

**R4P • Réseau Régional de Rééducation
et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône-Alpes**

***Les pratiques professionnelles
auprès de l'enfant
en situation de handicap
en Rhône-Alpes***

8 et 9 avril 2011

Espace de l'Ouest Lyonnais



Réseau régional de Rééducation et
de Réadaptation Pédiatrique en Rhône Alpes



Séminaire 8 et 9 avril 2011

Neurophysiologie des contes de fées

les racines cliniques
des productions culturelles populaires

Laurent Vercueil

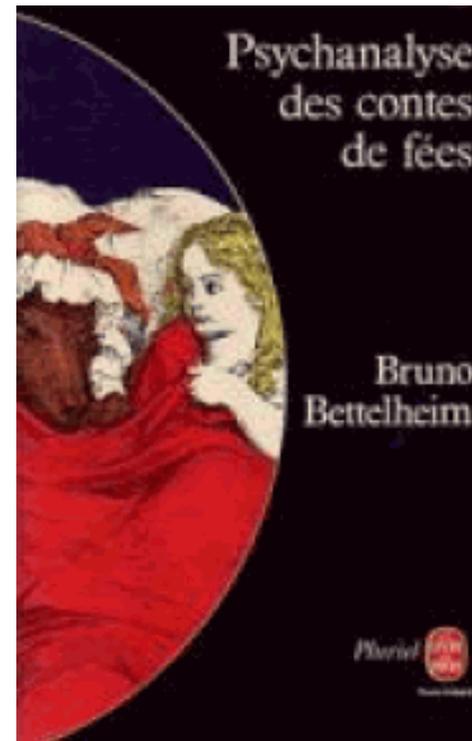


Bruno Bettelheim, 1903-1990

- Psychanalyse des contes de fées, 1976
(*The Uses of Enchantment*)

Un « miroir magique »

Où se reflète notre « moi profond »



Les « contes de fées »

- Approche psychanalytique
- Approche ethnographique

A perspective renversée :

Les contes populaires témoignent d'une interprétation du réel dans le contexte d'un monde « enchanté »



Les « Grands Récits »

- Tradition orale / transcription écrite
 - Fonction éducative (morale)
 - Contenu prescripteur : risque de sanction
 - Fonction explicative (cosmogonique)
 - Ainsi est (a été) fait le monde
 - Telle est la logique du monde
- Quelles racines ? Quelles origines ?



1- Les Mythes

- Récits **Fondateurs**
 - Souvent Religieux/Cosmogoniques
 - Universels (avec des invariants transculturels)
 - Fonction explicative
 - Pourquoi ?
 - Comment ?
 - Souvent normatifs, axiologiques :
 - *D'où je viens ? Pourquoi ? Et Que dois-je faire ?*
- Auteurs ?



2- Créations

- Récits Prescripteurs
 - Fort contenu moral (**la morale de l'auteur**)
 - Véhiculent un « message »
 - Peu de contenu explicatif
- Auteurs identifiés
 - Contes d'Andersen, Lewis Carroll, Saint Exupéry, JK Rowling
 - Succès populaire



3- Le Conte Populaire

« CONTE.f.m. Narration, récit de quelque aventure, soit vraie, soit fabuleuse, soit sérieuse, soit plaisante. Il est plus ordinaire pour les fabuleuses et les plaisantes. (...) » 1694

Le vulgaire appelle, *Conte au vieux loup. conte de vieille. conte de ma mère l'oye. conte de la cigogne, à la cigogne. conte de peau d'âne. conte à dormir debout. conte jaune, bleu, violet. conte borgne*, Des fables ridicules telles que font celles dont les vieilles gens entretiennent et amusent les enfants. »⁹

Conte, se dit quelque fois des choses fabuleuses et inventées. C'est un *conte* à plaisir, un *conte* pour rire. 1691

Conte, signifie aussi, Médisances, railleries. On fait d'étranges *contes* de cette femme-là, des naïvetés de ce paysan, des tours d'adresse de cet escroc.

Conte, se dit aussi de tous les discours de néant et qu'on méprise, qui ne sont fondés en aucune apparence de vérité, ou de raison. Cet impertinent m'est venu faire un sot *conte*. Je ne fais aucun état de tout ce qu'il me promet, se sont tous *contes*, des contes en l'air.

Conte se dit proverbialement en ces phrases. Ce sont des *contes* de vieilles, dont on amuse les enfants, des *contes* à dormir debout, de peau d'âne, de la cigogne, de ma mère l'Oye. Un *conte* violet, un *conte* jaune, un *conte* bleu, etc. »¹⁰



3- Le Conte Populaire

- Contes de Fées (Monde « enchanté »)
 - Contenu moral parfois présent, mais souvent obscur
 - Monde merveilleux sans valeur cosmologique
- Dilution de l'auteur dans le collectif
 - Collecteurs : Frères GRIM, C. PERRAULT



Portée explicative

MYTHES

Portée prescriptive



Portée explicative

MYTHES

CREATIONS

Portée prescriptive



Portée explicative

MYTHES

CONTES

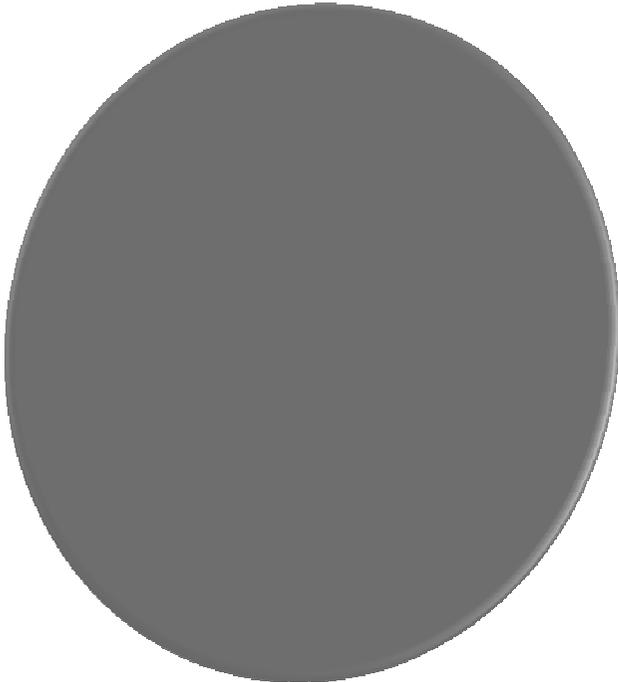
CREATIONS

Portée prescriptrice



Portée explicative

MYTHES



CREATIONS

Portée prescriptive



La licorne de Marco Polo

"Les habitants de Sumatra ont éléphants et unicornes aussi, qui ne sont pas plus grandes qu'un éléphant. Et elles ont le poil comme celui du buffle, et les pieds comme ceux des éléphants, et une corne au milieu du front, blanche et très grosse. Et elles ne font aucun mal avec leur corne, mais avec leur langue, car elles ont la langue chargée de grandes et longues épines. Et elles ont une tête semblable à celle du sanglier, et la portent toujours inclinée vers la terre. Elles demeurent habituellement près des lacs et des marais. C'est une bête très laide à voir, et elle ne se prend pas au sein d'une pucelle comme nous le disons, bien au contraire."



