karmiloff-Smith *et al.*, sous presse ; Thomas & Karmiloff-Smith, 2003) commencent à apparaître.

Il se dégage clairement de ces exemples que les données fournies par les troubles génétiques ne vont pas dans le sens d'une co-existence cloisonnée entre, d'un côté, des domaines cognitifs déficients et circonscrits et, de l'autre, des domaines cognitifs épargnés, contrairement à ce qu'affirment les thèses de la psychologie évolutionniste. En revanche, les troubles du développement démontrent combien les processus de développement *ontogénétique* sont complexes et dynamiques et combien il est important de rappeler que chez les humains, l'évolution a choisi

une très longue période de développement cérébral post-natal pendant laquelle l'interaction avec l'environnement peut jouer un rôle vital dans la formation de la structure cérébrale ultérieure. C'est une chose de discerner une logique dans l'agencement des structures cognitives adultes qui font suite à un développement dans les environnements typiques auxquels les adultes sont exposés. C'en est une tout autre de supposer, alors que tout indique le contraire, que ces structures sont présentes dans le cerveau des enfants en bas âge. Et c'est un acte de foi supplémentaire que de prétendre que l'évolution a sélectionné des modules cognitives innées.

### L'IMPORTANCE DU NEURO-CONSTRUCTIVISME

Pourquoi la théorie de psychologie évolutionniste n'est-elle pas satisfaisante, pourrait-on se demander ? Pourquoi un processus aussi déterminant pour la reconnaissance des congénères que, disons, le traitement des visages ne peut-il être considéré comme spécifique et circonscrit, et fonctionnant indépendamment de tous les autres processus ? La raison pourrait en être dans l'existence de deux types différents de contrôle, et dans le fait que des résultats cognitifs de niveau supérieur ne sont sans doute pas possibles en dehors d'un processus ontogénétique progressif d'apprentissage (Elman et al., 1996).

Il est communément accepté qu'il existe deux formes de contrôle biologique : le contrôle de type « mosaïque » et le contrôle « régulateur ». Le contrôle de type mosaïque implique une épigénèse déterministe : les gènes exercent un contrôle serré sur la temporalité et le résultat, c'est un processus rapide et indépendant des autres processus. Ce type de contrôle fonctionne dans des conditions optimales. Néanmoins, il restreint grandement la complexité et la flexibilité du processus de développement. Certaines parties du développement humain nécessitent un contrôle de type mosaïque. L'autre type de contrôle, par régulation, est nettement plus courant et relève d'une épigénèse probabiliste. Il opère un contrôle génétique large plutôt que serré, est lent et progressif et sa pré-spécification est très limitée. Dans ce type de contrôle, différentes parties d'un système se développent de manière interdépendante. En outre, contrairement au contrôle de type mosaïque, les contraintes sur la complexité et la plasticité sont moindres, ce qui ne signifie pas, bien entendu, que les contraintes biologiques sont absentes, comme le prétendent les thèses radicalement empiristes. Elles sont simplement beaucoup moins prégnantes

qu'elles ne le sont pour le contrôle de type mosaïque. Il est peu probable que les gènes et leurs produits codent la cognition mais bien plutôt les différences de temporalité, les différences de densité neuronale, de type et de migration neuronales, de seuils de déclenchement, de neurotransmetteurs et autres éléments semblables.

La notion de neuro-constructivisme subsume celle de contrôle régulateur, l'ontogenèse étant alors le moteur qui permet de transformer progressivement un certain nombre de mécanismes d'apprentissage qui relèvent d'un domaine en résultats spécifiques à ce domaine chez l'adulte. Ce qui n'implique pas que le cerveau du nourrisson soit un mécanisme d'apprentissage homogène et simple. Il y a indéniablement une grande hétérogénéité dans l'équipement cérébral initial. Cependant, cette hétérogénéité n'a que peu de ressemblance avec les structures fonctionnelles définitives qui apparaissent uniquement par interaction avec un environnement structuré. En d'autres termes, plutôt que le type de contrôle génétique strict de type mosaïque que certaines théories de psychologie évolutionniste invoquent, la solution de l'évolution pour le cerveau humain pourrait bien être d'éviter une trop grande pré-spécification et de lui préférer un développement progressif et une plasticité neuro-constructiviste.

