

## RÉSUMÉ :

*La découverte de l'origine génétique de la trisomie 21 a changé le regard que la société portait sur ceux que l'on nommait jusque là les mongoliens. La mise en évidence du chromosome surnuméraire a également ouvert la voie à de nouvelles méthodes de dépistage anténatal : l'échographie, l'amniocentèse, la réalisation du caryotype fœtal et plus récemment le dosage des marqueurs sériques. La présence du chromosome supplémentaire sur la vingt-et-unième paire va se conjuguer aux caractéristiques propres à l'individu et au milieu dans lequel il vit pour conditionner sa façon d'appréhender l'environnement et de s'y adapter. Si le morphotype est connu depuis longtemps, les données plus récentes de la recherche ont permis de mettre en évidence les particularités du fonctionnement psycho-intellectuel des sujets porteurs de trisomie 21, dans les domaines de la morricité et de la psychomotricité, des capacités de représentation mentale, d'analyse et de synthèse, des fonctions cognitives, perceptives et linguistiques. Ces recherches ont conduit à l'élaboration de stratégies de remédiation et d'accompagnement, notamment dans le domaine du langage. La prise en charge précoce va guider l'enfant dans son développement et l'amener à structurer ses perceptions. Les stratégies rééducatives devront prendre en compte les spécificités de l'enfant porteur de trisomie 21. A ce titre, certaines approches paraissent particulièrement intéressantes, et notamment l'éducation cognitive par la médiation, l'éducation perceptive et l'intervention communicative totale. On peut également fonder de grands espoirs sur la recherche en neurolinguistique pour la mise au point de programmes plus adaptés encore et plus propices à l'expression optimale du potentiel des sujets porteurs de trisomie 21.*

## MOTS-CLÉS :

Trisomie - Handicap mental - Développement - Diagnostic - Education - Intervention précoce.

# TRISOMIE 21 : du dépistage à l'élaboration de stratégies d'accompagnement par Anne-Marie BIGOT-DE COMITE

Anna-Maria BIGOT-DE COMITE  
Orthophoniste  
chargée d'enseignement à  
l'Université de Lille 2  
47 rue Saint Thomas  
59500 Douai

## SUMMARY : From screening down syndrome to strategies for guidance.

*Establishing the presence of a supplementary chromosome, along with recent methods of antenatal screening has enabled us to modify our views and practice on Down syndrome. The personality of an individual, his/her family and environment, as well as the extra chromosome on the 21st pair, will affect the way this person adapts to his/her environment. Recent research has put a particular emphasis on psycho-intellectual evolution on Down syndrome, concerning motor abilities, abilities to use mental representation and analysis, and cognitive, perceptual and linguistic skills. This has lead us to produce new strategies in educating and guiding, in particular in the language area. Strategies described here include cognitive education, perceptual education and total communication education. Research in neurolinguistics will also prove useful to maximise potential from people with Down syndrome.*

## KEY WORDS :

Down syndrome - Mental handicap - Development - Diagnosis - Education - Early intervention.

## INTRODUCTION

En 1866, un médecin britannique, le Docteur Langdon DOWN, donnait son nom à un syndrome regroupant les similarités typiques d'une population d'arriérés mentaux, appelés alors "mongoliens", en raison de leurs yeux bridés. Il fallut attendre 1959 pour que l'équipe du Professeur Lejeune ne mette en évidence l'origine génétique de cet ensemble de particularités et la présence d'un chromosome supplémentaire sur la vingt et unième paire, d'où le nom de Trisomie 21.

