**ANAE N° 160**

**Le Syndrome de Williams**

*Vol 31 – Tome III – année 2019*

*Dossier coordonné par Julie Heiz, Université de Genève*

Le syndrome de Williams ou Williams-Beuren est un trouble neuro-développemental rare décrit pour la première fois par 2 cardiologues, le Dr Williams (Williams, Barratt-Boyes, & Lowe, 1961) et le Dr Beuren (Beuren, Apitz, & Harmjanz, 1962). Cette affection entraîne une déficience intellectuelle de légère à modérée avec des particularités propres au syndrome, un retard du développement moteur et une hypersensibilité.

La cognition particulière des personnes avec syndrome de Williams, avec dissociation entre les compétences verbales et les compétences non verbales, a soulevé l’engouement des équipes de recherche.

Ces dernières 25 années, le syndrome de Williams a intéressé nombre de chercheurs en psychologie et en neuropsychologie. Ce numéro a donc pour vocation de présenter les différents travaux et thèmes de recherches qui sont traités par d’éminents chercheurs spécialistes du syndrome de Williams en francophonie.

**Julie Heiz,** *Université de Genève*

**Dans ce numéro également**

**Les aspects développementaux de la fonction exécutive chez les enfants typiques et atypiques**

De la – aux – fonction.s executive.s : une synthèse neurocognitive et socioaffective en neurosciences cognitives et en psychologie du développement

*S. M. CARLSON, P. D. ZELAZO, S. FAJA*

Il s’agit d’une synthèse de 50 pages, assez unique en son genre. En effet, s’appuyant sur l’expérience clinique et la recherche (plus de 400 références expérimentales), elle privilégie une approche qui intègre la multiplicité des niveaux d’analyse en abordant notamment les phénomènes de la plasticité cérébrale et les influences multiples intervenant dans le développement des fonctions exécutives.

Les auteurs abordent également les influences dynamiques réciproques des processus et des contextes (notamment familial et scolaire), sans oublier les implications possibles dans le domaine de l’éducation.

Ce chapitre, rédigé par des chercheurs de pointe en psychologie du développement, présente donc un intérêt majeur pour les professionnels de l’enfance, pédopsychiatres, pédiatres, psychologues et neuropsychologues, rééducateurs (psychomotriciens, orthophonistes, ergothérapeutes ou thérapeutes occupationnels), infirmiers, éducateurs et enseignants (voire les parents informés).

Comme le rappelait encore tout récemment Adele Diamond (2016)1, les fonctions exécutives sont des facteurs clés qui prédisent la réussite à l’école et la réussite professionnelle, bien mieux que le QI ; la prise en compte de la trajectoire développementale des composantes de la fonction exécutive d’un individu permettra de spécifier et d’optimiser les thérapeutiques, de favoriser une prévention optimale des troubles psychosociaux psychiatriques et développementaux, d’assurer une meilleure qualité des apprentissages réalisés par les enfants.

**Analyse**

Enseigner le code alphabétique au CP : quelles données scientifiques pour quelles recommandations pédagogiques ?

M.-L BOSSE, C. BOGGIO & C. POBEL-BURTIN

**Editorial**

Recherches, ministère de l’Éducation nationale et recommandations pédagogiques :

comment transformer une dynamique de défiance en dynamique de confiance ?

É. GENTAZ

[**Acheter le N° 160**](https://www.anae-revue.com/la-documentation-scientifique-tous-les-n-disponibles/)

[**S’abonner ou se réabonner pour 2019 (N° 158 à 163)**](https://www.anae-revue.com/abonnement-2019/)

**Vous pouvez aussi télécharger le bon de commande en pièce jointe**

**Sommaire**

Editorial - Recherches, ministère de l’Éducation nationale et recommandations pédagogiques : comment transformer une dynamique de défiance en dynamique de confiance ? É. GENTAZ

**DOSSIER**

Avant-propos - Le syndrome de Williams   J. HEIZ

Syndrome de Williams : phénotype clinique et bases génétiques

P. MONIN, D. SANLAVILLE & M. ROSSI

Compétences et comportements socio-émotionnels des personnes avec syndrome de Williams  K. BARISNIKOV

Le traitement sensoriel des personnes avec le syndrome de Williams : des particularités perceptives C. CHEAM, F. LEJEUNE, E. GENTAZ & K. BARISNIKOV

Le fonctionnement de la mémoire de travail et des fonctions attentionnelles et exécutives dans le syndrome de Williams  S. MAJERUS

Acquisition de la lecture par les personnes avec syndrome de Williams : revue de littérature  A.-S. PEZZINO, N. MAREC-BRETON & A. LACROIX

Compétences visuo-spatiales des personnes avec syndrome de Williams : revue de littérature  J. HEIZ

La navigation spatiale chez les personnes avec un syndrome de Williams            Y. COURBOIS & E. FARRAN

Les systèmes de mémoire spatiale et le syndrome de Williams M. BOSTELMANN, E. BOCHUD-FRAGNIERE, P. LAVENEX & P. BANTA LAVENEX

