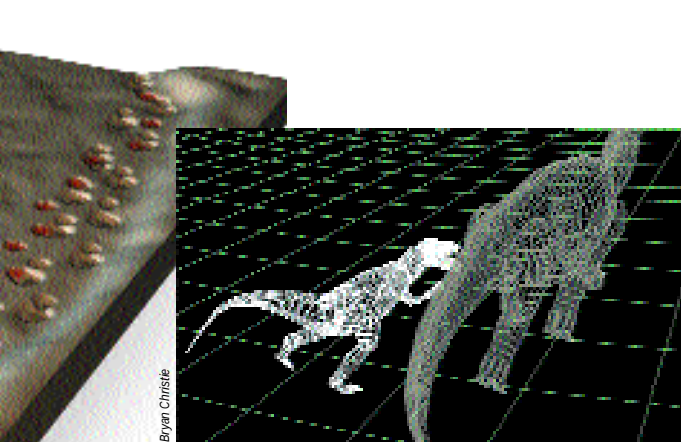




Bryan Christie

UN SAUT (matérialisé par la présence de deux empreintes consécutives de la patte droite) indique l'endroit où le carnivore a porté un premier coup à sa proie.

trent plutôt que les deux animaux étaient présents au même endroit, au même moment : non seulement les deux tracés sont parallèles, mais les trajectoires ondulent de la même façon ; les faibles déviations de l'un des animaux ont modifié la trajectoire de l'autre. De surcroît, vers la fin du tracé mis au jour, les empreintes du carnivore et de l'herbivore amorcent un virage vers la gauche. Si l'un des deux animaux avait continué dans cette direction, ses empreintes auraient croisé les traces adjacentes, ce qui n'est pas le cas. Les deux animaux ont sans doute tourné à droite au-delà de la zone dégagée par Bird. Ainsi, les deux trajectoires indiquent quelques écarts et deux grands virages en parallèle : les deux animaux couraient ensemble.

Une attaque, il y a 100 millions d'années

Le dinosaure carnivore poursuivait vraisemblablement un herbivore. Le prédateur a probablement approché sa proie par l'arrière, d'abord en retrait de quelques pas pour la jauger. Puis il aurait adapté son rythme en ajustant la longueur de ses enjambées, comme le font les mammifères aujourd'hui. Ce comportement est étayé par des tracés d'empreintes quasi semblables pour les deux animaux. Sur une dizaine de pas, le carnivore a placé sa patte droite près de l'empreinte (voire dans l'empreinte) laissée par la patte postérieure gauche de l'herbivore. Ce sont exactement les traces que l'on obtiendrait si le carnivore poursuivait l'herbivore aussi près que possible, mais sans le heurter, un peu en arrière et légèrement sur la gauche.

Selon Bird, le carnivore aurait attaqué sa proie à mi-chemin des traces mises au jour. Cette hypothèse semble plausible, en raison de la similitude entre

les espacements des deux types d'empreintes, et de l'absence de l'empreinte gauche qui correspondrait à un saut du carnivore. Cette hypothèse est également confortée par une autre pièce mise au jour il y a plus de 50 ans.

Comme le montre l'une des plaques conservées au Mémorial du Texas, Bird avait observé que l'herbivore a traîné sa patte postérieure droite

quelques pas après l'endroit où sont localisées les deux empreintes successives de la patte postérieure droite du carnivore. On imagine que le carnivore a sauté pour atteindre sa proie, juste devant lui, la faisant trébucher au moment où il l'a touchée. L'herbivore a sans doute tenté une manœuvre défensive : il aurait tenté de déstabiliser l'attaquant en le bousculant juste avant d'être atteint, amplifiant son mouvement de défense par un virage à gauche.

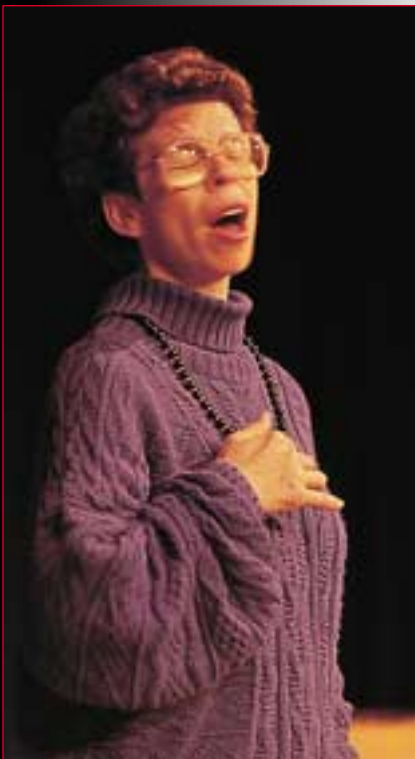
Combien de carnivores ont participé à la chasse ? Pourquoi l'herbivore immortalisé par ses traces a-t-il été choisi dans le troupeau ? La plupart des traces qui répondraient à ces questions restent enfouies, mais on sait qu'il y a environ 100 millions d'années, sur une plage de vase, un carnivore rapide a isolé et peut-être attaqué un énorme herbivore à la démarche pesante. Bird a eu de la chance quand il a découvert les preuves de cet épisode d'histoire naturelle, mais il a eu surtout le talent de reconnaître, de consigner et de préserver une partie des traces que cette chasse ancestrale a laissées sur un sol détrempe, aujourd'hui transformé en pierre.

