

le bulletin scientifique de l'arapi

directeur de la publication :
Sophie Biette

rédacteur en chef : Carole Tardif

comité éditorial :

Patrick Chambres,
Pascaline Guérin,
Ghislain Magerotte,
Jean Massion,
Jean-Pierre Müh,
Bernadette Rogé,
Bernadette Salmon

photos : Josiane Scicard

maquette : Virginie Schaefer

impression :

Présence Graphique, Monts (37)

n° ISSN : 1288-3468

*Les textes publiés dans ce bulletin
le sont sous la responsabilité de
leurs auteurs.*

arapi

BP 91603, 37016 Tours cedex 1
contact@arapi-autisme.org
www.arapi-autisme.org
06 33 23 28 31

sommaire

Editorial 5

Résumés des conférences

Table ronde avec les associations de parents 7

Diagnostic, détection et épidémiologie de l'autisme
et des troubles apparentés
(Eric Fombonne) 9

Génétique des pathologies neurodéveloppementales
(Christian Andres) 12

Binômes sur les troubles apparentés et associés

Troubles du comportement
(Marc J. Tassé, Eric Willaeye) 15

Retard mental
(Jamel Chelly, Didier Lacombe) 21

Epilepsie
(Yehezkel Ben-Ari, Alexis Arzimanoglou) 25

Troubles du sommeil
(Roger Godbout, Hélène de Leersnyder) 27

Troubles obsessifs compulsifs (TOC)
(Pascal Derkinderen, Nadia Chabane) 32

Syndrome de Rett
(Laurent Villard, Mercè Pineda) 35

Troubles du langage
(Jill Boucher, Christophe-Loïc Gérard) 40

Les troubles psychiatriques associées à l'autisme
et au syndrome d'Asperger
(Mohammad Ghaziuddin) 43

Compte-rendu d'atelier

Coordination entre une unité médico-sociale
pour adultes et un hôpital psychiatrique
(Séverine Recordon-Gaboriaud et Dominique Fiard) 45

Communications affichées

Neurophysiologie, étiologie et pathologies associées

Implication des boucles fronto cerebello frontales
dans les troubles autistiques : Étude préliminaire
en imagerie du tenseur de diffusion (DTI).

(Marion Amirault, Marc Braun, Michèle Allard,
Manuel Bouvard, Willy Mayo) 49

Etudes des traits autistiques
chez deux souches de souris Fmr1 KO
(Maude Bernardet et Wim Crusio) 52

Sommaire

Les facteurs périnatals ont-ils un impact sur l'expression phénotypique de l'autisme ? <i>V. Guinchat, M. C. Rondan, M. Clément, C. Tronc, S. Rey, A. Benjeannin, B. Assouline, R. Schneider, F. Devillard, P.S. Jouk, P. Guillem</i> 54	Perceptions, émotions et implications thérapeutiques
Anomalies morphologiques mineures (AMM) dans les troubles du spectre autistique (TSA) <i>G. Tripi, S. Roux, T. Canziani, F. Bonnet-Brilhault, C. Barthélémy, F. Canziani</i> 57	Ralentir les signaux visuels et auditifs de l'environnement social pour aider les enfants autistes à mieux le percevoir ? <i>France Lainé, Carole Tardif, Bruno Gepner</i> 79
Autisme et pathologies associées, illustration dans une institution pour enfants autistes <i>France Lesot, Régis Brunod, Danièle Caucal, l'Equipe de l'IME « Notre Ecole »</i> 62	Possible influence d'une prise en charge thérapeutique sur le comportement oculaire exploratoire de jeunes enfants avec autisme ? <i>Aude Metzger, Nadia Hernandez, Michelle Boiron, Pascale Dansart, Laurence Hameury, Frédérique Bonnet-Brilhault, Catherine Barthélémy, Joëlle Martineau</i> 83
Caractéristiques des enfants autistes avec déficience sévère <i>Myriam Clément, Brigitte Assouline, Catherine Tronc, Pascale Guillem, Vincent Guinchat, Raphaële Schneider, Annick Bejeannin et Cécile Rondan</i> 66	Reconnaissance et résonance émotionnelle face à un humain et à un robot chez des enfants typiques et des enfants avec autisme de haut niveau <i>Maud Simon, Pierre Canet, Robert Soussignan, Philippe Gaussier, Lola Canamero, Jacqueline Nadel</i> 87
Outils d'évaluation et d'intervention	Communication et langage
Premiers éléments de validation d'une échelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme <i>Yannig Bourreau, Sylvie Roux, Marie Gomot et Catherine Barthélémy</i> 69	Troubles de la pragmatique du langage chez des enfants avec autisme de haut niveau <i>Kattalin Etchegoyhen, Charlotte Dabbadie, Cédric Galéra, Manuel Bouvard</i> 91
Création d'un guide et d'une grille d'observation directe des comportements verbaux chez des enfants de langue française ayant un trouble envahissant du développement (TED) <i>Mélina Rivard, Marie Arseneault, Amélie Terroux, Marie-Pierre Roy, Amélie Bolduc, Céline Clément, Annie Paquet, Jacques Forget, Normand Giroux, Isabelle Duval</i> 71	Etude des processus de catégorisation chez l'enfant autiste et des liens avec flexibilité attentionnelle et langage <i>Sonia Fraisse, Anne Vinchon, Kattalin Etchegoyhen, Carole Bacholet, Manuel-Pierre Bouvard</i> 96
La didactique de précision comme outil d'évaluation de l'effet des interventions comportementales sur le développement de la communication chez les enfants ayant un TED <i>Mélina Rivard, Normand Giroux, Stéphanie Granger, Gabrielle Sabourin, Marie-Josée Larouche, Isabelle René, Marie-Andrée Séguin, Jean Turcotte</i> 74	Cognition et langage : l'usage du « je » chez les enfants autistes <i>Camelia-Mihaela Dascalu</i> 99
L'utilisation de la didactique de précision pour la modification des comportements perturbateurs chez les enfants ayant un TED <i>Gabrielle Sabourin, Stéphanie Granger, Mélina Rivard, Isabelle Faucher, Normand Giroux</i> 76	Comment aider au diagnostic différentiel chez l'enfant présentant des troubles de la communication (Trouble Spécifique Du Langage = TSDL et Trouble Envahissant du Développement = TED) <i>Isabelle Compte-Gervais, Alain Giron, Isabelle Soares-Boucaud</i> 102
	Compétences communicatives et cognitives précoces dans l'autisme : étude de corrélation <i>A.M. Girardot, S. de Martino, C. Chatel, F. Poinso</i> 107