La licorne de Marco Polo

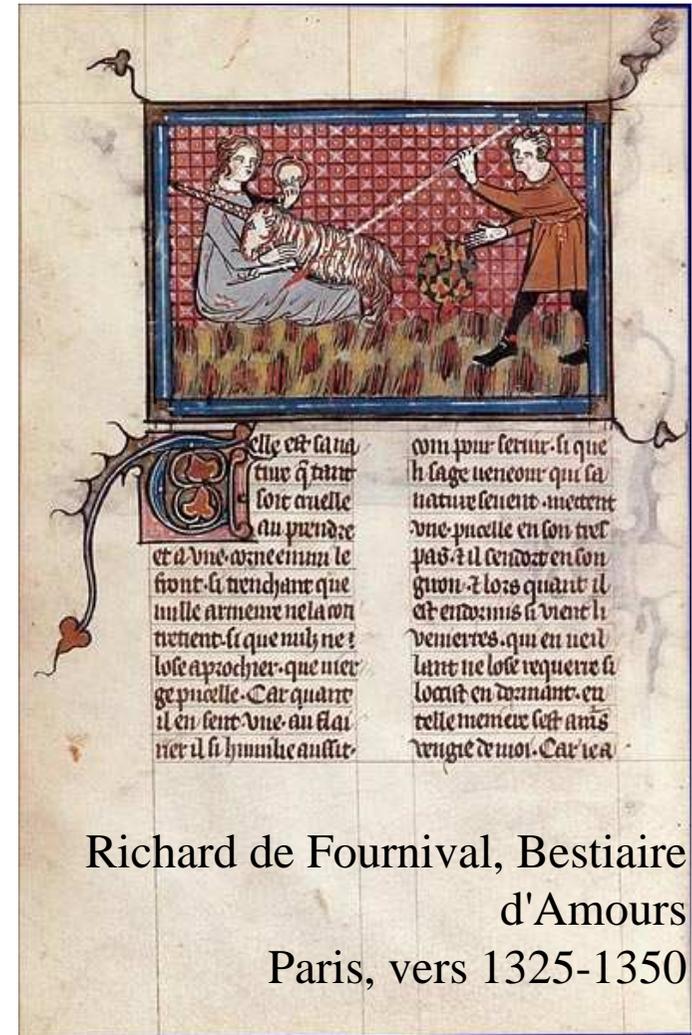
"Les habitants de Sumatra ont éléphants et unicornes aussi, qui ne sont pas plus grandes qu'un éléphant. Et elles ont le poil comme celui du buffle, et les pieds comme ceux des éléphants, et une corne au milieu du front, blanche et très grosse. Et elles ne font aucun mal avec leur corne, mais avec leur langue, car elles ont la langue chargée de grandes et longues épines. Et elles ont une tête semblable à celle du sanglier, et la portent toujours inclinée vers la terre. Elles demeurent habituellement près des lacs et des marais. C'est une bête très laide à voir, et elle ne se prend pas au sein d'une pucelle comme nous le disons, bien au contraire."



" **Marco Polo**, arrivant à **Sumatra**, voit (mais c'est à présent que nous le comprenons) des rhinocéros. Il s'agit d'animaux qu'il n'a jamais vus. Par analogie avec d'autres animaux connus, il en distingue le corps, les quatre pattes et la corne. Or, sa culture mettait également à sa disposition la notion de licorne, laquelle était justement définie comme un quadrupède avec une corne sur la tête. **Marco Polo** désigne donc ces animaux du nom de licornes. Puis il s'empresse, chroniqueur honnête et pointilleux, de nous dire que ces licornes sont néanmoins fort étranges, c'est à-dire bien peu spécifiques, puisqu'elles ne sont pas blanches et élancées mais ont "le même poil que le buffle, les pieds comme les éléphants", la corne est noire et disgracieuse, la langue épineuse et la tête semblable à celle d'un sanglier.

Marco Polo semble prendre une décision : plutôt que de segmenter encore le contenu en ajoutant un nouvel animal à l'univers des vivants, il corrige la description en vigueur des licornes, qui, si elles existent, sont donc telles qu'il les a vues et non telles que la légende le raconte. "

Umberto Eco, Kant et l'ornithorynque" (Grasset, 1997)

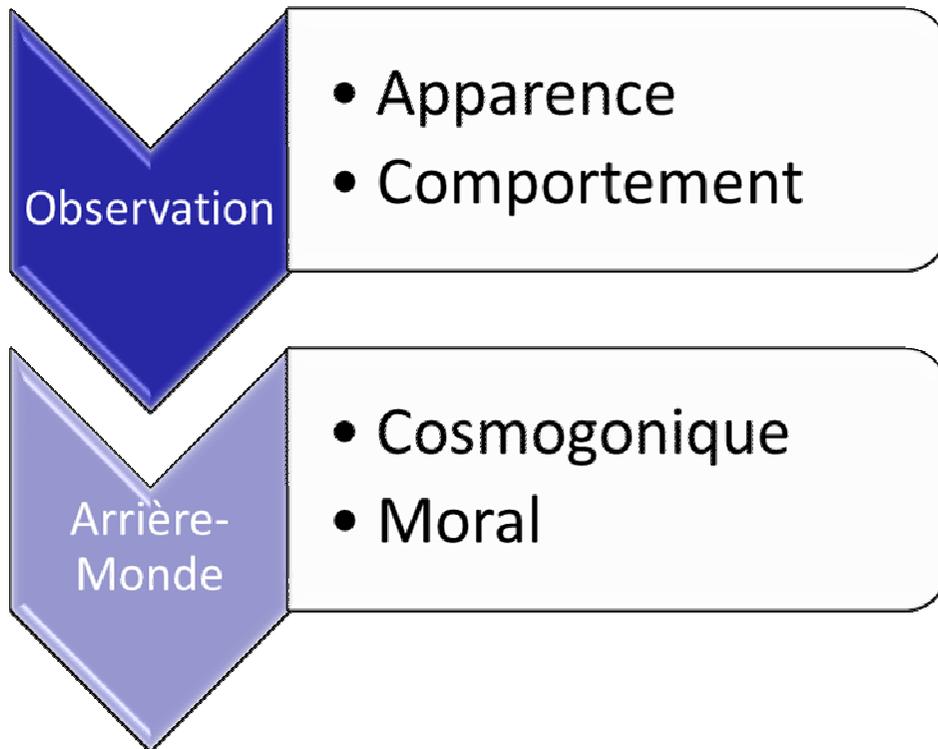


Richard de Fournival, Bestiaire d'Amours
Paris, vers 1325-1350



Handicaps et culture

- Lectures de la **différence**
- Intégration dans un **système de référence**



Quelles racines pour les Grands Récits ?