David THOMAS a sculpté des statues de dinosaures grandeur nature, en bronze, pour plusieurs musées du monde. Le paléontologiste James FARLOW est professeur de géologie à l'Université de Fort Wayne.

James O. FARLOW, *Lower Cretaceous Dinosaur Tracks, Paluxy River Valley, Texas*, South Central g.s.a., Baylor University, 1987.

James O. FARLOW, *The Dinosaurs of Dinosaur Valley State Park*, Texas Parks and Wildlife Press, 1993.

The Complete Dinosaur, sous la direction de James O. Farlow et M.K. Brett-Surman, Indiana University Press, 1997.



Le syndrome de Williams

HOWARD LENHOFF • PAUL WANG
FRANK GREENBERG • URSULA BELLUGI

Pour mieux comprendre l'organisation du cerveau, les neurologues s'intéressent à une maladie rare.

Une adolescente se présente à notre consultation. Son quotient intellectuel (le QI) atteint à peine 49 (le QI moyen est égal à 100). Nous lui demandons de dessiner un éléphant et de raconter ce qu'elle sait de cet animal. Son dessin est indéchiffrable, mais sa description de l'animal est d'une richesse étonnante, quasi poétique : « Il a de longues oreilles grises, en éventail, qui battent dans le vent... »

Cette jeune fille est atteinte du syndrome de Williams, un trouble rare, auquel les médecins commencent à s'intéresser. Les personnes atteintes ont seulement quelques points communs : elles ont un handicap mental modéré, avec un QI inférieur à la moyenne ; elles ont des difficultés en lecture, en écriture et en arithmétique, même élémentaire. En revanche, elles ont des capacités étonnantes dans certains domaines : elles parlent très bien et reconnaissent remarquablement les visages ; elles sont généralement ouvertes, loquaces et sociables.

De surcroît, les personnes ayant un syndrome de Williams ont un talent musical hors du commun. Bien qu'elles aient des difficultés à soutenir leur attention dans la plupart des tâches, elles écoutent de la

musique, chantent et jouent d'un instrument avec une surprenante persévérance. La plupart ne savent pas déchiffrer la musique, mais jouent et chantent parfaitement juste, avec un sens du rythme étonnant : un de nos jeunes patients a rapidement appris à battre un rythme à sept temps d'une main, tout en battant un rythme à quatre temps de l'autre main. Beaucoup de ces personnes retiennent, pendant plusieurs années, des mélodies élaborées et les couplets de longues ballades ; l'une d'elles chante même des chansons en 25 langues. Les musiciens expérimentés ayant un syndrome de Williams n'ont aucun mal à déchiffrer, improviser et composer des mélodies.

Étonnés par de telles capacités, des psychophysiologistes ont décidé d'étudier systématiquement les aptitudes musicales des enfants ayant un syndrome de Williams : il est aujourd'hui établi que ces enfants reconnaissent bien les mélodies et sont plus intéressés et plus touchés par la musique que la moyenne de la population. L'un de ces enfants disait : « La musique est ma façon préférée de penser. »

Pourquoi les neurobiologistes s'intéressent-ils au syndrome de Wil-

1. LES PERSONNES AYANT UN SYNDROME DE WILLIAMS ont à la fois des déficits cognitifs et des capacités étonnantes. Ainsi, une adolescente dont le QI est égal à 49, à qui l'on avait demandé de dessiner et de décrire un éléphant, a fait un gribouillis incompréhensible (page ci-contre, à gauche), mais elle a, par ailleurs, donné une description très riche de l'animal (à droite). Certaines personnes atteintes de ce syndrome sont très douées pour la musique ; les trois photographies de gauche ont été prises l'été dernier dans un atelier musical et artistique organisé pour les personnes ayant un syndrome de Williams, dans le Massachusetts.

liams? Parce que l'étude des capacités des personnes atteintes devrait nous renseigner sur l'organisation et sur la plasticité du cerveau normal. Certaines équipes tentent d'identifier les caractéristiques du cerveau de ces personnes et de comprendre comment elles déterminent leurs performances intellectuelles générales. Simultanément, des généticiens essaient de découvrir les anomalies génétiques qui sont responsables du syndrome de Williams.

Une lente accumulation des connaissances

En 1993, ils ont découvert que le syndrome résulte de l'absence d'un fragment dans l'un des deux chromosomes 7. Le fragment absent contient normalement plus d'une quinzaine de gènes. L'identification de ces derniers révèle comment leur absence produit les caractéristiques neuro-anatomiques et comportementales observées. Cette étude globale du syndrome de Williams – de la génétique à la neurobiologie, puis au comportement – deviendra peut-être un modèle pour l'étude de l'influence des gènes sur le développement et sur le fonctionnement du cerveau.

L'analyse des gènes manquants intéresse également la médecine, car elle a révélé pourquoi les personnes atteintes ont d'autres anomalies physiques. Elle a aussi permis la mise au point de tests de dépistage prénatals et d'un diagnostic plus précoce du

trouble : les enfants identifiés sont mieux pris en charge et orientés.

Le syndrome de Williams atteint un enfant sur 20 000 et s'observe dans toutes les populations. Nous pensons qu'il est connu depuis longtemps et que les personnes atteintes ont inspiré certains contes populaires sur les lutins, les elfes et autres personnages féériques (voir l'encadré de la page 83).

