

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.

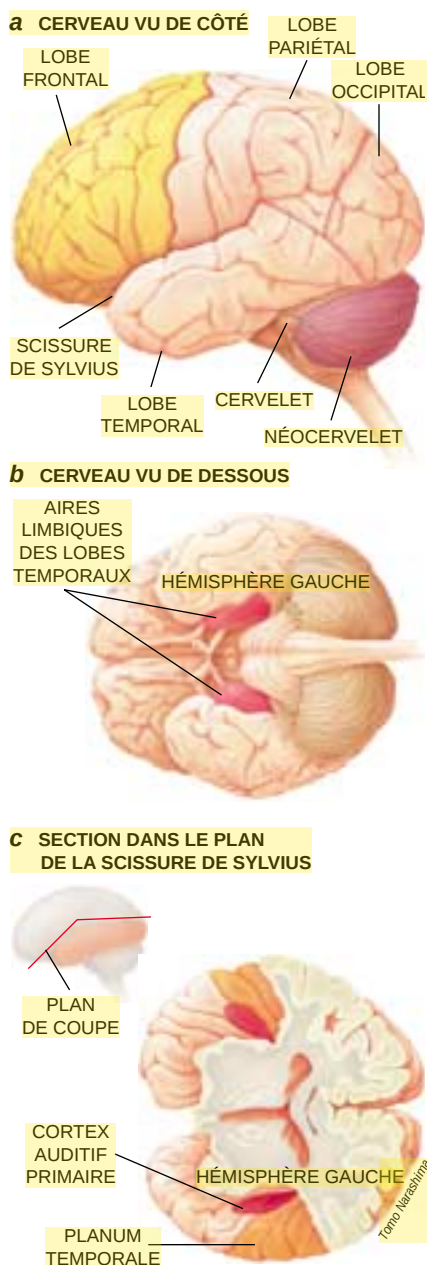
L'étude du cervelet a révélé d'autres différences entre les cerveaux des deux groupes : réduit chez les trisomiques, il est normal chez les per-

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).