

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

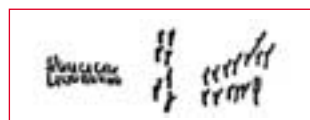
Le profil cognitif

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.

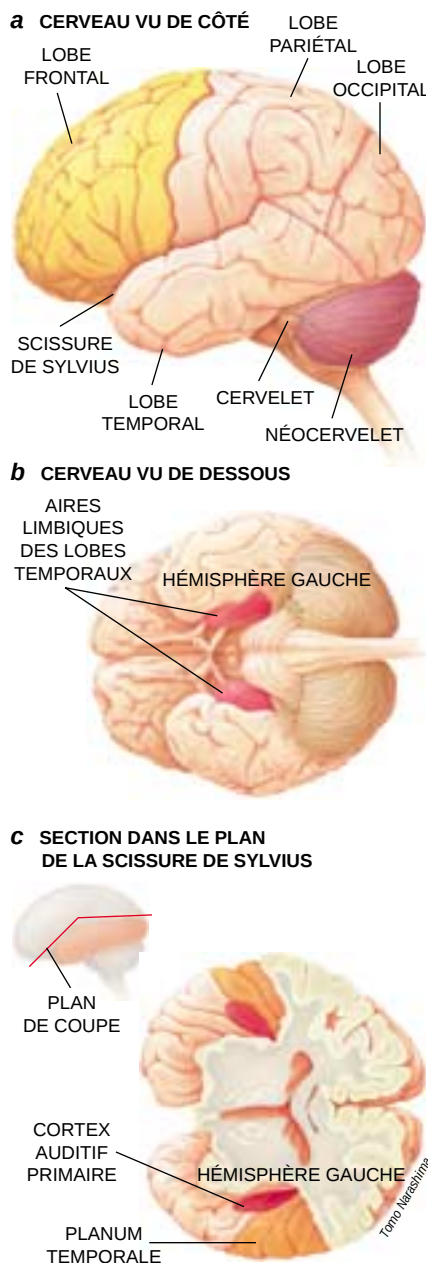
L'étude du cervelet a révélé d'autres différences entre les cerveaux des deux groupes : réduit chez les trisomiques, il est normal chez les per-

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).