Toutefois, le syndrome n'a été décrit qu'en 1961, quand le cardiologue néo-zélandais J.C.P. Williams observa que certains des enfants qu'il suivait avaient les mêmes caractéristiques : un visage de lutin, avec un nez en trompette et un petit menton ; et des troubles cardio-vasculaires, notamment un souffle au cœur et un rétrécissement des principaux vaisseaux sanguins, souvent de l'aorte (cette «sténose aortique supravulvaire» est parfois très grave).

Depuis cette observation, les médecins ont relevé d'autres caractéristiques, qui apparaissent parfois très tôt. Certains nouveau-nés ont des difficultés à se nourrir et souffrent de maux d'estomac, de constipation et de hernies. Ils dorment mal, sont irritables et grincheux, en raison d'une autre anomalie : un excès de calcium dans le sang. Quand les enfants grandissent, leur voix devient rauque et ils se développent plus lentement que les autres. Ils commencent à marcher vers 21 mois, souvent sur la pointe des pieds et avec une maladresse qui persiste toute la vie. Leurs

mouvements sont maladroits. Adultes, les personnes atteintes du syndrome de Williams sont très sensibles au bruit, elles sont souvent plus petites que la moyenne et semblent vieillir prématurément (leurs cheveux grisonnent et les rides apparaissent relativement tôt).

L'identification des gènes manquants

Les premiers indices d'une anomalie génétique sont apparus en 1993, grâce à une étude de la sténose aortique supravulvaire. L'équipe qui effectuait cette étude ne s'intéressait pas initialement aux personnes souffrant d'un syndrome de Williams, et elle découvrit que la sténose résultait parfois d'une mutation, héritée d'un parent, d'un des deux exemplaires du gène qui code l'élastine. Cette protéine confère leur élasticité à de nombreux organes et tissus, tels les artères, les poumons, les intestins et la peau.

Sachant que la sténose aortique supravulvaire est fréquente chez les personnes ayant un syndrome de Williams et que les personnes ayant une sténose aortique supravulvaire familiale souffrent de dysfonctionnements des organes «élastiques», les médecins se sont demandé si le syndrome de Williams résultait d'une anomalie du gène de l'élastine. Ils ont découvert que ce gène manquait sur un des deux chromosomes 7. Aujourd'hui, on sait que le gène de l'élastine est absent chez environ 95 pour cent

Dessin et description d'un éléphant par une adolescente ayant un syndrome de Williams



«Qu'est-ce qu'un éléphant? C'est un animal. Que fait un éléphant? Il vit dans la jungle. Il peut aussi vivre dans un zoo. Et il a de longues oreilles grises, des oreilles en éventail, des oreilles qui battent dans le vent. Il a une longue trompe qui peut ramasser de l'herbe ou de la paille. Quand ils sont de mauvaise humeur, cela peut être terrible. Quand un éléphant se met en colère, il peut taper du pied ; il peut charger. Parfois, les éléphants chargent. Ils ont des défenses grosses et longues. Ils peuvent abîmer une voiture. Ils peuvent être dangereux. Quand ils sont menacés ou qu'ils se fâchent, cela peut être terrible. Vous ne voulez pas d'un éléphant comme animal de compagnie. Il vaut mieux avoir un chat, ou un chien, ou un oiseau.»

des personnes atteintes du syndrome. L'anomalie est grave, car les deux exemplaires du gène sont probablement nécessaires pour fabriquer une quantité suffisante d'élastine.

Une diminution de la production d'élastine pouvait expliquer diverses anomalies physiques associées au syndrome de Williams, telles la sténose aortique supra-ventriculaire, les hernies et les rides prématurées, mais quelle pouvait être son rôle dans le retard cognitif et comportemental? Si le manque d'élastine était responsable de tous les symptômes du syndrome de Williams, les personnes ayant seulement une sténose aortique supra-ventriculaire sans retard cognitif devraient aussi avoir des QI faibles. Puisque ce n'était pas le cas, c'est que d'autres gènes sont anormaux dans le syndrome de Williams. Cette hypothèse fut étayée par l'examen des chromosomes de personnes ayant un syndrome de Williams : l'analyse du chromosome 7

montra que le gène de l'élastine n'était pas le seul à manquer.

On sait aujourd'hui que les personnes atteintes du syndrome n'ont pas les gènes *LIM-kinase 1*, *FZD3* et *WSCR1*, par exemple : actifs dans le cerveau des individus normaux, ces gènes participent sans doute à son développement et à son fonctionnement. On ignore le rôle précis des protéines qu'ils codent, mais, selon Amanda Ewart et ses collègues de l'Université de l'Utah, le gène *LIM-kinase 1* (qui manque invariablement quand celui de l'élastine est absent, chez les personnes atteintes du syndrome de Williams) participerait à l'élaboration des relations spatiales. Cela expliquerait pourquoi les personnes ayant un syndrome de Williams ont des difficultés à dessiner de mémoire des objets usuels. Un autre gène absent, *RFC2*, code une protéine qui participe à la répllication de l'ADN, mais on ignore encore

sa contribution éventuelle au syndrome de Williams.