### CONCLUSION

La question que nous devons tous nous poser n'est pas de savoir si c'est l'évolution ou l'ontogenèse qui explique le développement humain : il est clair que les deux jouent un rôle vital. C'est plutôt le processus progressif de l'ontogenèse qui est prépondérant dans l'établissement des spécialisations cognitives de niveau supérieur. Bien que l'évolution ait sans doute tenu compte du besoin de spécialisation du système cognitif adulte, elle a en revanche abandonné la responsabilité de cette spécialisation au développement cognitif progressif. Si nous devons donc comprendre ce que signifie « être humain », c'est sur le processus du développement lui-même que nous devons continuer d'insister.

Annette Karmiloff-Smith  
a.karmiloff-smith@ich.ucl.ac.uk  
University College of London, Institut of Child Health,  
Neurocognitive Development unit

Michael S. C. Thomas  
m.thomas@bbk.ac.uk  
University of London,  
Birkbeck College School of Psychology

### NOTE

- (1) La prosopagnosie est un trouble où le patient n'a aucun problème à reconnaître un objet quelconque, mais ne parvient pas à reconnaître les visages de sa famille ou de ses amis [NDE].

### BIBLIOGRAPHIE (2)

- BARKOW J. H. ; LEDA C. ; TOOBY J. [éd.]. (1992). *The Adapted Mind : Evolutionary Psychology and the Generation of Culture*. New York : Oxford University Press.
- BELLUGI U. ; MARKS S. ; BIHRLE A. M. ; SABO H. (1988). « Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome ». In D. B. K. Mogsford (éd.), *Language Development in Exceptional Circumstances*. New York : Churchill Livingstone, p. 177-189.
- BELLUGI U. ; WANG P. P. & JERNIGAN T. L. (1994). « Williams syndrome : An unusual neuropsychological profile ». In S. H. Broman & J. Grafman (éd.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders : implications for brain function*. Hillsdale [NJ] : L. Erlbaum, p. 23-56.
- CLAHSEN H. & ALMAZAN M. (1998). « Syntax and morphology in Williams syndrome ». *Cognition*, vol. 68, n° 3, p. 167-198.
- CSIBRA G. ; DAVIS G. ; SPRATLING M. W. & JOHNSON M. H. (2002). « Gamma oscillations and object processing in the infant brain ». *Science*, n° 290, p. 1582-1585.
- DE HAAN M. (2001). « The neuropsychology of face processing during infancy and childhood ». In C. A. Nelson & M. Luciana (éd.), *Handbook of Developmental Cognitive Neuroscience*. Cambridge [Mass.] : MIT Press, p. 381-398.
- DE HAAN M. ; PASCALIS O. & JOHNSON M. H. (2002). « Specialisation of neural mechanisms underlying face recognition in human infants ». *Journal of Cognitive Neuroscience*, vol. 14, n° 2, p. 199-209.
- DERUELLE C. ; MANCINI J. ; LIVET M. O. ; CASSE-PERROT C. & SCHONEN S. de (1999). « Configural and local processing of faces in children with Williams syndrome ». *Brain & Cognition*, vol. 41, n° 3, p. 276-298.