Imagination ➔ Production d'une image

- **Imagination créatrice** : production d'une image nouvelle
- **Imagination interprétative** : production d'une image qui n'est pas présente mais qui serait « derrière » le réel pour l'expliquer



Les Racines des Récits

	Imagination créatrice	Imagination interprétative
Les mythes	+++	+++
Les créations	++++	0
Les contes populaires	+	++++



Les Racines des Récits

	Imagination créatrice	Imagination interprétative
Les mythes	+++	+++
Les créations	++++	0
Les contes populaires	+	++++



Pourquoi les contes populaires

- Il n'y a pas d'auteur
- Diffusion d'un « savoir » populaire
- Etablis à l'ère pré-scientifique, pré-médicale (« pré-logique »)
- Racines Imaginaires Interprétatives

- Les contes populaires datent de l'époque où le monde était « merveilleux »
- Ils constituent l'interprétation enchantée du réel.



Une neurophysiologie ?

- Thèse : Le « merveilleux » dans les contes populaires trouve ses origines dans des observations cliniques
- A l'ère pré-clinique (le monde « enchanté »)
- Elle relève soit :
 - De caractéristiques physiques et comportementales de personnages « singuliers »
 - De propriétés (« dons », « sorts ») attribuées à des personnages « normaux »
- Il est donc possible de faire une clinique de ces observations basée sur les connaissances actuelles

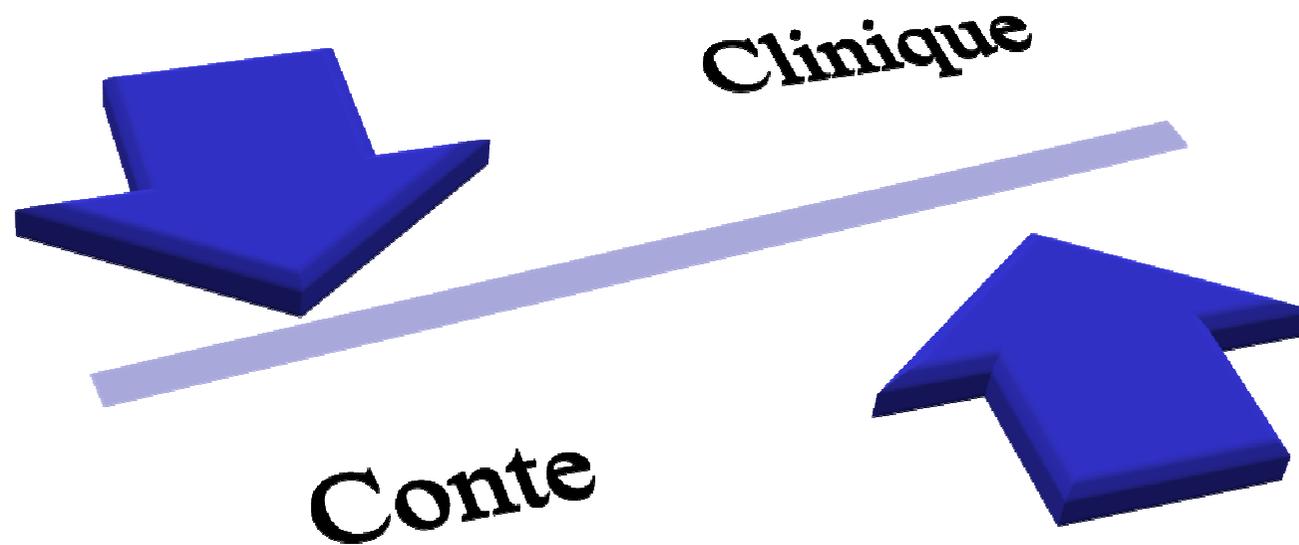


Neurophysiologie

- Des personnages du « merveilleux »
 - Les caractéristiques physiques sont inhabituelles (apparence - morphotype)
 - Le comportement est spécifique (phénotype comportemental)
- Des sorts et manifestations étranges chez des sujets normaux
 - Un sort modifie un comportement, induit un état spécifique (qu'un autre sort va éventuellement lever)
 - Chez un sujet auparavant indemne



La clinique, modèle pour le conte ?
Ou vice versa ?



Syndrome de Pickwick



Syndrome d'Elpenor



Syndrome de Kabuki



Syndrome de Pinocchio



Des modèles ?

- Respect des patients et de leur famille :
 - Pas une caricature
 - Pas une réduction amusante
- Des « différences » toujours présentes
- « Pensées » dans des référentiels différents
- Aux conséquences parfois dramatiques
- On peut prendre tout ça au sérieux





© Fanny RUFLE - 2010

Sorts & Pouvoirs

Des pathologies acquises qui
modifient le comportement et la
relation à autrui



Pathologies Acquises

- Personnage ne présentant pas de traits particuliers
- Modification brutale/progressive de son état
 - Acquisition de propriétés/dons/pouvoirs
 - « ensorcellement »
- Caractère éventuellement réversible



« Robbie Mannheim »1949

- 14 ans, aucuns antécédents
- H. *Alexians Brothers Hospital* (St Louis)
- Modifications brutales du comportement, accès moteurs violents, crises, troubles du langage (langage incompréhensible)
- Examen neurologique ne permettant pas de porter un diagnostic



Diagnostic : Possession

Critères du rituel Romain :

- Glossolalie
- Psychokinésie
- Voyance

Exorcisme : guérison

- Roman 1971
- Films



Diagnostics médicaux

SYMPTOMATOLOGIE NEUROPSYCHIATRIQUE

- Perte du contrôle comportemental (agitation violente)
- Trouble du langage (aphasie, jargonaphasie)
- Convictions délirantes

ETIOLOGIES

- « Hystérie »
- Epilepsie
- Syndrome de Gilles de la Tourette



In Search of Lost Time From “Demonic Possession” to Anti-N-Methyl-D- Aspartate Receptor Encephalitis