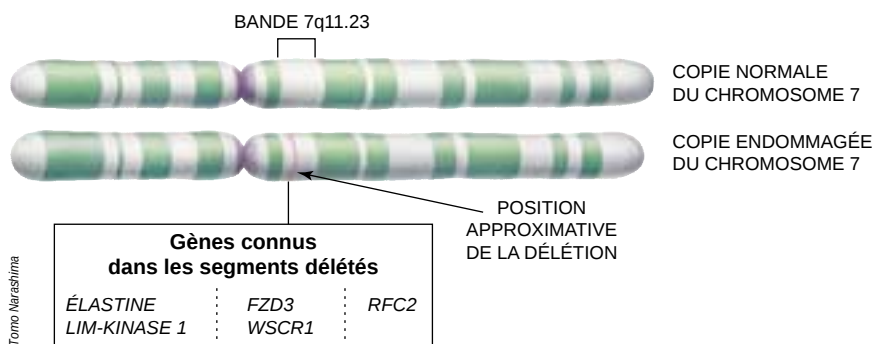
Bien que toutes les causes génétiques du syndrome ne soient pas élucidées, on sait que l'anomalie a son origine dans un ovule ou dans un spermatozoïde qui, par hasard, a perdu des gènes du chromosome 7 avant la fécondation. Les frères et les sœurs sains des personnes ayant un syndrome de Williams ont un chromosome 7 intact ; ils ne risquent pas particulièrement d'avoir des enfants atteints du syndrome de Williams. Enfin, la technique microscopique qui a révélé la délétion du gène de l'élastine – l'hybridation *in situ* par fluorescence – a été transformée en outil diagnostique.

Le profil cognitif

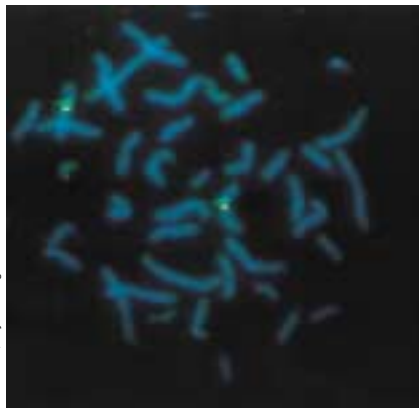
L'étude des causes génétiques du syndrome de Williams aide les explorations neurobiologiques de la maladie. Ces dernières ont commencé il y a une quinzaine d'années, lorsque Ursula Bellugi reçut un appel nocturne, dans son laboratoire de l'Institut Salk, à La Jolla. L'interlocuteur savait qu'U. Bellugi travaillait sur la neurobiologie du langage, et il pensait que sa fille, qui avait un syndrome de Williams, pourrait l'intéresser. Le QI de la jeune fille, qui avait alors 13 ans, était de 50, et on la considérait comme une handicapée mentale : elle lisait et écrivait comme un enfant de 6 ans, mais elle parlait très bien.

À l'époque (et encore aujourd'hui), on savait mal différencier les mécanismes cérébraux du langage de ceux du raisonnement, car, dans la population générale, les capacités cognitives et verbales sont étroitement liées. U. Bellugi pensa que l'étude de personnes ayant un syndrome de Williams, chez qui capacités cognitives et langage sont indépendantes, aiderait les neurobiologistes à dissocier ces deux mécanismes.

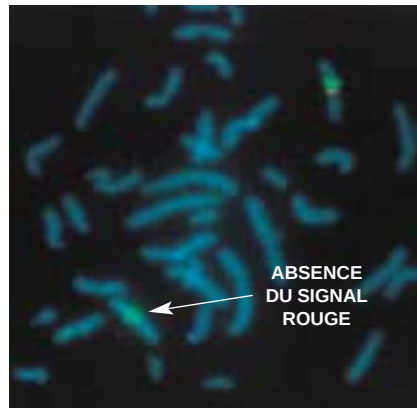
Elle accepta donc de rencontrer la fillette et la revit plusieurs fois. À l'époque, les déficits et les potentialités des personnes ayant un syndrome de Williams étaient très mal connus. Avant d'identifier les aires cérébrales et les mécanismes neurobiologiques responsables des caractéristiques spécifiques du syndrome de Williams, elle voulut d'abord les préciser. Avec ses collègues, elle conçut des tests d'évaluation des apti-



CELLULE NORMALE



CELLULE DU SYNDROME DE WILLIAMS



2. UNE PETITE DÉLÉTION d'un des deux chromosomes 7 est responsable du syndrome de Williams. La région absente contient normalement une quinzaine de gènes, dont quelques uns ont été identifiés. Le gène de l'élastine fait généralement partie des gènes perdus. Un test diagnostique est fondé sur la perte de ce gène : on marque les chromosomes 7 à l'aide d'une substance fluorescente verte et le gène de l'élastine avec une substance fluorescente rouge. Sur les chromosomes (en bleu) d'une cellule d'un sujet normal (photographie de gauche) on voit deux signaux verts et deux signaux rouges, ce qui indique que les deux copies du chromosome 7 sont présentes et que chacune porte le gène de l'élastine. Au contraire, chez les personnes ayant un syndrome de Williams, un signal rouge manque sur le chromosome 7, où le gène de l'élastine a été délété (photographie de droite).

tudes et compara les résultats obtenus par les personnes ayant un syndrome de Williams avec ceux de la population générale et avec ceux de personnes trisomiques.

Quand on compare ainsi des adolescents qui ont le même âge et le même QI (le QI des personnes ayant un syndrome de Williams est compris entre 40 et 100, mais le score moyen est de 60), on observe que les personnes ayant un syndrome de Williams, dont les performances aux tests de capacités cognitives générales sont faibles, utilisent couramment des formes grammaticales correctes. Globalement, leurs performances sont meilleures que celles des personnes trisomiques dans tous les tests grammaticaux.