Ni tare, ni maladie, la trisomie 21 correspond donc à un état différent de l'individu,

Le déséquilibre dans la répartition chromosomique intervient dans la majorité des cas avant la conception ou lors de la première division cellulaire. On parle alors de **trisomie 21 homogène libre**. Toutes les cellules de l'individu sont trisomiques. Dans 3 % des cas, l'erreur se produit lors de la seconde division cellulaire et réalise un tableau de **trisomie 21 en mosaïque**, c'est-à-dire que le sujet sera porteur de cellules trisomiques et de cellules normales. Il n'est pas établi que le tableau clinique du mosaïcisme soit moins lourd que celui de la trisomie 21 homogène libre. **La translocation** est le troisième mode d'occurrence de la trisomie 21. Une portion du chromosome 21 se fixe sur un autre chromosome. Dans ce cas, un des deux parents peut être porteur sain d'une anomalie génétique. Quel que soit le mode d'apparition, ces différences génétiques entraînent pratiquement les mêmes déficiences.

Les différentes études menées ont mis en évidence des facteurs favorisant dont le principal reste l'âge maternel au moment de la conception. Si la prévalence est de 1/700 dans la population des pays industrialisés, elle tombe à 1/240 à 37 ans et à 1/111 à 40 ans\*.

\* d'après Hecht CA and Hook EB, 1994.

## DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Un diagnostic anténatal peut permettre de diagnostiquer la trisomie 21 et donner aux parents le choix de poursuivre ou non la grossesse.

**L'échographie** permet de repérer des particularités morphologiques telles que la nuque épaisse, les membres courts ou des troubles associés tels qu'une malformation cardiaque.

L'échographie ne permet en aucun cas de poser le diagnostic de trisomie 21, mais peut orienter vers des examens complémentaires en fonction des signes d'appel.

**L'amniocentèse** : lors de la 17<sup>ème</sup> semaine de gestation, un prélèvement de liquide amniotique permet la réalisation du caryotype et l'observation du patrimoine génétique de l'enfant à venir. En raison du coût financier et du calcul du risque lié au geste médical (risque de fausse-couche dans 1 % des cas), cette amniocentèse n'est proposée généralement qu'aux femmes de plus de 37 ans.

En dehors des cas d'échec de la mise en culture des cellules ou de grossesses gémellaires, la fiabilité de l'amniocentèse est de 100 %.

**Le dosage des marqueurs sériques maternels** : à partir de 1987, on a identifié plusieurs marqueurs sériques de risque de trisomie 21 (notamment l'hCG, l'AFP, l'Oestiol non conjugué - uE3- et la fraction bêta libre de l'hCG). Le dosage des marqueurs sériques n'établit pas le diagnostic de trisomie 21. Il s'agit d'un test de dépistage permettant d'estimer le risque que présente la mère de mettre au monde un enfant porteur de trisomie 21.

Ce test consiste en une prise de sang maternel réalisé entre 15 et 20 semaines d'amé-norrhée.

Les résultats sont exprimés en risque de trisomie 21. On admet généralement qu'un risque de 1/250 conduit à proposer un caryotype foetal. La sensibilité du dépistage varie en fonction des marqueurs sériques étudiés. Elle est d'environ 67 % de trisomies 21 dépistées pour la combinaison des marqueurs hCG, AFP, uE3. Comme tout test de dépistage, il donne lieu à de faux positifs et à de faux négatifs. Ces derniers sont les cas de trisomie 21 non dépistés. Il est souvent difficile aux parents qui ont bénéficié du dosage des

marqueurs sériques d'admettre cette notion de risque résiduel. Ces faux négatifs aggravent le choc émotionnel à la naissance.