Guillaume Sébire, MD, PhD

The fascinating discovery of anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) pediatric encephalitis creates new connections between past and present, but likely identical, syndromes.^{1,2} There was first the strange story of a 14-year-old boy admitted in 1949 at the Alexian Brothers Hospital (Saint Louis, MO) for frightening behavioral disturbances (original description attributed to Rev. William S. Bowdern, SJ³). Clinical manifestations included explosive episodes of rage, extreme auto- and heteroaggressivity, speech deterioration, sudden “shouts in unknown tongue,” and bouts of contorted postures into seemingly impossible shapes,” propagating vibrations, and even “movements to surrounding pieces of furniture.”³ The patient recovered soon after an exorcism procedure. This case report, popularized by the famous novel and movie *The Exorcist*, presents striking clinical similarities with most manifestations of anti-NMDAR encephalitis. Forty years later, a series of 6 boys was reported with a so-called “recognizable syndrome of



- Modifications rapides du comportement
- Modifications de l'humeur
- Mouvements anormaux
- Crises épileptiques
- Troubles du langage
- Evolution parfois Spontanément favorable

TABLE: Disorders Considered in Anti-NMDAR Encephalitis

Frequently Considered Diagnoses

Acute psychosis, schizophrenia, catatonia, malignant catatonia

Infectious or postinfectious autoimmune encephalitis (viral, mycoplasma, PANDAS)

Drug abuse

Neuroleptic malignant syndrome

Encephalitis lethargica

Hashimoto's encephalopathy

Descriptive Terms Used to Describe Disorders Resembling Anti-NMDAR Encephalitis

Demonic possession

Acquired reversible autistic syndrome in acute encephalopathic illness in children

Coma associated with intense bursts of abnormal movements and long-lasting cognitive and behavioral disturbances

Immune-mediated chorea encephalopathy syndrome in childhood

Acute diffuse lymphocytic meningoencephalitis^a

Acute reversible limbic encephalitis^a

Acute juvenile female nonherpetic encephalitis^a

Juvenile acute nonherpetic encephalitis^a

AERRPS^a



La belle au bois dormant

Le rang de la vieille fée estant venu, elle dit, en branlant la teste, encore plus de dépit que de vieillesse, que la princesse se perceroit la main d'un fuseau et qu'elle en mourroit.

Ce terrible don fit frémir toute la compagnie, et il n'y eut personne qui ne pleurât. Dans ce moment, la jeune fée sortit de derriere la tapisserie. et dit tout haut ces paroles :

*« Rassurez-vous, roi et reine, votre fille n'en mourra pas. Il est vrai que je n'ay pas assez de puissance pour défaire entièrement ce que mon ancienne a fait : la princesse se percera la main d'un fuseau ; mais, au lieu d'en mourir, **elle tombera seulement dans un profond sommeil.** qui durera cent ans, au bout desquels le fils d'un roi viendra la réveiller. »*



Elle n'eust pas plutost pris le fuseau, que, comme elle estoit fort vive, un peu estourdie, et que d'ailleurs l'arrest des fées l'ordonnoit ainsi, elle s'en perça la main et tomba évanouie.

La bonne vieille, bien embarrassée, crie au secours : on vient de tous costez ; on jette de l'eau au visage de la princesse, on la délasse, on luy frappe dans les mains. on luy frotte les tempes avec de l'eau de la reine de Hongrie ; mais rien ne la faisoit revenir.

*Alors le roy, qui estoit monté au bruit, se souvint de la prédiction des fées, et, jugeant bien qu'il falloit que cela arrivast, puisque les fées l'avoient dit, fit mettre la princesse dans le plus bel appartement du palais, sur un lit en broderie d'or et d'argent. On eût dit d'un ange, tant elle estoit belle : **car son évanouissement n'avoit pas osté les couleurs vives de son teint : ses joues estoient incarnates, et ses lèvres comme du corail ; elle avoit seulement les yeux fermez, mais on l'entendoit respirer doucement : ce qui faisoit voir qu'elle n'estoit pas morte.***





*Il entre dans une chambre toute dorée, et il voit sur un lit, dont les rideaux estoient ouverts de tous costez, le plus beau spectacle qu'il eut jamais veu : une princesse qui paroissoit avoir **quinze ou seize ans**, et dont l'éclat resplendissant avoit quelque chose de lumineux et de divin. Il s'approcha en tremblant et en admirant, et se mit à genoux auprès d'elle.*

Alors, comme la fin de l'enchantement estoit venuë, la princesse s'éveilla, et, le regardant avec des yeux plus tendres qu'une premiere veuë ne sembloit le permettre :

« Est-ce vous, mon prince ? luy dit-elle ; vous vous estes bien fait attendre. »



Les faits Cliniques

- Contexte :
 - Adolescente
 - Absence de cas familiaux
 - Déclenchement par une douleur / un choc psychologique
- Symptomatologie :
 - Les yeux sont fermés
 - Semble dormir
 - Respiration régulière
 - Coloration tégumentaire normale
 - Réveil brutal, conscience normale, suite à un contact (ou choc psychologique)



Les Hypothèses diagnostiques

- Trouble de la conscience
- Etat de dé-efferentation (locked-in syndrome)
- Trouble du sommeil
- Etat de non réponse psychogène



Locked-in syndrome ?

- Accident vasculaire cérébral (thrombose du tronc basilaire)
- Déconnexion du cerveau sus-tentorial

Jean-Dominique Bauby
Le scaphandre
et le papillon



Je n'avais jamais vu autant de blouses blanches dans ma petite chambre. Les infirmières, les aides-soignants, la kinésithérapeute, la psychologue