Etudes auprès de personnes avec un autisme de haut niveau ou un syndrome d'Asperger

Vers un diagnostic différentiel entre des enfants atteints du syndrome d'Asperger et des enfants autistes de haut niveau via l'approximation sémantique verbale

Juliette Elie, Karine Duvigneau,

Bernadette Rogé..... 112

Habiletés préservées dans les épreuves des cubes et des figures intriquées chez les Enfants Autistes de Haut Niveau : quel lien avec le style cognitif ?

Fei Chen, Pascale Planche,

Eric Lemonnier, Alain Lazartigues 118

Syndrome d'Asperger,
Théorie de la Cohérence Centrale Réduite de Frith et résultats au Test Wisc-R

E. Giusti, L. Bertocci, F. Lucii 123

Bilinguisme et plurilinguisme chez des personnes autistes de haut niveau et chez des personnes atteintes du syndrome d'Asperger

Karine Duvignau, Anna Wawrzyniak..... 127

Qualité de vie, accompagnements, prises en charge et programmes

Qualité de vie des parents d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger. Effet de certains facteurs psychosociaux sur l'ajustement des parents au trouble envahissant du développement : description d'un projet de recherche

Emilie Cappe, René Bobet,

Marion Wolff, Jean-Louis Adrien..... 130

Le programme Auti-Qol.

Programme d'intervention intensive précoce en autisme. Quel impact pour l'enfant ?

Quel impact pour sa famille ?

M.-F. Blondiau, M.-H. Bouchez,

C. Demuylder, V. Lenoir, C. Ninforge,

G. Magerotte, E. Willaye..... 133

Développement de l'enfant avec autisme et prise en charge cognitivo-comportementale

Mélanie Licata, Nelly Coroir,

Martine Bouvard..... 137

Lien entre l'impact et l'acceptation du diagnostic d'autisme et la sévérité du trouble chez l'enfant : étude préliminaire

dans un service de prise en charge au Brésil

Camelia Mazetto 141

Influence du facteur socio-économique sur l'acceptation du diagnostic d'autisme et l'adhésion au traitement :

l'expérience du Centre Pro-Autiste à São Paulo (Brésil)

Edmir Gurgel 145

Programme d'insertion de Porteurs de Troubles Globaux du Développement dans le marché du travail

Maria Clara Nassif..... 148



Le Conseil d'Administration de l'arapi

(issu de l'AG du 7 mars 2008)

Bureau

Présidente : Sophie Biette (Parents)

Vice-Présidents : René Tuffreau (Professionnels)
Patrick Chambres (Parents)