Le chromosome surnuméraire va modifier de façon essentielle l'état de l'enfant à naître. Au plus profond de lui, au cœur de chacune de ses cellules, il sera constitutionnellement différent et abordera la vie de façon particulière. Toutefois, en dépit des constantes rencontrées dans la population des sujets trisomiques 21, il ne faut pas perdre de vue que l'aberration chromosomique n'est qu'un des éléments constitutifs de l'individu. Ce dernier est également porteur d'un patrimoine génétique hérité de ses parents et présente comme chacun de nous des spécificités et un potentiel que les stimulations du milieu dans lequel il vit et la qualité et la quantité des expériences vécues contribueront ou non à exploiter. Il serait très restrictif de limiter la description du fonctionnement des sujets porteurs de trisomie 21 aux seuls éléments connus de la symptomatologie. Les traits communs à tous les sujets porteurs de trisomie 21 trouveront une résonance différente selon les individus, et ce en interrelation avec d'autres facteurs tels que le bagage génétique, les stimulations du milieu, l'histoire propre du sujet, les éventuels troubles associés, la qualité des fonctions sensorielles et motrices, l'équipement neurologique, les conditions psychologiques de l'accueil (capacité des parents à dépasser le choc de l'annonce et à adapter leurs exigences et attentes éducatives en fonction des capacités de l'enfant), stabilité de la structure familiale, les actions d'accompagnement et de guidance mises en place etc... Cette liste, longue et pourtant non exhaustive souligne la multiplicité des facteurs entrant en jeu dans la structuration du sujet et dans l'expression de son potentiel. La trisomie n'est qu'un de ces facteurs.

## TABLEAU CLINIQUE

Le morphotype tout à fait particulier des sujets porteurs de trisomie 21 permet un diagnostic très précoce, le plus souvent dès la naissance. Ce diagnostic sera confirmé dans les premiers jours de vie par la réalisation d'un caryotype. Le tableau clinique général de la trisomie 21 est connu et largement décrit depuis 1866. On y retrouve essentiellement :

- la présence d'un morphotype particulier (stature trapue, membres courts, nuque épaisse, épicanthus etc.)
- une hypotonie importante touchant électivement certains groupes musculaires, à savoir les membres supérieurs et inférieurs, la ceinture scapulaire et la zone oro-faciale.
- la fréquence élevée des troubles sensoriels associés.
- une sensibilité accrue aux infections, notamment O.R.L. et digestives.
- des malformations cardiaques.
- une croissance physique retardée, surtout après quatre ans\*.
- une déficience intellectuelle constante, mais pouvant varier selon les sujets de légère à sévère.
- un retard psychomoteur\*.

Les données de la recherche plus récente ont permis d'aller plus loin quant à l'analyse du fonctionnement et des spécificités psycho-intellectuelles de cette population. Ces données fondamentales ont permis de mettre en place des stratégies d'accompagnement et d'éducation adaptées aux besoins et aux capacités des sujets trisomiques 21.

Les différentes équipes ont pu mettre en évidence des éléments capitaux pour la compréhension du mode d'appréhension des expériences par les personnes porteuses de trisomie 21

On a en effet pu relever :

- **une coordination motrice et sensori-motrice retardée**, plus marquée encore pour la motricité fine\*. Lambert et Rondal relèvent que ces difficultés sont accrues lorsqu'il s'agit pour l'enfant d'enchaîner ou de réaliser rapidement et avec précision des mouvements ou des gestes. Ils avancent l'hypothèse d'un trouble de rétention des formes motrices.
- **des troubles du schéma corporel** : l'élaboration progressive du schéma corporel

\* Lambert et Rondal 1979

\*Cuilleret 1981

\* 1979

naît des expériences sensori-motrices de la petite enfance. Celles-ci sont perturbées chez l'enfant trisomique 21 et ne lui permettent souvent qu'une structuration imparfaite et parcellaire de l'unité corporelle.

- **une latéralisation retardée**, jusque vers 9- 10 ans. La proportion de gauchers serait plus importante que dans la population ordinaire.

- **la faiblesse des notions d'espace et de temps** : directement liées à la structuration du schéma corporel, à l'organisation des données perceptives et à la médiation verbale, elles accusent un retard et une incomplétude.

- **des troubles du rythme** : l'enfant trisomique 21 rencontre des difficultés à reproduire des structures rythmiques, tant sur le plan visuel qu'auditif ou moteur. Cuilleret\* parle, elle, d'un rythme profondément perturbé au niveau physiologique : perturbation des rythmes de sommeil, d'attention, de régulation physiologique. Selon l'auteur, les difficultés de reproduction de structures rythmiques ne seraient que l'expression d'une perturbation plus profonde des rythmes en général.