La plupart réussissent aussi assez bien les tests d'agencement de mots ; partant de la phrase : «Stéphanie aime le poisson», on demande de substituer au sujet un pronom et de dire «Elle aime le poisson». Ensuite, on passe à la forme négative : «Elle n'aime pas le poisson» ou à la forme interrogative : «Aime-t-elle le poisson?», ce qui nécessite d'inverser l'ordre du sujet et du verbe.

L'équipe de l'Institut Salk a également découvert que les personnes ayant un syndrome de Williams ont souvent un vocabulaire plus riche que leur âge mental ne le laisserait supposer. Lorsqu'on leur demande d'énumérer des animaux, ils choisissent souvent des exemples exotiques tels que le yak, le chihuahua, le condor ou la licorne.

De surcroît, ces enfants sont souvent plus loquaces que les enfants normaux. Ainsi, quand on leur demande d'imaginer une histoire à partir d'une série d'images sans paroles, ils modulent le ton, l'intensité, la longueur des mots, ou encore le rythme, pour renforcer la portée émotionnelle de leur histoire. Pour captiver leur auditoire, ils renforcent l'intensité dramatique de leur récit par des interjections (boum, splash, etc.), ce que ne font pas les enfants trisomiques. Ces talents oratoires et les bonnes relations sociales qu'ils savent créer risquent de faire croire à leurs enseignants que ces enfants ont davantage de facilités de raisonnement qu'ils n'en ont ; ils ne reçoivent alors pas l'aide scolaire dont ils ont besoin.

Pour expliquer les capacités linguistiques associées au syndrome de Williams, on doit supposer que, contrai-

rement à l'anomalie génétique des trisomiques, celle de ces personnes ne perturbe pas notablement les opérations du langage. Effectivement, la mémoire à court terme des sons articulés, ou «mémoire phonologique» (une forme de mémoire qui intervient dans l'apprentissage et la compréhension du langage), semble préservée chez les personnes ayant un syndrome de Williams.

Toutefois, des études récentes de Français et d'Italiens ayant un syndrome de Williams ont montré que l'aspect morphologique du langage

(c'est-à-dire la partie de la grammaire qui traite de la conjugaison, du genre et du nombre des noms) ne serait pas totalement préservé dans le syndrome de Williams. Cette découverte montre que les régions cérébrales préservées dans ce syndrome et une mémoire à court terme intacte des sons articulés suffisent à assurer les aptitudes verbales, mais n'assurent pas une maîtrise complète du langage.

Les personnes atteintes d'un syndrome de Williams ont de mauvais résultats aux tests qui nécessitent un traitement visuel (un test consiste, par

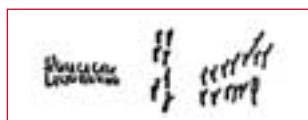
Le profil cognitif

Les neurobiologistes ont présenté les mêmes tests à des personnes ayant un syndrome de Williams et à des trisomiques. Au cours d'un de ces tests (*en haut*), on demandait à des adolescents de recopier de mémoire une lettre *D* construite avec des *y*. Le groupe des personnes ayant un syndrome de Williams ne dessine que les *y*, tandis que les trisomiques conservent l'organisation générale, mais omettent les détails. Au cours d'un autre test (*en bas*), on demande d'inventer une histoire à partir d'images sans paroles ; les personnes ayant un syndrome de Williams inventent des histoires bien structurées.

Tâche :
REPRODUIS
L'IMAGE



Syndrome de Williams



Trisomie



Ursula Bellugi

Tâche : INVENTE UNE HISTOIRE POUR CES IMAGES



Avec l'aimable autorisation de Penguin Putnam, Inc.

Adolescent de 17 ans ayant un syndrome de Williams, avec un QI de 50 (les fautes sont intentionnelles)

«Il était une fois, alors qu'il faisait nuit noire, le garçon avait une grenouille. Le garçon regardait la grenouille, assis sur une chaise, sur la table, et le chien regardait la grenouille dans un bocal. Cette nuit-là, il dorma et dormit longtemps, le chien aussi. Mais la grenouille n'avait pas du tout envie de dormir. La grenouille sortit du bocal. Et quand la grenouille sortit, le garçon et le chien dormaient toujours. Le lendemain matin, il faisait beau dans le matin. Il faisait clair, et le soleil était beau et chaud. Soudain, quand il ouvrit les yeux, il regarda le bocal, et soudain la grenouille n'était plus là. Le bocal était vide. La grenouille était introuvable.»

Adolescent de 18 ans trisomique, avec un QI de 55

«La grenouille est dans le bocal. Le bocal est posé par terre. Le bocal par terre. C'est tout. Le tabouret est casse. Les habits traîne là.»

exemple, à recopier des dessins), mais leurs difficultés diffèrent de celles des enfants trisomiques. Les déficits auraient des origines cérébrales différentes. Ainsi, les personnes ayant un syndrome de Williams, comme celles qui ont eu l'hémisphère droit lésé par un accident vasculaire cérébral, repéreraient les composantes de l'image, mais ne sauraient pas «voir» la configuration générale. Au contraire, les trisomiques perçoivent l'organisation générale, mais captent difficilement les détails, comme des personnes ayant l'hémisphère gauche atteint par un accident vasculaire cérébral.

