

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

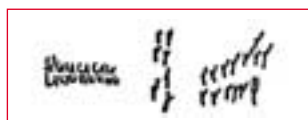
Le profil cognitif

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.»