- **des troubles de la représentation mentale** : et notamment de la représentation mentale d'une action et de ses effets, qui interféreraient sur les capacités à anticiper.

Rondal\* insiste sur le fait que la capacité à anticiper permet à l'individu de devenir acteur des situations qu'il vit. Le défaut d'anticipation empêcherait une participation active du sujet.

- **un défaut de synthèse** : le terme d'"esprit en kaléidoscope" est utilisé par M. Cuilleret\* pour caractériser la faible capacité de l'enfant trisomique 21 à synthétiser les données perçues de façon analytique. Ce défaut de synthèse engendrerait une difficulté à saisir la globalité des choses.

- **une difficulté d'abstraction** qui découlerait du défaut de synthèse. Il semblerait qu'on puisse l'imputer au fait que l'enfant trisomique 21 ne peut que difficilement isoler plus d'un critère. La synthèse reste difficile à acquérir et à maîtriser. Toutefois, l'émergence de ce processus intellectuel peut se faire jusqu'à un âge tardif

- **une tendance à la persévération** : il est toujours difficile pour un enfant trisomique 21 d'inhiber un geste, une action ou un processus intellectuel. On note une tendance à la persévération sur l'action précédente. Ce défaut d'inhibition pourrait être renforcé par les difficultés d'analyse perceptive de la situation ainsi que par les difficultés à se centrer sur la dimension pertinente du stimulus.

- **des perturbations des activités perceptives** : Clausen\* relève chez les enfants trisomiques 21 une plus grande difficulté à discriminer auditivement, visuellement et tactilement. Les fonctions sensorielles et discriminatives ainsi que la vitesse perceptive (temps de latence) seraient perturbées.

- **l'attention** : l'enfant trisomique 21 présente une attention labile, peu soutenue. Pour M. Cuilleret\*, cette faiblesse de l'attention résulterait de deux déficiences : la difficulté à centrer son attention sur le caractère pertinent du stimulus et la difficulté à analyser perceptivement une situation.

- **la mémoire** : selon Spitz\* et Brown\*\*, il semblerait que la mémoire de reconnaissance soit bonne, mais que les enfants trisomiques 21 rencontrent une difficulté spécifique en ce qui concerne la sélection et l'organisation des données à mémoriser. L'enfant trisomique 21 éprouverait des difficultés à mettre en place des stratégies mnémotechniques (rappel verbal intérieur, organisation économique du matériel et élimination organisée des éléments non pertinents).

- **le fonctionnement intellectuel sensori-moteur, préopératoire et opératoire** : selon Inhelder\*, aucun enfant trisomique 21 ne parviendrait au stade des opérations formelles, c'est-à-dire à la capacité à raisonner sur des données abstraites et verbales. Les sujets porteurs de trisomie 21 se fixeraient plus longtemps à un même stade ou sous-stade du fonctionnement intellectuel.

- **la médiation verbale du comportement** : selon Luria\*, les enfants trisomiques 21 ne parviendraient pas à utiliser le langage (intérieur ou oralisé) pour améliorer leurs performances motrices. La médiation verbale du comportement leur ferait défaut.

Pour d'autres auteurs, ces enfants peuvent utiliser les médiateurs verbaux pourvu qu'on

\* 1981

\*1986

\*1981

\* 1968

\*1981

\*1976 \*\*1974

\* 1969

\*1961

leur en donne l'accès mais les difficultés à transposer le mécanisme à d'autres situations rendraient la généralisation difficile. La faiblesse du langage intérieur engendrerait un déficit de catégorisation conceptuelle et de codage de l'information perceptive.

- **des déficits praxiques et gnosiques** : les gnosies visuelles et auditives ne semblent pas particulièrement perturbées. Les gnosies tactiles sont perturbées dès que la reconnaissance nécessite la formation d'une image mentale.

Les praxies constructives n'accusent pas de déficit tant qu'aucune transposition n'est requise (par exemple du volume au plan).