Il serait simpliste de croire, sur la seule base des tests cognitifs, que les anomalies chromosomiques du syndrome de Williams épargnent l'hémisphère gauche (la principale région du traitement du langage), mais perturbent l'organisation de l'hémisphère droit (l'hémisphère de la vision et de l'organisation spatiale) : les personnes ayant un syndrome de Williams n'expriment pas moins bien leurs sentiments, au contraire, que les personnes trisomiques. De surcroît, elles reconnaissent très bien les visages familiers parmi diverses photographies (une capacité assurée par l'hémisphère droit).

L'apport des études neurologiques

Les analyses par résonance magnétique et les autopsies de personnes décédées confirment que les modifications cérébrales sont complexes. Diverses anomalies anatomiques (par exemple, des groupes anormaux de neurones dans les aires visuelles) entraînent des déficits des capacités visuelles et spatiales. Toutefois, l'anomalie chromosomique semble épargner un réseau qui comprend des structures des lobes frontaux et temporaux, et du cervelet. Ce réseau serait le support neuro-anatomique des capacités linguistiques des personnes ayant un syndrome de Williams.

Les études neuro-anatomiques montrent que le cerveau des personnes ayant un syndrome de Williams ou une trisomie est moins gros que celui de témoins du même âge, mais que le volume de certaines régions diffère d'un groupe à l'autre. Ainsi, les lobes frontaux et les aires limbiques des lobes temporaux sont mieux préservés chez les personnes qui ont un syndrome

de Williams. Le système limbique participe aux activités cérébrales relatives à la mémoire et aux émotions ; la préservation de la région limbique expliquerait pourquoi les personnes ayant un syndrome de Williams sont si expressives.

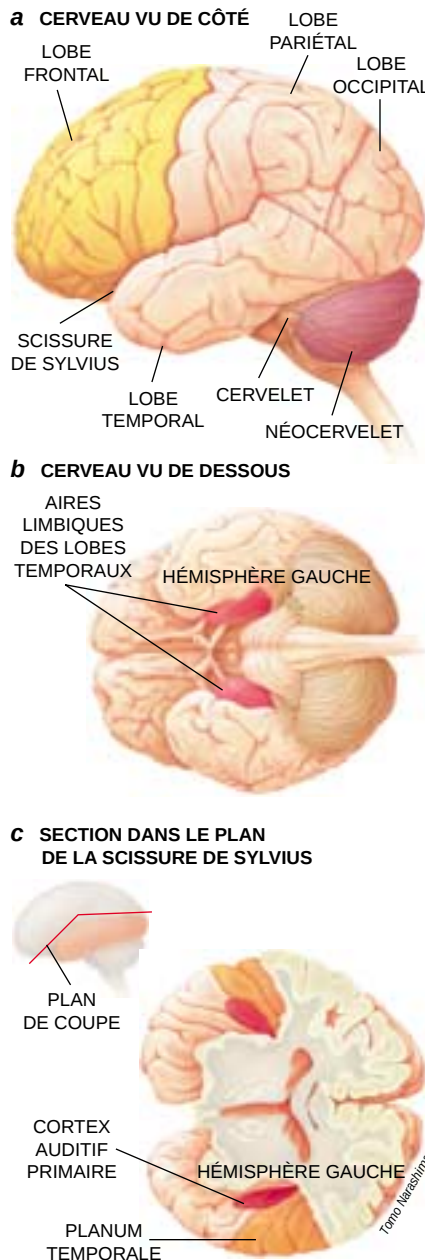
L'étude du cervelet a révélé d'autres différences entre les cerveaux des deux groupes : réduit chez les trisomiques, il est normal chez les per-

sonnes ayant un syndrome de Williams. Le néocervelet de ces dernières (la région que l'on considère comme étant la plus récente, sur le plan évolutif) est de même taille ou plus gros que dans la population générale du même âge, tandis qu'il est plus petit chez les trisomiques.

Longtemps on a pensé que le néocervelet servait surtout à la commande des mouvements. Pourtant, Steven Petersen et ses collègues de l'Université de Washington ont montré que le néocervelet s'active quand on pense simultanément à un verbe et à un nom (par exemple, «s'asseoir» et «chaise»). De surcroît, des tests réalisés sur des personnes ayant une lésion du cervelet (et donc des déficits des fonctions motrices) révèlent aussi des déficits des fonctions cognitives. Enfin, les neuro-anatomistes ont montré que le néocervelet établit avec le cortex frontal un réseau de communications plus développé chez l'homme que chez le singe (le néocervelet lui-même est plus volumineux chez l'homme).

Comme les hommes parlent, et non les singes, des neurobiologistes ont supposé que le néocervelet et la région du cortex frontal avec laquelle il communique auraient évolué simultanément, et assureraient le traitement du langage parlé ; ces deux régions seraient commandées par les mêmes gènes. Or, chez les personnes ayant un syndrome de Williams, le cortex frontal est quasi normal, le néocervelet est plus volumineux que la normale, et les capacités linguistiques sont bonnes : ces constatations confortent l'hypothèse précédente et celle du rôle probable du cervelet dans le traitement du langage.

D'autres caractéristiques anatomiques récemment découvertes expliqueraient en partie les talents musicaux des personnes ayant un syndrome de Williams : le cortex auditif primaire (localisé dans le lobe temporal) et la région auditive adjacente, le planum temporale (qui aurait un rôle important pour le langage et pour le sens de la musique), sont plus volumineux que la normale dans les quelques cerveaux de personnes ayant un syndrome de Williams examinés jusqu'à présent. De plus, le planum temporale est normalement plus volumineux dans l'hémisphère gauche que dans le droit, mais, chez certaines personnes ayant un syn-



3. L'ANATOMIE DU CERVEAU des personnes ayant un syndrome de Williams est normale, mais le volume cérébral est un peu inférieur à la moyenne. Les aires les mieux préservées sont les lobes frontaux et une partie du cervelet nommée le néocervelet (a), les aires limbiques des lobes temporaux (b), le cortex auditif primaire et le planum temporale (c).