La recherche, nos enfants et nous, parents de Williams A. ZOHOU, M. AVENIER & G. DUPERRIER

**Les aspects développementaux de la fonction exécutive chez les enfants typiques et atypiques**

TRADUCTION

De la – aux – fonction.s exécutive.s : une synthèse neurocognitive et socioaffective

en neurosciences cognitives et en psychologie du développement     S. M. CARLSON, P. D. ZELAZO & S. FAJA

**ANALYSE**

Enseigner le code alphabétique au CP : quelles données scientifiques pour quelles recommandations pédagogiques ?        M.-L BOSSE, C. BOGGIO & C. POBEL-BURTIN

[**Acheter le N° 160**](https://www.anae-revue.com/la-documentation-scientifique-tous-les-n-disponibles/)

[**S’abonner ou se réabonner pour 2019**](https://www.anae-revue.com/abonnement-2019/)

**Vous pouvez aussi télécharger le bon de commande en pièce jointe**

**Ce numéro fait partie de l’abonnement 2019, Vol 31, N° 158 à 163**

**ANAE N° 158 - Anxiété, troubles neurodéveloppementaux et des apprentissages**

*Coordonné par Francine Lussier, ‘Université du Québec à Trois-Rivières (UQTR), centre CENOP Inc.*

**ANAE N° 159 – La déficience visuelle chez les enfants et les adolescents - Comment développer leurs compétences perceptives et cognitives ?** *Coordonné par Dannyelle Valente,* *Lyon 2 et Edouard Gentaz, Genève*

**ANAE N° 160 - « Le syndrome de Williams** *» Dossier coordonné par Julie Heiz, Université de Genève*

**et  De la – aux – fonction.s executive.s : une synthèse neurocognitive et socioaffective en neurosciences cognitives et en psychologie du développement**

*S. M. Carlson, P. D. Zelazo, S. Faja*

**ANAE N° 161 - LA BMT-i, un outil d’évaluation des différents apprentissages et fonctions cognitives accessible à tous les professionnels de santé concernés par les troubles du développement de l’enfant***Coordonné par Catherine Billard*

**ANAE N° 162 – La guidance parentale / enseignante sur la Dysphasie**

*Coordonné par le Pr Christelle Maillart – Université de Liège - Département de Logopédie*

**et ABA et autisme dans les pays francophones** *Dossier coordonné par le Pr Gislain Magerotte (UMons)*

**ANAE N° 163 - Apprentissage de l’écriture : modèles et interventions. Apports des sciences cognitives pour l'éducation**

*Coordonné par D. Alamargot, Université de Paris-Est Créteil & M.-F. Morin, Université de Sherbrooke*

*Et bien d’autres choses encore….*

[**Abonnez-vous**](https://www.anae-revue.com/abonnement-2019/)***et recevez tous les numéros de l’année 2019,***

***Vol 31, N° 158 à 163***

***Vous bénéficierez également, si vous relevez du tarif « PROEFESSIONEL » ou « ETUDIANT » d’un tarif très préférentiel***

***sur les***[***N° des années précédentes.***](https://www.anae-revue.com/la-documentation-scientifique-tous-les-n-disponibles/)

***Et***

[***10% sur les formations ANAE***](http://xx2x.mj.)

[**PROGRAMME ANAE formations 2019**](https://www.dropbox.com/s/1vb5mci0xm5q8j2/catalogue_anae_2019.pdf?dl=0)

[**Site ANAE formations**](https://www.anae-revue.com/anae-formations/)

**Inscriptions / Renseignements :  Aude Bioche :**06 63 61 85 22 / [inscription@anae-formations.com](mailto:inscription@anae-formations.com)

cid:image006.jpg@01D4C219.4FD495D0



**Neuropsychologie - Psychologie – Orthophonie - Logopédie – Education – ASH -  Enseignement spécialisé – Orthopédagogie - Intégration - Psychomotricité – Orthoptie – Ergothérapie - Kinésithérapie - Psychiatrie -  MPR - Médecine Générale - Pédiatrie - Handicap – Remédiation**

Catherine de Gavre

Directeur de la Publication ANAE

Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l’Enfant

[anae@wanadoo.fr](mailto:anae@wanadoo.fr)

[www.anae-revue.com](http://www.anae-revue.com/)

[www.anae-revue.over-blog.com](http://www.anae-revue.over-blog.com/)

[ANAE formations](http://www.anae-formations.com/)

[Les Editions du Petit ANAE](http://www.anae-revue.com/les-editions-du-petit-anae/)

**Nouveautés 2018**

[L'Editorial d'ANAE](https://www.anae-revue.com/anae-en-accès-libre/l-éditorial-d-anae-en-accès-libre/)

[ANAE en accès libre](https://www.anae-revue.com/anae-en-accès-libre/)

* <http://www.linkedin.com/in/catherinedegavre>
* <https://twitter.com/anaerevue>

[Politique de confidentialité des données](https://www.dropbox.com/s/bd00ic1ad8ymlrl/politique%20de%20confidentialit%C3%A9%20ANAE%20-%20Les%20Editions%20du%20Petit%20ANAE.docx?dl=0)