- DONNAI D. & KARMILOFF-SMITH A. (2002). « Williams syndrome : from genotype through to the cognitive phenotype ». *American Journal of Medical Genetics*, n° 97, p. 164-171.
- DUCHAINE B. ; COSMIDES L. & TOOBY J. (2001). « Evolutionary psychology and the brain ». *Current Opinion in Neurobiology*, vol. 11, n° 2, p. 225-230.
- ELMAN J. L. ; BATES E. ; JOHNSON M. H. ; KARMILOFF-SMITH A. ; PARISI D. & PLUNKETT K. (1996). *Rethinking innateness : A connectionist perspective on development*. Cambridge [Mass.] : MIT Press.
- FOWLER A. ; GELMAN R. & GLEITMAN R. (1994). « The course of language learning in children with Down syndrome : Longitudinal and language level comparisons with young normally developing children ». In H. Tager-Flusberg (éd.), *Constraints on language acquisition : Studies of atypical populations*. Hillsdale [NJ] : L. Erlbaum, p. 91-140.
- GRICE S. J. ; SPRATLING M. W. ; KARMILOFF-SMITH A. ; HALIT H. ; CSIBRA G. ; DE HAAN M. & JOHNSON M. H. (2001). « Disordered visual processing and oscillatory brain activity in autism and Williams syndrome ». *Neuroreport*, vol. 12, n° 12, p. 2697-2700.
- HARRIS N. G. S. ; BELLUGI U. ; BATES E. ; JONES W. & ROSSEN M. (1997). « Contrasting profiles of language development in children with Williams and Down syndromes ». *Developmental Neuropsychology*, vol. 13, n° 3, p. 345-370.
- HUTTENLOCHER P. R. (2002). *Neural plasticity*. Cambridge [Mass.] : Harvard University Press.
- JOHNSON M. H. (2001). « Functional brain development in humans ». *Nature Reviews Neuroscience*, n° 2, p. 475-483.
- JOHNSON M. J. ; HALIT H. ; GRICE S. J. & KARMILOFF-SMITH A. (2002). « Neuroimaging and Developmental Disorders : A perspective from multiple levels of analysis ». *Development and Psychopathology*, vol. 14, n° 3, p. 521-536.
- JOHNSON M. J. & MORTON J. (1991). *Biology and Cognitive Development : The case of face recognition*. Oxford : Blackwell.
- JONES W. ; BELLUGI U. ; LAI Z. ; CHILES M. ; REILLY J. ; LINCOLN A. ; RALPHS A. (2000). « Hypersociability in Williams syndrome ». *Journal of Cognitive Neuroscience*, vol. 12, supplément n° 1, p. 30-46.
- KARMILOFF-SMITH A. (1992). *Beyond Modularity : A Developmental Perspective on Cognitive Science*. Cambridge [Mass.] : MIT Press ; Bradford Books.
- KARMILOFF-SMITH A. (1997). « Crucial differences between developmental cognitive neuroscience and adult neuropsychology ». *Developmental Neuropsychology*, vol. 13, n° 4, p. 513-524.
- KARMILOFF-SMITH A. (1998). « Development itself is the key to understanding developmental disorders ». *Trends in Cognitive Sciences*, vol. 2, n° 10, p. 389-398.

- (2) Les usages nationaux (anglo-saxons ici) ont été conservés pour la présentation des patronymes des auteurs. Ainsi, les particules ne ne sont pas rejetées après le prénom comme c'est l'usage en français ; n'appartenant cependant pas au patronyme, elles sont composées sans première lettre en majuscule [NdE].