Le syndrome de Williams : à la base des contes de fées ?

De nombreuses légendes mentionnent de petits personnages magiques : des fées, des lutins, des trolls et autres êtres féériques. Ces personnages ont certaines des caractéristiques physiques et comportementales des personnes ayant un syndrome de Williams, lesquelles auraient pu inspirer ces anciennes légendes. D'ailleurs, de nombreux historiens affirment que des événements réels ont inspiré une bonne partie du folklore et de la mythologie.

Le visage des enfants ayant un syndrome de Williams est souvent décrit comme celui d'un lutin : ils ont un petit nez en trompette, des yeux « gonflés », des oreilles ovales et une grande bouche avec des lèvres charnues, accentuées par un petit menton.

Ces traits sont si fréquents que ces enfants se ressemblent plus qu'ils ne ressemblent à leurs propres frères et sœurs. Les ressemblances s'estompent avec l'âge. Ils ne grandissent pas vite et, à l'âge adulte, ils sont plus petits que la moyenne.

Les petits nains magiques des contes de fées sont souvent des musiciens et des conteurs. On dit des fées qu'elles répètent les chants qu'elles ont entendus et qu'elles peuvent enchanter les hommes avec leurs mélodies. C'est vrai aussi des personnes ayant



CES ENFANTS SE RESSEMBLENT, mais n'ont aucun lien de parenté. Ils ont tous les traits que les médecins associent au syndrome de Williams. Ce sont aussi les traits que l'on prête aux elfes ; celui qui est représenté à droite est l'œuvre de Richard Doyle (XIX^e siècle), un oncle d'Arthur Conan Doyle, le « père » de Sherlock Holmes.

un syndrome de Williams, qui, en dépit d'un QI inférieur à la moyenne, ont des capacités narratives et musicales inhabituelles. Les fées ont souvent de grandes oreilles pointues, ce qui symboliserait leur sensibilité et celle des personnes ayant un syndrome de Williams à la musique et aux sons.

Les personnes ayant un syndrome de Williams sont affectueuses, confiantes, charitables et très sensibles aux sentiments des autres. De même, les fées sont généralement bienveillantes et généreuses. Enfin, comme les fées, les personnes ayant un syndrome de Williams ont besoin d'ordre, d'un rythme de vie régulier, de connaître à l'avance les projets.

Par le passé, les conteurs ont inventé des légendes avec des êtres imaginaires pour tenter d'expliquer des phénomènes qu'ils ne comprenaient pas, par exemple les caractéristiques physiques et comportementales des personnes ayant un syndrome de Williams. Aujourd'hui, les biologistes s'intéressent au syndrome de Williams pour comprendre l'inconnu, pour découvrir quelques-uns des secrets du cerveau et de son fonctionnement.



In Fairland, de William Allingham, 1870

drome de Williams, il est anormalement grand dans l'hémisphère gauche, comme chez les musiciens professionnels. Une perception auditive intacte expliquerait le talent musical et la faculté d'élocution associés au syndrome de Williams.

Des enregistrements de l'activité électrique cérébrale de personnes ayant un syndrome de Williams et d'autres personnes pendant diverses tâches renseignent aussi sur le développement du cerveau. Ainsi, en présence de stimuli grammaticaux, les sujets normaux ont une activation de l'hémisphère gauche supérieure à celle de l'hémisphère droit. En revanche, chez les personnes ayant un syndrome de Williams, les réactions des deux hémisphères sont symétriques, ce qui indique que l'hémisphère gauche n'a pas acquis sa spécialisation dans le traitement du langage. De plus, tandis que l'activité cérébrale est supérieure dans l'hémisphère droit des adultes normaux, lors du traitement d'images de visages, c'est le contraire chez les per-

sonnes ayant un syndrome de Williams. On suppose que, si le développement du cerveau est anormal, les rôles sont redistribués pour que de nouveaux circuits compensent les circuits déficients.

Les premières recherches sur le syndrome de Williams ont déjà apporté des informations sur l'organisation du cerveau. Elles permettent

notamment aux neurobiologistes de voir d'un regard nouveau les « handicapés mentaux » et ont révélé que des personnes ayant des QI faibles ont parfois des capacités surprenantes. Ne peut-on supposer que d'autres handicaps mentaux sont associés à des potentiels insoupçonnés qui ne demandent qu'à être découverts ?

Howard LENHOFF est professeur émérite de biologie à l'Université d'Irvine. Paul WANG est professeur de pédiatrie à la Faculté de médecine de Pennsylvanie. Franck GREENBERG travaille au Centre de recherche sur le génome humain, à l'Institut américain de la santé. Ursula BELLUGI dirige le laboratoire des neurosciences cognitives à l'Institut Salk de biologie.

A.K. EWART et al., *Hemizyosity at the Elastin Locus in a Developmental Disorder: Williams Syndrome*, in *Nature Genetics*, vol. 5, n° 1, pp. 11-16, septembre 1993.