Locked-in syndrome

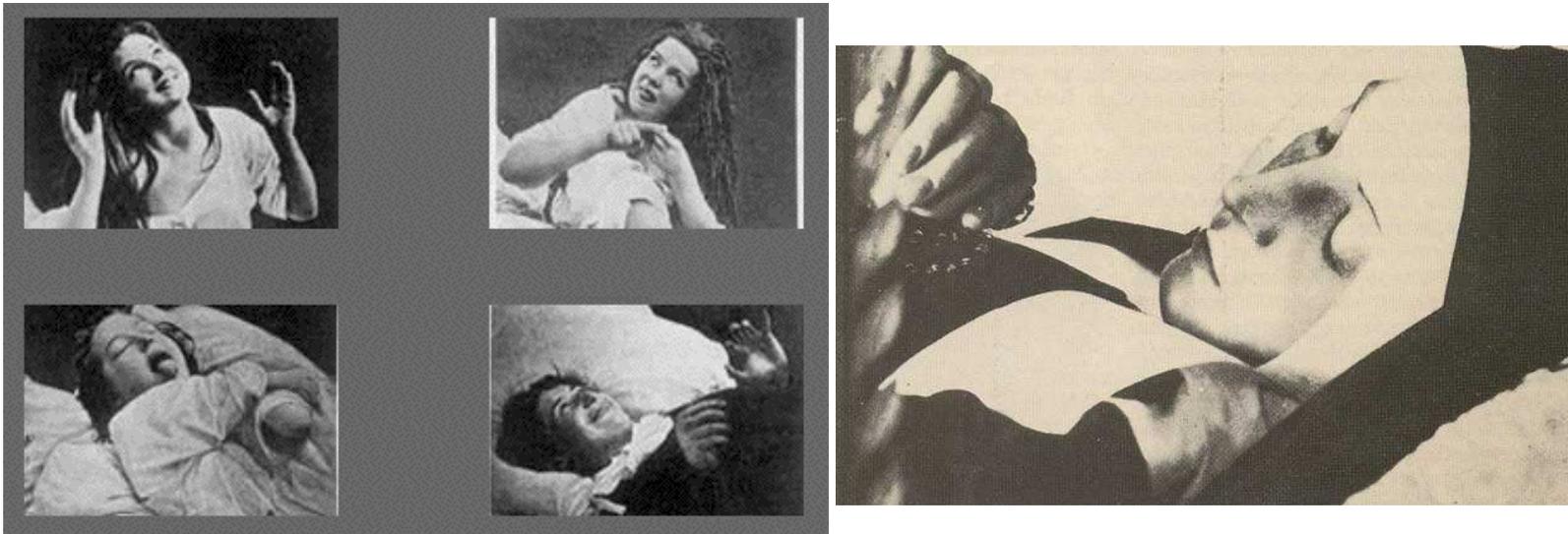
- Pas de facteur de risque vasculaire connu
- Pas de motricité palpébrale
- Récupération brutale

- Mais :
 - Pas d'EEG



Etat de non réponse psychogène?

- Déconnexion fonctionnelle du cerveau antérieur
- Conversion hystérique (F>>H)
- Trouble factice



Etat de non réponse psychogène

- Possible : terrain favorable, facteur psychologique, fermeture des yeux (résistance ?), résolution rapide
- Manquent :
 - notion d'abus sexuel pendant l'enfance (50% des manifestations psychogènes)
 - Test placebo
 - Présence continue des témoins



Hypersomnies de l'adolescente

- Narcolepsie
- Syndrome de Klein-Levine
- Hypersomnie idiopathique
- Stupeur idiopathique récurrente de Tinuper
- SAS



Syndrome de Klein-Levine ?

- Adolescent (surtout masculin)
- Périodes récurrentes d'hypersomnie (quelques jours à plusieurs semaines)
- Au cours des épisodes
 - Troubles du comportement alimentaire et sexuel (inconstants -Arnulf et al., 08)

Ici : un seul épisode / pas de trouble du comportement / résolution trop rapide



Hypersomnie idiopathique ?

- Tout âge
- Durée globale du sommeil excessive
- Mais possibilité de réveil pendant quelques heures chaque jour

Ici : Pas de réveil pendant la longue période de sommeil



Syndrome d'apnée du sommeil ?

- Tout âge (mais plutôt âge moyen)
- Tendance à dormir excessivement
- Mais possibilité de réveil pendant quelques heures chaque jour
- Apnées au cours du sommeil

Ici : La respiration est décrite régulière. Pas d'apnée.
Pas de réveil avec SDE. Terrain plutôt en défaveur
(sauf Pierre-Robin ? Mais pas de micrognathie)



A propos d'un cas d'hypersomnie liée à un probable SAS



- Tendance à la somnolence diurne excessive
- Surcharge pondérale
- Ronflement +++
- Rôle du nanisme ?



Stupeur aigue récurrente ?

- Cas Italiens
- Hypersomnie récurrente
- Rythmes rapides EEG +++
- « Endozépinés » naturelles

Ici : Un seul épisode, manque l'EEG, n'est pas italienne, réveil brutal (flumazenil ?)

Mais : administration « cachée » de BZD ? Notion d'une malveillance dans l'entourage



Narcolepsie ?

- Accès de sommeil brutaux
- Cataplexie
- Endormissement en SP
- Sujets jeunes
- Peuvent être liés aux émotions

+ déroulement compatible. Réveil rapide. Absence de mouvement pendant le sommeil (SP)

- Pas de notion de cataplexie associée. Episode unique



Possible narcolepsie.

Une stupeur récurrente peut être évoquée (éliminer administration cachée)



Frérot et Soeurette



Frérot et Soeurette

- Quand ils eurent ainsi vécu au bout d'un long temps dans cette solitude sauvage, il advint que le roi de la contrée mena une grande chasse à courre dans la forêt, qui retentit soudain du son du cor, des jappements heureux des chiens de la meute et des appels joyeux des chasseurs. Pour le jeune faon, quelle envie et quelle impatience de rentrer dans le jeu ! "Ah ! Laisse-moi aller, Soeurette, laisse-moi libre d'y courir !", supplia-t-il. Elle ne voulait pas mais il insista tellement qu'elle finit par y consentir. "Soit ! dit-elle, mais promets-moi de rentrer à la maison, ce soir. Et comme je garderai la porte close devant les méchants chasseurs, tu frapperas en me disant : "Soeurette, ouvre-moi !" pour que je sache te reconnaître."
- Le faon bondit aussitôt dehors, bien heureux et bien aise de courir à sa guise et de goûter la liberté. Le roi et ses chasseurs aperçurent le bel animal et se lancèrent à sa poursuite, courant, mais courant sans pouvoir le rejoindre, car chaque fois qu'ils croyaient enfin le tenir, il bondissait par-dessus le fourré et disparaissait à leur vue. A la brune, le jeune faon revint bien vite à la petite maison, frappa à la petite porte et dit : "Soeurette, ouvre-moi !" La porte s'ouvrit aussitôt et il entra d'un bond pour aller se jeter sur sa douce litière et s'y reposer, toute une bonne nuit.
- Le lendemain, la grande chasse recommença, et sitôt que le jeune faon eut entendu sonner le cor et crier les "ho ho" des chasseurs, il ne put plus y tenir : "Soeurette, supplia-t-il, laisse-moi aller !"