Secrétaire Général :
Jean-Pierre Malen (Professionnels)

Secrétaire Général adjoint :
Jean-Louis Agard (Parents)

Trésorière : Josiane Scicard (Parents)

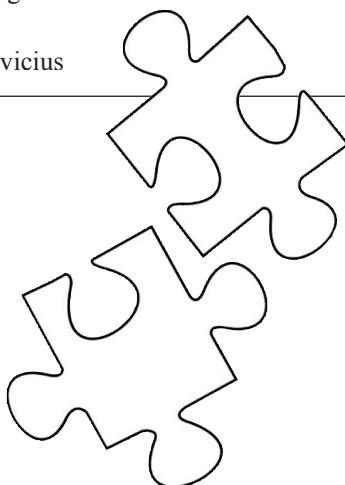
Membres

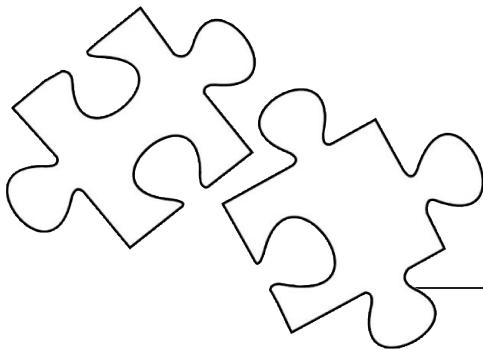
<i>Collège Professionnels</i>	<i>Collège Parents</i>
Magda Antoniadis-Hitoglou	Marc Brunet
Catherine Barthélémy	Henri Doucet
Manuel Bouvard	Marie-France Epagneul
René Cassou	Dominique Kamel
de Saint-Mathurin	Jacqueline
Francesc Cuxart	Mansourian-Robert
Pascale Dansart	Didier Rocque
Jean-Paul Dionisi	Bernadette Salmon
Pascaline Guérin	Jean-Jacques Taillandier
Séverine Recordon-Gaboriaud	
Eric Willaye	

Le Comité Scientifique de l'arapi

Collège professionnels

Amaria Bagdadli	<i>Collège parents</i>
Catherine Barthélémy	Patrick Chambres
Philippe Brun	Henri Doucet
Nadia Chabane	Marie-France Epagneul
Francesc Cuxart	Gilles Pourbaix
Eric Lemonnier	Bernadette Salmon
Ghislain Magerotte	Jean-Jacques Taillandier
Jean-Pierre Malen	
Jean-Pierre Müh	
André Nieoullon	
Bernadette Rogé	
Carole Tardif	
Mônica Zilbovicius	





éditorial

Chers lecteurs,

L'Université d'Automne de l'**arapi** au Croisic en octobre dernier a été très suivie et très appréciée des participants, tant du côté des orateurs que des auditeurs réunis sur le site de Port aux Rocs durant quatre jours. Aussi, très sollicitée pour rendre compte de façon détaillée de cette manifestation, l'**arapi** a décidé, à l'issue de ces journées, de consacrer son prochain numéro de son *Bulletin scientifique* à retranscrire aussi complètement que possible les communications orales et affichées qui y ont été présentées.

Nous y voici donc avec ce numéro 21 du *Bulletin Scientifique* qui, comme vous pouvez le constater, excède très largement le volume habituel de notre publication biannuelle. En effet, nous avons tenu à regrouper dans un seul numéro les textes à propos des conférences, des ateliers et des posters. Ainsi, vous pourrez lire les résumés des conférences plénières réalisés par de jeunes chercheurs qui ont présenté des posters à cette Université d'Automne. Ces textes ont été rédigés en collaboration avec des membres de l'**arapi**. Quant à leurs communications affichées, qui permettent comme toujours un temps d'échanges précieux entre les participants, elles ont fait l'objet dans ce bulletin d'une présentation sous forme d'articles de synthèse des données du poster, écrits par le chercheur ou l'équipe qui le présentait. Les sessions de présentation des posters ont pour vocation de permettre à la communauté internationale de faire part de ses travaux relatifs à l'autisme, quelles que soient les thématiques abordées ; c'est pourquoi les textes des posters s'inscrivent dans les divers champs d'études de l'autisme. Les thèmes qui y sont abordés reflètent ainsi la variété des problématiques de recherche concernant les TED/ASD aujourd'hui, et permettent à tout chercheur, étudiant ou professionnel, dont le poster a été sélectionné par le Comité Scientifique de l'**arapi** en amont de l'Université d'Automne, de faire part de ses travaux, encourageant ainsi le développement de la recherche et de sa diffusion. Je tiens donc à remercier tous ceux et celles qui ont contribué à enrichir nos connaissances lors de cette rencontre, sans oublier l'équipe dévolue à l'organisation, les sponsors et les fidèles donateurs de l'association qui nous ont permis de fonctionner dans d'excellentes conditions.