Par contre, toutes les transpositions posent problème, que ce soit du visuel à l'auditif, du tactile au visuel etc

- **des troubles du langage** : les travaux de Rondal\* sur le développement prélinguistique et linguistique des enfants trisomiques 21 ont permis de mettre en relation les troubles du langage et les perturbations de la relation que le bébé porteur de trisomie 21 établit avec son environnement.

L'auteur souligne le déficit de saisie de la structure de base de la conversation et le retard d'instauration d'un circuit de communication. Les divers troubles sensori-moteurs convergeraient pour aboutir à un retard d'accès à la notion de permanence de l'objet, point de départ de l'élaboration du langage.

Le développement phonologique de l'enfant trisomique 21, bien qu'incomplet et imparfait à terme, suivrait le même schéma que chez un enfant normal. Ceci confirmerait l'hypothèse selon laquelle les fonctions de communication seraient plus profondément altérées que les mécanismes de production de la parole.

Le développement linguistique de l'enfant trisomique 21 est essentiellement marqué par un décalage dans le temps, un allongement des différents stades et une incomplétude. Toutefois, le schéma d'acquisition des différents mécanismes linguistiques resterait le même que chez un enfant normal\*.

L'apprentissage des premiers mots vers 20 mois est suivi d'une phase de progression lente jusque 4 ans environ. Le rythme d'acquisition s'accélère alors, mais de façon moindre que dans la population ordinaire. La combinaison de deux mots apparaît vers la fin de la troisième année.

L'allongement des énoncés apparaît vers 5-6 ans pour se poursuivre jusqu'à l'âge adulte. L'utilisation des mots-fonction accompagne cette étape, mais l'organisation grammaticale du discours reste déficitaire, en raison essentiellement de la difficulté à saisir les relations entre les objets, les personnes et les actions. Les difficultés à synthétiser et à négliger les détails non pertinents perturbent de façon durable l'organisation du discours\*.

Les troubles du langage rencontrés sont très variables d'un sujet à l'autre, pouvant aller du mutisme au retard simple de langage.

Les troubles articulatoires sont pratiquement constants et résultent de la conjonction de plusieurs facteurs :

- l'hypotonie des organes phonatoires
- les anomalies anatomiques généralement conséquences de l'hypotonie linguale. La langue ne modèle pas les arcades, ce qui entraîne la persistance d'une voûte ogivale, un faible développement des maxillaires et une étroitesse de la cavité buccale.
- un défaut de coordination motrice et un trouble de rétention des formes motrices.
- les troubles du schéma corporel.

Le retard de parole est particulièrement marqué par les troubles du rythme et les difficultés de synthèse des structures acoustiques.

Les troubles articulatoires et le retard de parole ne sont pas propres à la population de trisomiques 21, mais leur spécificité repose sur la fréquence des troubles, l'association constante entre retard de parole et troubles articulatoires, le décalage important par rapport à la population normale, ainsi que sur leur évolution lente, en dépit des stratégies rééducatives mises en place.

\*1986

\* Bangs 1942, Rondal 1985

\* Rondal, 1986

Le retard de langage se caractérise par

- un vocabulaire restreint, avec une forte tendance à la sous ou sur généralisation.
- une prédominance des termes concrets au détriment des termes abstraits.
- des troubles syntaxiques
- une utilisation du [je] peu spontanée.
- une rigidité des structures syntaxiques\*. L'auteur souligne le manque de souplesse des mécanismes linguistiques.

\* Rondal 1986

De l'inventaire de ces difficultés, on retiendra qu'une grande partie des troubles du langage de l'enfant porteur de trisomie 21 relève de ses déficits perceptifs et cognitifs. La non-perception par l'enfant des relations qui régissent les rapports entre les objets, les personnes et les actions, les difficultés d'abstraction, le défaut de synthèse expliquent en grande partie les déficits langagiers, dans la mesure où le langage est le codage de ces relations.