Le faon

- Jeune garçon (adolescent ?)
- Comportement à risque
- A caractère compulsif
- Critiqué
- Envahissant



Comportement compulsif à risque chez l'adolescent mâle

- Pathologie psychiatrique ?
 - Schizophrénie ?
 - Pas de délire
 - Pas d'apragmatisme
 - Comportement psychopathique ? Personnalité limite ?
 - Mais critique du comportement
 - Insight préservé
- Syndrome de Gilles de la Tourette



Syndrome de Gilles de la Tourette

- Prédominance chez le garçon
- Pic de fréquence à l'adolescence
- Tics moteurs et vocaux
- Coprolalie, copropraxie
- Compulsions motrices
- Fréquence élevée de TOCs
- Troubles de l'humeur associés

Conduite à risque (« sensation seeker ») de l'adolescent mâle



Das eigensinnige Kind



Signe de Lazare et autres manifestations

European Journal of Neurology 2001, **8**: 209–213

REVIEW

Movements in brain death

G. Saposnik, J. Mauriño and J. A. Bueri

Department of Neurology, Movement Disorders in Brain De

Table 1 Spontaneous and reflex movements (SRMs) described in brain death

Flexor/extensor plantar responses
Muscle and tendon stretch reflexes
Abdominal reflex
Cremasteric reflex
Tonic neck reflexes
Flexion–withdrawal reflex
Isolated jerks of the upper extremities
Unilateral extension–pronation movements
Asymmetric opisthotonic posturing of trunk
‘Undulating toe flexion sign’
‘Lazarus sign’
Pseudodecerebration (spontaneous or triggered by the ventilator)
Head turning
Respiratory-like movements
Eye opening response

Adapted from McNair *et al.* (1992).



Personnages remarquables

Des traits comportementaux ou
morphologiques qui attirent
l'attention



Personnages / Pathologies génétiques

- Personnage présentant d'emblée des traits remarquables
 - Traits physiques (Apparence)
 - Pouvoirs/Dons/Capacités hors normes
- Caractère non réversible



Le chapelier fou (Alice aux pays des Merveilles)



Did the Mad Hatter have mercury poisoning?

H A WALDRON

After the introduction of mercury into the process of hat making in the seventeenth century it became a notoriously dangerous occupation, especially in France, where mercury was first used. Mercurial poisoning became so common among the hatters in Victorian Britain that it is widely supposed that Lewis Carroll had the condition in mind when he invented the character of the Mad Hatter in *Alice's Adventures in Wonderland*. But did he? I think that the evidence is to the contrary.

The manufacture of hats from fur entailed a process known as felting, in which the hair was cut from the pelt (usually that of a rabbit), laid layer upon layer on a conical mould, and pressed and shrunk with steam or hot water. The use of mercuric nitrate was kept secret by the French and disclosed only when the Edict of Nantes forced the Huguenots to flee to England taking their secret with them. The advantages of using mercuric nitrate in felting were that it made the outer stiff hairs on the pelt soft and limp, and twisted and roughened them so that they packed together more easily. In Britain the process came to be known as carrotting because treatment with the mercuric salt turned white fur reddish brown.

No real favour

The Huguenots did the English hatters no favour by sharing their secret with them. The pelts were usually dipped into the hot mercuric nitrate in poorly ventilated rooms and so common were the symptoms of mercurialism that terms such as "the hatters' shakes" and "mad as a hatter" passed into everyday speech.

The psychotic symptoms of mercury poisoning had been described during the eighteenth century, when mercurial ointments were used in the treatment of syphilis, a night with Venus being followed by the lifetime with Mercury. Georgian physicians looked on toxic signs such as excessive salivation and gingivitis as desirable indications that their patients were anointing themselves with therapeutic doses of ointment. The

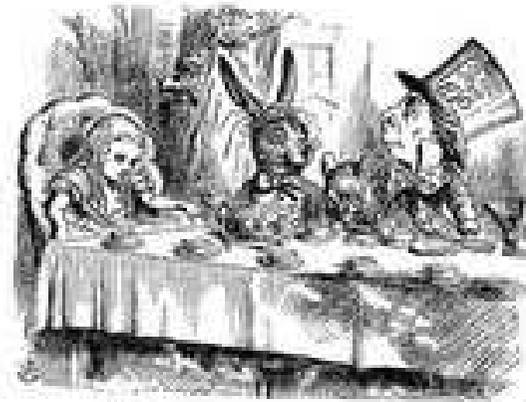
music. "Ah! That accounts for it," said the Hatter, "He won't stand beating."

The Hatter's quarrel with Time had come about at a concert given by the Queen of Hearts at which he had been asked to sing. It was in March (just before the Hare went mad). Hardly had he finished the first verse when the Queen bawled out, "He's murdering the time! Off with his head!"

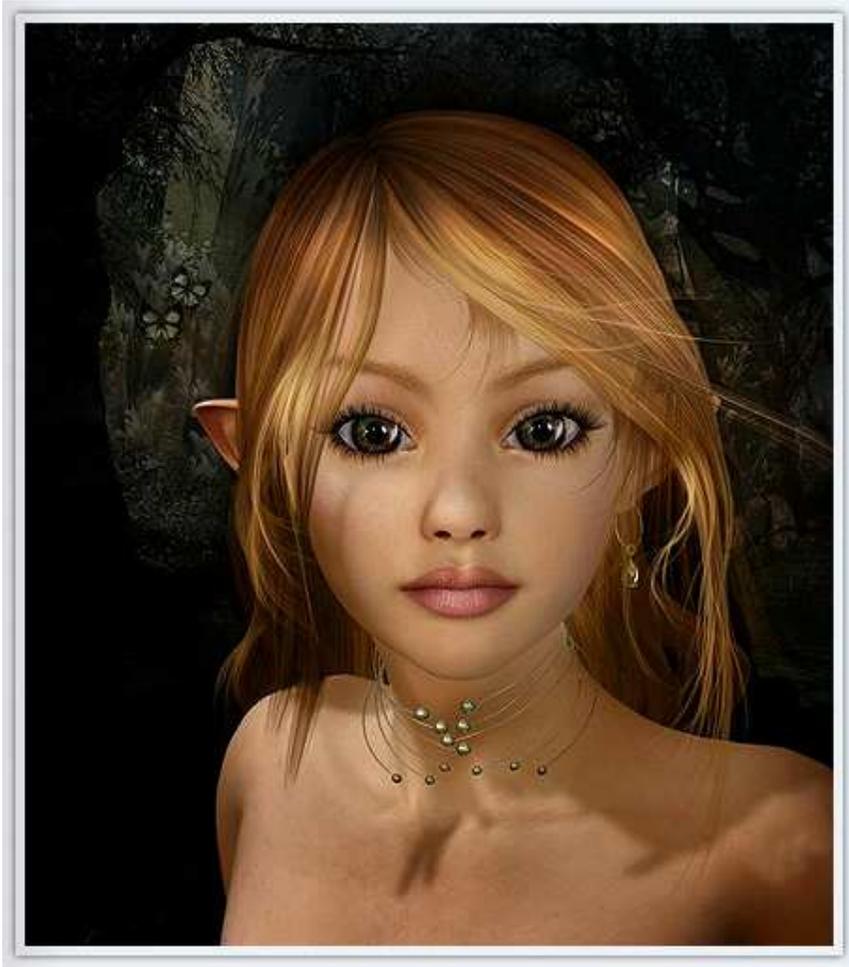
"And ever since that," the Hatter went on in a mournful voice, "he won't do a thing I ask! It's always six o'clock now . . . it's always tea time."