U. BELLUGI, E.S. KLIMA et P.P. WANG,

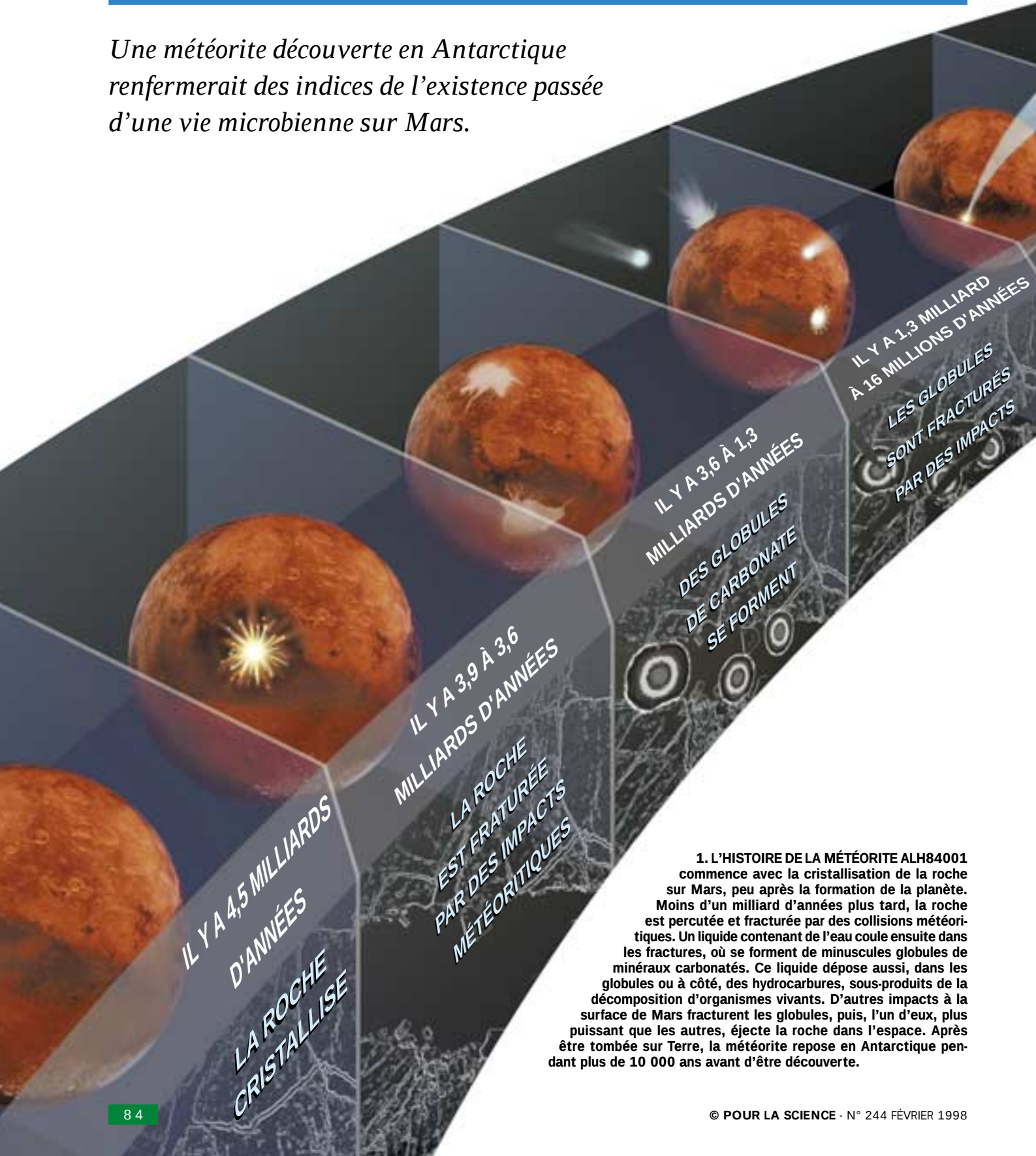
Cognitive and Neural Development : Clues from Genetically Based Syndromes, in *The Lifespan Development of Individuals : Behavioral, Neurobiological and Psychosocial Perspectives : A Synthesis*, Nobel symposium, sous la direction de D. Magnusson, Cambridge University Press, 1996.

Howard M. LENHOFF, *Real-World Source for the « Little People » : The Relationship of Fairies to Individuals with Williams Syndrome*, in *Nursery Realms : Children in the Worlds of Science Fiction, Fantasy and Horror*, sous la direction de Gary Westfahl et George Slusser, University of Georgia (à paraître).

Des fossiles venus de Mars?

E. GIBSON • D. MCKAY • K. THOMAS-KEPRTA • C. ROMANEK

Une météorite découverte en Antarctique renfermerait des indices de l'existence passée d'une vie microbienne sur Mars.



1. L'HISTOIRE DE LA MÉTÉORITE ALH84001 commence avec la cristallisation de la roche sur Mars, peu après la formation de la planète. Moins d'un milliard d'années plus tard, la roche est percutée et fracturée par des collisions météoritiques. Un liquide contenant de l'eau coule ensuite dans les fractures, où se forment de minuscules globules de minéraux carbonatés. Ce liquide dépose aussi, dans les globules ou à côté, des hydrocarbures, sous-produits de la décomposition d'organismes vivants. D'autres impacts à la surface de Mars fracturent les globules, puis, l'un d'eux, plus puissant que les autres, éjecte la roche dans l'espace. Après être tombée sur Terre, la météorite repose en Antarctique pendant plus de 10 000 ans avant d'être découverte.