Parallèlement, on peut se demander comment se situe l'enfant trisomique 21 au niveau de la communication interpersonnelle. La communication en général, abstraction faite du canal verbal, est-elle préservée ou subit-elle, elle aussi, des distorsions ou des perturbations ? L'intérêt de cette question pour les orthophonistes est grand puisqu'elle conditionne le mode d'approche des troubles du langage.

Si des perturbations de la communication non verbale sont mises en évidence, il s'agira de prendre en considération la fonction instrumentale du langage et les processus de communication en général. Des études ont montré que les enfants porteurs de trisomie 21 investissent la communication non verbale et que celle-ci reste pour certains le moyen principal de communication. Toutefois, on note chez eux des difficultés tant à exprimer qu'à comprendre et interpréter les gestes et mimiques exprimant les sentiments et émotions.

## MODALITÉS D'INTERVENTION

La mise en évidence de ces difficultés particulières, propres aux enfants trisomiques 21 a conduit à l'élaboration de stratégies de remédiations d'accompagnement, notamment dans le domaine du langage. La précocité du diagnostic et le caractère prévisible des troubles sont deux critères importants pour justifier d'une intervention orthophonique précoce. Comme nous l'avons vu plus haut, la base perceptive des troubles est importante. Il importera donc d'intervenir le plus tôt possible pour permettre une utilisation maximale et efficace des données de la perception pour l'élaboration de ce que Rondal nomme la "base sémantique des productions linguistiques"\*. Le travail consistera essentiellement en une stimulation des perceptions de tous ordres. L'enfant sera amené, dès les premiers mois de la vie, à percevoir, à discriminer, à se centrer sur les aspects pertinents des stimuli et à négliger ceux qui ne le sont pas, et ce pour toutes les perceptions, qu'elles soient visuelles, auditives, tactiles, kinesthésiques, etc. On tentera de plus de mettre en relation ces différentes perceptions et de sensibiliser l'enfant à l'aspect pluri-sensoriel des expériences.

\* Rondal 1986

L'utilisation de routines sera capitale, pour permettre à l'enfant de pouvoir anticiper et prédire une action future et par là-même de pouvoir être acteur des expériences qu'il vit. Un travail gradué et progressif, qui suit la trame du développement de l'enfant normal, permet à l'enfant d'accéder à la notion de permanence de l'objet, assise et développement linguistique.

Parallèlement à ce travail perceptif, une autre dimension de la prise en charge précoce ne doit pas être oubliée. C'est celle qui concerne la fonction instrumentale du langage et la communication en général. La guidance parentale doit permettre à l'enfant de bénéficier d'un cadre de communication et de relation dans lequel ses caractéristiques propres seront prises en compte et aux parents de pouvoir mieux se situer par rapport à cet enfant différent, en restructurant et en repensant leurs approches éducatives et relationnelles en fonction des difficultés de l'enfant.

Cette prise en charge est forcément pluridisciplinaire, puisqu'elle touche à tous les domaines de développement, de l'enfant. L'orthophoniste y intervient en relation avec

le kinésithérapeute, le psychomotricien, le psychologue, l'éducateur ou le pédiatre.

La prise en charge orthophonique des sujets porteurs de trisomie 21 est une prise en charge à long terme, puisqu'elle débute sans limite inférieure d'âge et se poursuit jusqu'à l'âge adulte.

Adopter une ligne de conduite classique dans la rééducation des troubles du langage de l'enfant porteur de trisomie 21 reviendrait à nier les caractéristiques propres de ces sujets. La connaissance des mécanismes de structuration de la pensée qui sont les leurs amène à travailler selon des axes un peu différents de ceux que l'on utilise généralement au cours des rééducations de retard de langage. Trois approches complémentaires semblent intéressantes :

**L'éducation cognitive** : en 1986, Carl Haywood\* a mis au point un Plan d'Education Cognitive pour Jeunes Enfants, en s'appuyant sur les travaux de Feuerstein, Piaget et Vigotsky. L'idée de base de ce programme est qu'il existe un certain nombre de processus de la pensée d'importance fondamentale pour l'apprentissage et généralisables à une grande variété de contenus d'informations. Selon Haywood, ces processus ne sont pas le fruit d'une maturation naturelle de l'intelligence mais doivent être appris et enseignés. L'originalité du programme réside dans l'utilisation de la médiation. Le rééducateur ou l'éducateur, devient le médiateur qui va permettre à l'enfant d'acquérir des processus intellectuels généralisables à toutes les situations. Le but principal d'une telle démarche réside dans le développement d'outils de pensée logique.

