

ÉCOLE DOCTORALE 261-3CH

« Cognition, Comportements, Conduites Humaines »

FORMULAIRE : CONTRATS DOCTORAUX THÈMES DE RECHERCHE 2021

UNITÉ MIXTE DE RECHERCHE OU ÉQUIPE D'ACCUEIL			
Intitulé :	Laboratoire Mémoire, Cerveau & Cognition (MC ² Lab)	Code UR ou EA :	7536
DIRECTEUR / DIRECTRICE DE L'UMR OU DE L'EA			
Nom :	PIOLINO	Prénom :	Pascale
Titre :	Pr		
Téléphone :	0176533122	E-mail :	pascale.piolino@u-paris.fr

EQUIPE			
Équipe :	Laboratoire Mémoire, Cerveau & Cognition (MC ² Lab)	Code EA :	7536
DIRECTEUR / DIRECTRICE DE RECHERCHE POSTULANT			
Nom :	ANGEARD	Prénom :	Nathalie
Titre :	Dr		
Téléphone :	0176533024	E-mail :	nathalie.angeard@u-paris.fr
Co-direction envisagée :	aucune		
Doctorant(e)s encadré(e)s à la rentrée universitaire prochaine 2021 – 2022 (Nom Prénom) :	-1-		
	-2-		
	-3-		
	-4-		
	-5-		

THÈME DE RECHERCHE

TITRE DU THÈME DE RECHERCHE

(250 caractères maximum)

Développement typique et atypique des Théories de l'Esprit et de l'empathie. Neuropsychologie de la Dystrophie Musculaire de Duchenne (DMD)

DESCRIPTION DU THÈME DE RECHERCHE

(3000 caractères maximum)

La Dystrophie Musculaire de Duchenne (DMD) est une maladie génétique liée à l'X caractérisée par des mutations affectant l'expression du gène de la Dystrophine codant pour des protéines exprimées dans les muscles squelettique et lisse mais aussi au niveau cérébral (Chausseot et al., 2018 ; Doorenweerd et al., 2014). La mise en évidence de troubles cognitifs non progressifs dès l'âge préscolaire (Pane et al., 2013) souligne le risque d'atteinte neurologique précoce dans cette population pédiatrique (Mennetrey, Jambaqué, Desguerre & Angeard, 2020). Des anomalies macroscopiques (réduction de la substance grise et du volume cérébral total) et métaboliques avec une réduction en glucose dans les régions normalement riches en dystrophine telles que le cervelet, les structures temporales médianes et les régions frontales ont été notamment rapportées (Doorenweerd et al., 2020). L'impact de cette pathologie sur le développement neurocognitif, émotionnel et comportemental se caractérise par un tableau phénotypique variable se déclinant d'une Déficience Intellectuelle à des troubles sélectifs (Desguerre et al., 2009) avec une association significative entre la perte des isoformes distales de la dystrophine et la sévérité de l'atteinte (Daoud, Angeard, Demerre et al., 2009). L'altération sélective des fonctions exécutives, un traitement atypique des visages émotionnels (Hinton et al., 2007) et la comorbidité importante (environ 30%) de Trouble Déficitaire de l'Attention avec Hyperactivité (TDAH) ou de Troubles du Spectre Autistique dans cette population (Pane et al., 2012) soulignent l'impact de la DMD sur des capacités de haut-niveau sous-tendues par un réseau fronto-temporal particulièrement vulnérable.

Nos précédentes recherches sur une population d'enfants atteints de DMD âgés de 3 à 10 ans ont mis en évidence (1) des troubles exécutifs centrés sur la Mémoire De Travail (MDT), l'inhibition et la flexibilité cognitive dans le groupe des 3-6 ans avec une normalisation des performances dans le groupe des 7-10 ans à l'exception de la MDT ; (2) une fragilité dans la reconnaissance des visages émotionnels chez les sujets les plus âgés.

L'objectif principal de cette thèse, réalisée au sein du Laboratoire Mémoire, Cerveau & Cognition et en étroite collaboration avec les centres de référence des Maladies NeuroMusculaires (Necker et Montpellier) et l'équipe Cognition, Plasticité & Neuropathologies de l'Institut des Neurosciences Paris Saclay (Neuro-PSI, UMR 9197) sera d'explorer l'impact de la Dystrophie Musculaire de Duchenne et de la vulnérabilité neurologique précoce auxquels les patients peuvent être exposés sur la trajectoire développementale de fonctions cognitives et émotionnelles à maturation prolongée. Il s'agira notamment de mieux conceptualiser la dynamique du lien TdE (cognitive et affective)

- empathie et d'étudier leur relation d'interdépendance avec les fonctions exécutives (Dennis et al., 2012) à une période charnière de leur construction (Decety, Meidenbauer & Cowell, 2017).