

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 féeriques. 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

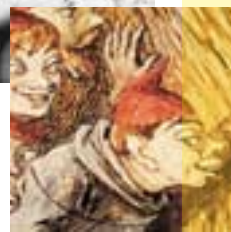


CES ENFANTS SE RESSEMBLENT, mais n'ont aucun lien de parenté. Ils ont tous les traits que les médecins associent au syndrome de Williams. Ce sont aussi les traits que l'on prête aux elfes ; celui qui est représenté à droite est l'œuvre de Richard Doyle (XIX^e siècle), un oncle d'Arthur Conan Doyle, le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