The sole lapse from his usual demeanour came in *Through the Looking-Glass and What Alice Found There*, when Haigha (who is really the March Hare in disguise) asked Hatter if he had been happy in prison, when "a tear or two trickled down his cheek." He soon recovered his poise, however, and he disappears



Elfes



Elfes : talents sociaux, musicaux



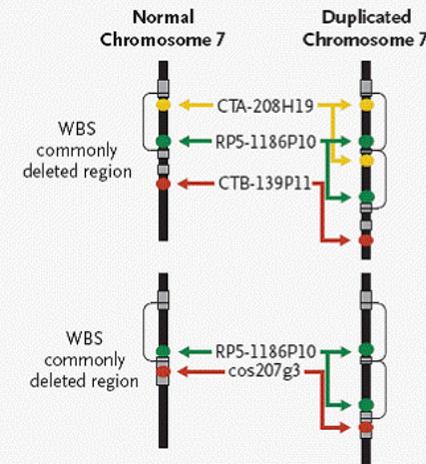
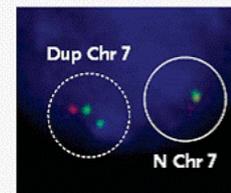
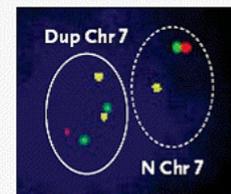
Elfe

- Traits caractéristiques
 - Grande bouche
 - Petite taille
- Comportement défini par
 - Attrait pour la musique
 - Sociabilité très marquée (empathie +++)
 - Compétence langagière importante



Syndrome de Williams-Beuren

- Phénotype très évocateur associant:
- Dymorphie faciale
- Comportement marqué par une importante dissociation pratique/langage avec des compétences sociales et musicales



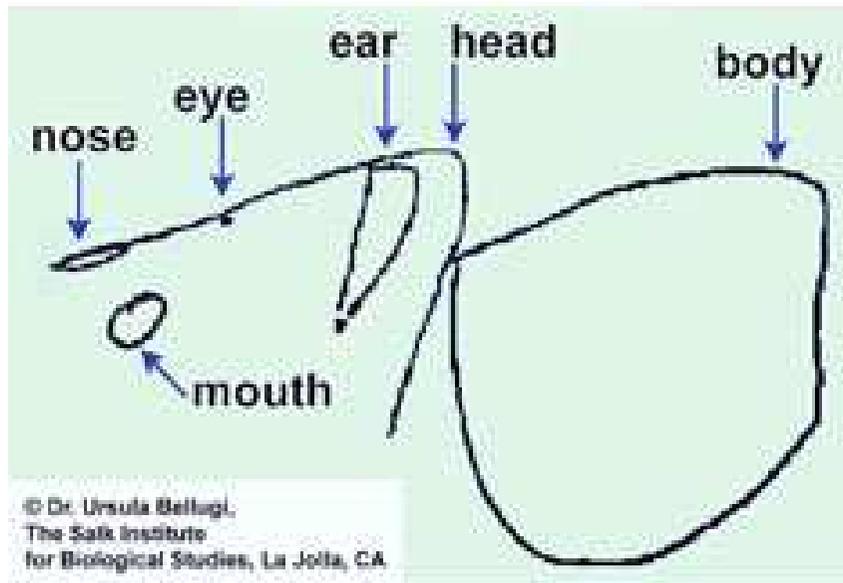
Syndrome de Williams-Beuren

- WBS
 - Langage intact
 - Recherche du contact social
 - Empathie +++
 - Jeux sociaux
 - Musique
 - Troubles visuopraxiques
- Autisme
 - Atteinte du langage
 - Evitement social
 - Absence de Théorie de l'Esprit
 - Sons
 - Capacités visuopraxiques



Syndrom de Williams Buren

Elephant Drawing



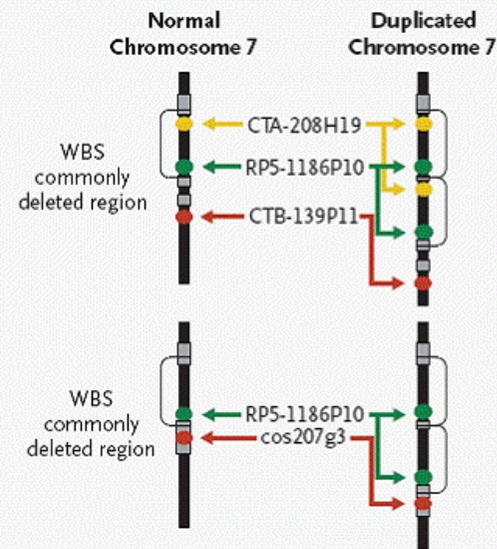
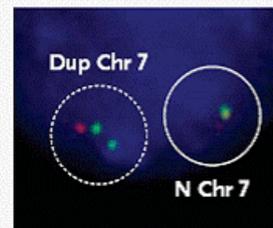
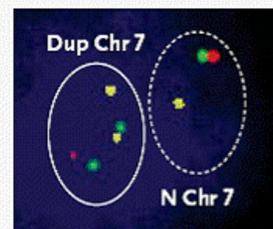
"And what an elephant is, it is one of the animals. And what the elephant does, it lives in the jungle. It can also live in the zoo. And what it has, it has long gray ears, fan ears, ears that can blow in the wind. It has a long trunk that can pick up grass, or pick up haye. If they are in a bad mood it can be terrible. If the elephant gets mad it could stomp; it could charge. Sometimes elephants can charge. They have big long tusks. They can damage a care It could be dangerous. When they're in a pinch, when they're in a bad mood it can be terrible. You don't want an elephant as a pet. You want a cat or a dog or a bird?"



BRIEF REPORT

Severe Expressive-Language Delay Related to Duplication of the Williams–Beuren Locus

Martin J. Somerville, Ph.D., Carolyn B. Mervis, Ph.D., Edwin J. Young, B.Sc., Eul-Ju Seo, M.D., Miguel del Campo, B.Sc., Stephen Bamforth, M.D., Ella Peregrine, B.Sc., Wayne Loo, M.Sc., Margaret Lilley, M.Sc., Luis A. Pérez-Jurado, M.D., Ph.D., Colleen A. Morris, M.D., Stephen W. Scherer, Ph.D., and Lucy R. Osborne, Ph.D.