- KARMILOFF-SMITH A. ; ANSARI D. ; CAMPBELL L. ; SCERIF G. & THOMAS M. S. C. (sous presse). « Theoretical implications of studying genetic disorders : The case of Williams syndrome ». In C. Morris, H. Lenhoff & P. Wang (éd.), *Williams-Beuren Syndrome : Research and Clinical Perspectives*. Baltimore : Johns Hopkins University Press.
- KARMILOFF-SMITH A. ; GRANT J. ; BERTHOUD I. ; DAVIES M. ; HOWLIN P. & UDWIN O. (1997). « Language and Williams Syndrome : How Intact is "Intact" ? ». *Child Development*, vol. 68, n° 2, p. 246-262.
- LAING E. ; BUTTERWORTH G. ; ANSARI D. ; GSÖDL M. ; LONGHI E. ; PANAGIOTAKI G. ; PATERSON S. & KARMILOFF-SMITH A. (2002). « Atypical development of language and social communication in toddlers with Williams syndrome ». *Developmental Science*, vol. 5, n° 2, p. 233-246.
- MCNEIL J. E. & WARRINGTON E. K. (1993). « Prosopagnosia : A face-specific disorder ». *Quarterly Journal of Experimental Psychology. A Human experimental psychology*, vol. 46, n°1, p. 1-10.
- MILLS D. L. ; ALVAREZ T. D. ; SAINT-GEORGE M. ; APPELBAUM L. G. ; BELLUGI U. & NEVILLE H. (2000). « Electrophysiological studies of face processing in Williams syndrome ». *Journal of Cognitive Neuroscience*, vol. 12, suppl. n° 1, p. 47-64.
- NAZZI T. ; PATERSON S. & KARMILOFF-SMITH A. (2003). « Early word segmentation by infants and toddlers with Williams syndrome ». *Infancy*, vol. 4, n° 2, p. 251-271.
- NEVILLE H. ; MILLS D. & LAWSON D. (1992). « Fractionating language : different neural subsystems with different sensitive periods ». *Cerebral Cortex*, vol. 2, n° 3, p. 244-258.
- PATERSON S. J. ; BROWN J. H. ; GSÖDL M. K. ; JOHNSON M. H. & KARMILOFF-SMITH A. (1999). « Cognitive Modularity and Genetic Disorders ». *Science*, n° 5448 [17 décembre], p. 2355-2358.
- PIAGET J. (1953). *The origins of intelligence in children*. London : Routledge & Kegan.
- PIAGET J. (1971). *Biology and knowledge : an essay on the relations between organic regulations and cognitive processes*. Edinburgh : Edinburgh University Press.
- PINKER S. (1994). *The language instinct*. London : Penguin Books.
- PINKER S. (1997). *How the Mind Works*. New York : Norton.
- ROSSEN M. ; BIHRLE A. ; KLIMA E. S. ; BELLUGI U. ; JONES W. (1996). « Interaction between language and cognition : Evidence from Williams syndrome ». In J. H. Beitchmen, N. Cohen, M. Konstantareas & R. Tannock (éd.), *Language learning and behavior*. New York : Cambridge University Press, p. 367-392.
- SIMION F. ; VALENZA E. ; MACCHI-CASSIA V. ; TURATI C. & UMILTA C. (sous presse). « Newborns' preference for up-down asymmetrical configurations ». *Developmental Science*.
- THOMAS M. S. C. (2003). « Limits on plasticity ». *Journal of Cognition and Development*, vol. 4, n° 1, p. 95-121.
- THOMAS M. S. C. & KARMILOFF-SMITH A. (2002). « Are developmental disorders like cases of adult brain damage ? Implications from connectionist modelling ». *Behavioral and Brain Sciences*, vol. 25, n° 6, p. 727-788.
- THOMAS M. S. C. & KARMILOFF-SMITH A. (2003). « Modelling language acquisition in atypical phenotypes ». *Psychological Review*, vol. 110, n° 4, p. 647-682.
- UDWIN O. & YULE W. (1991). « A cognitive and behavioral phenotype in Williams syndrome ». *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, vol. 13, n° 2, p. 232-244.
- VICARI S. ; BRIZZOLARA D. ; CARLESIMO G. ; PEZZINI G. & VOLTERRA V. (1996). « Memory abilities in children with Williams syndrome ». *Cortex*, vol. 32, n° 3, p. 503-514.
- VOLTERRA V. ; CAPIRCI O. ; PEZZINI G. ; SABBADINI L. & VICARI S. (1996). « Linguistic abilities in Italian children with Williams syndrome ». *Cortex*, vol. 32, n° 4, p. 663-677.