**L'éducation perceptive** : elle vise essentiellement à permettre à l'enfant de dépasser le stade de la perception intuitive et globale et d'accéder à une certaine décentration. C'est cette décentration qui rendra possible la représentation mentale et la symbolisation. Par des exercices gradués, l'enfant sera amené à affiner ses perceptions et à les organiser dans un ensemble cohérent. La verbalisation des rapports des éléments perçus renforcera la structuration des expériences et permettra une généralisation à d'autres situations que la situation d'apprentissage.

**L'intervention communicative totale** : elle consiste en l'utilisation simultanée de tous les modes d'expression, dans le but de maximaliser les échanges communicatifs, par l'utilisation de toutes les voies possibles, que ce soit la voie visuo-motrice pour le langage gestuel ou la voie auditivo-verbale pour le langage oral. Loin de vouloir remplacer un langage oral déficitaire, l'utilisation des gestes ou des pictogrammes permettrait au sujet en difficulté quant au maniement du code verbal, d'entrer de plein pied dans la communication et d'en assimiler le fonctionnement sans se heurter à la complexité structurale du langage oral. Le langage gestuel ou pictographique pourrait être une étape qui permette à l'enfant d'accéder au langage oral.

## CONCLUSION

La découverte de l'origine génétique de la trisomie 21, il y a maintenant quarante ans, a ouvert la voie à de nombreuses recherches sur les particularités développementales de ces sujets. Des modalités spécifiques de prise en charge et d'accompagnement ont commencé à prendre forme, pour répondre de façon satisfaisante aux besoins de cette population. Il reste encore certainement beaucoup à faire, mais les progrès de la recherche fondamentale, notamment en neuro-linguistique, laissent espérer la mise au point de programmes et de conduites de rééducation et d'éducation plus adaptés encore, mais dont le but commun resterait de donner aux sujets porteurs de trisomie 21 les outils linguistiques et communicationnels leur permettant d'exploiter au maximum leur potentiel et de s'insérer de la meilleure façon qui soit dans leur environnement social.

\* 1986

- BANGS (1942). A clinical analysis of the articulatory defects of the feebleminded. - *journal of speech and hearing disorders*, 7, 343-356.
- BROWN (1974). Language, cognition and the thalamus. *Confinia Neurologica*, 36, 33-60.
- CUILLERET M. (1981). *Les trisomiques parmi nous*. Simep.
- FEUERSTEIN R. et JENSEN M.R. (1980). *Instrumental Enrichment*. Park Press. Baltimore.
- HAYWOOD C. (1986). *Plan d'éducation cognitive pour jeunes enfants (PECJE)*. Vanderbilt University. USA.
- HECHT C.A. et HOOK E.B. (1994). The imprecisions of rates of Down Syndrom by one-year maternal age intervals : a critical analysis of rates used in biochemical screening. *Prenat Diag.* 14. 729-738.
- INHELDER B. (1969). *Le diagnostic du raisonnement chez les débiles mentaux*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.
- LAMBERT J.C. et RONDAL J.A. (1979). *Le mongolisme*. Bruxelles : abnormal.
- LURIA (1961). *The role of speech in regulation of normal and abnormal behaviour*. Londres. Pergamon.
- PIAGET J. et SZEMINSKA A. (1941). *La genèse du nombre chez l'enfant*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.
- RONDAL J. A. (1985). *Langage et communication chez les handicapés mentaux*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.
- RONDAL J. A. (1986). *Le développement du langage chez l'enfant trisomique 21*. Bruxelles : Mardaga.