HIS FIRST FULL LENGTH FEATURE PRODUCTION



Walt Disney's
Snow White
and the Seven Dwarfs
in the original
MULTIPLANE TECHNICOLOR



Absence de développement du langage mais
accès à la communication non verbale
(bonne compréhension des consignes, y
compris orale)

– « *And this is Dopay, Ma'am. He don't talk* »



« Dopey » syndrome

- Interprétation de Walt Disney/Fred Moore
 - Dysmorphie faciale
 - Retard intellectuel
 - Gaité +++
 - Maladresse +++ (Ataxie)
 - Myoclonies
 - Crise tonico-clonique



Dopey's seizure

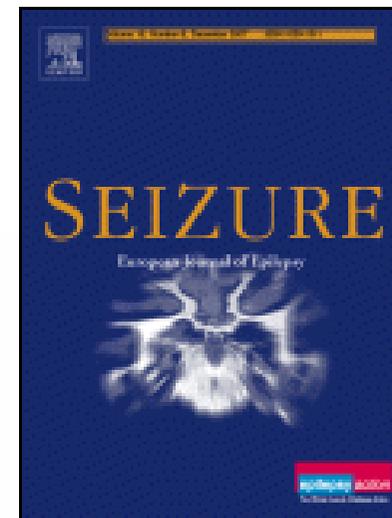
BERNARD DAN & FLORENCE CHRISTIAENS

Neurology Department, University Children's Hospital Queen Fabiola, Brussels, Belgium

Correspondence to: Dr B. Dan, Neurology Department, University Children's Hospital Queen Fabiola, 15 Avenue JJ Crocq, 1020 Brussels, Belgium

Angelman syndrome is a neurogenetic condition namely characterized by developmental delay, virtual absence of expressive verbal language, peculiar organization of movement, seizures and happy demeanour. This syndrome has been recognized since 1965, but it seems that Walt Disney presented an original depiction of it in his first full-length animated film, including myoclonic jerks and an apparently generalized tonic-clonic seizure.

Key words: Angelman syndrome; medical illustration; development; epilepsy; speech; cinema.



« Happy Puppet » syndrome

- Syndrome d'Angelman

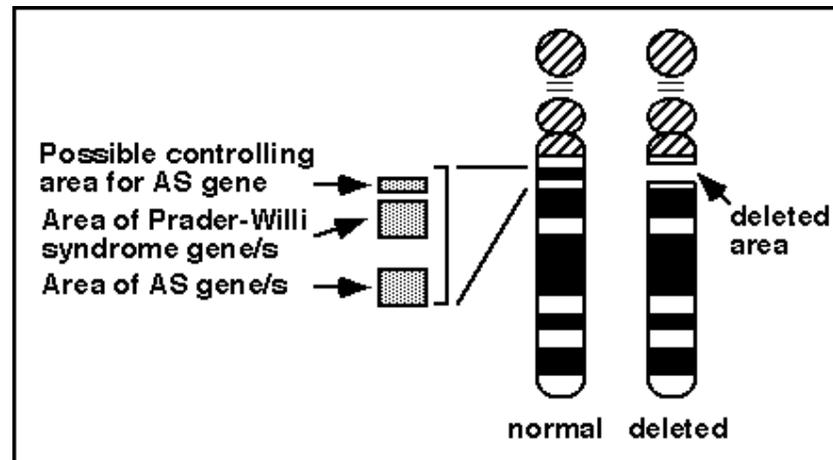


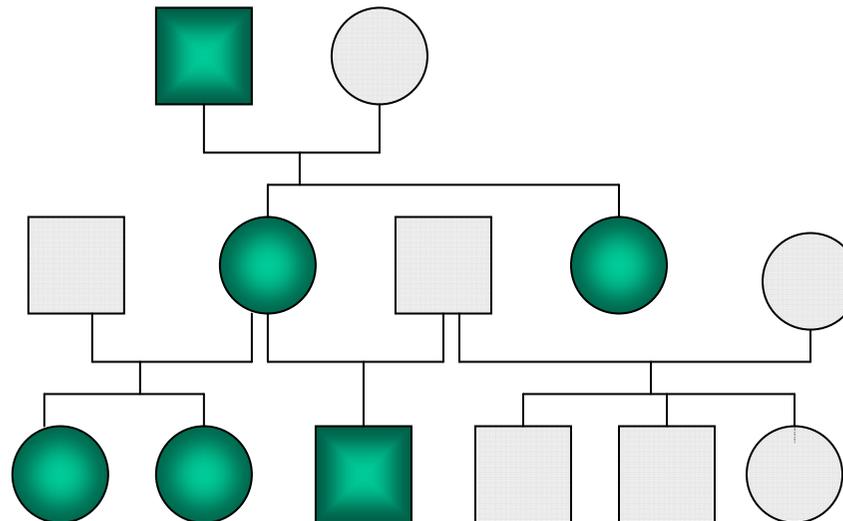
Table 1: Dopey's features with respect to the diagnostic criteria for Angelman Syndrome (from 7).

<i>Diagnostic criteria</i>	<i>Dopey</i>
Consistent (100%)	
😊 Developmental delay, functionally severe	yes
😊 Speech impairment, none or minimal use of words, receptive and non-verbal communication skills higher than verbal ones	yes
😊 Movement or balance disorder, usually ataxia of gait and/or tremulous movement of the limbs	yes
😊 Behavioural uniqueness: any combination of frequent laughing/smiling; apparent happy demeanour; easily excitable personality, often with flapping hand movements; hypermotoric behaviour; short attention span	yes
Frequent (more than 80%)	
😊 Delayed, disproportionate growth in head circumference	?
😊 Seizures, onset usually before 3 years of age	yes
😊 Abnormal EEG, characteristic pattern with large amplitude slow spike waves	?
Associated (20–80%)	
😊 Strabismus	yes
😊 Tongue thrusting, sucking or swallowing disorders	yes
😊 Feeding problems during infancy	?
😊 Prominent mandible	no
😊 Wide mouth, wide spaced teeth	yes
😊 Frequent drooling, protruding tongue	yes
😊 Excessive chewing; mouthing behaviours	yes
😊 Hypopigmented skin and eyes	yes?
😊 Hyperactive tendon reflexes	?
😊 Uplifted, flexed arms during walking	yes
😊 Increased sensitivity to heat	?
😊 Sleep disturbance	?
😊 Attraction to/fascination with water	no?
😊 Flat back of head	no



« Atchoum »

- Eternuements incessants
- « Photic Sneeze Reflex »



Conclusion

- Les variations du naturel et la récupération culturelle
- Trouver du sens à l'insolite, au singulier
- Une clinique des productions culturelles est possible



Travail en cours...

Lvercueil@chu-grenoble.fr



Coordination du réseau R4P

162 avenue Lacassagne - Bâtiment A

69424 Lyon Cedex 03

téléphone

04 72 11 52 58 / 04 72 11 54 20

courriel

contact@r4p.fr

Un site internet

<http://www.r4p.fr>