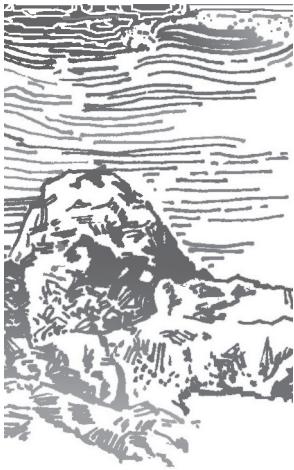
Il fallait donc une Université d'automne de cette envergure pour que ce numéro soit aussi fourni, mais si nous y avons tant tenu, y ajoutant couverture en couleur et photos, c'est aussi pour souligner, par un numéro « un peu spécial », les 10 ans d'existence du *Bulletin Scientifique de l'arapi* ! Ce bulletin a beaucoup évolué au fil des années, et aujourd'hui, avec 21 numéros désormais publiés, je tiens à partager ma joie avec les membres de l'**arapi** pour avoir pu réussir cet engagement au service de la plus large diffusion possible de l'information scientifique sur l'autisme en langue française, engagement tenu grâce à des collaborateurs fidèles et dévoués.

La sortie de ce numéro coïncide avec l'annonce du plan « Autisme 2008-2010 » qui décline trois axes essentiels : mieux connaître pour mieux former ; mieux repérer pour mieux accompagner ; diversifier les approches dans le respect des droits fondamentaux de la personne. Espérons que ces axes qui apparaissent comme des incontournables bien sûr, mais aussi comme des évidences qu'on ne devrait plus avoir à rappeler (car on devrait en être à la mise en application concrète et précise de ces grands axes), soient désormais très vite développés. Et, pour ce faire, espérons qu'un travail concerté ait lieu avec les associations et les professionnels travaillant depuis longtemps dans le domaine et qui ont acquis une expertise irremplaçable. Les CRA, MDPH, CTRA, organismes de formation, Education nationale et autres services d'accompagnement et de santé devront mettre ce plan en œuvre afin qu'une vision claire des désordres du spectre autistique puisse s'installer dans notre hexagone et déboucher sur les accompagnements et les mesures qu'ils nécessitent.

A l'heure où nous sortons ce numéro je veux aussi vous souhaiter un bel été.

Carole Tardif
Rédacteur en chef

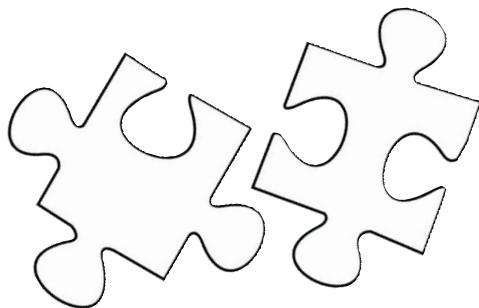
Résumés des conférences



Nous tenons à préciser que les résumés qui suivent sont issus des prises de notes des étudiants boursiers et des membres de l'**arapi** qui ont conjugué leurs efforts pour présenter, de façon synthétique, les conférences. Il ne s'agit donc pas de textes remis par les auteurs des conférences, bien que certains aient pu relire ces résumés.

Nous remercions les étudiants, jeunes chercheurs et les membres de l'**arapi** pour leur travail :

*Jean-Louis Agard, Maud Bernadet, Sophie Biette,
Yannig Bourreau, René Cassou de Saint Mathurin,
Patrick Chambres, Fei Chen, Isabelle Comte Gervais,
Francesc Cuxart, Camelia Dascalu, Jean-Paul Dionisi,
Dominique Donnet-Kamel, Juliette Elie,
Kattalin Etchegoyen, Sonia Fraisse, Elena Giusti,
Pascaline Guérin, Edmir Gurgel, France Lainé,
Mélanie Licata, Ghislain Magerotte, Jean-Pierre Malen,
Camilla Mazetto, Jean-Pierre Müh, Gilles Pourbaix,
Mélina Rivard, Bernadette Rogé, Bernadette Salmon,
Virginie Schaefer, Jean-Jacques Taillandier, Carole Tardif,
Gabriele Tripi, René Tuffreau, Anna Wawrzyniak.*



Participants

Pr. Catherine Barthélémy, présidente du Comité Scientifique de l'**arapi**, modérateur

Mme Donata Vivanti Pagetti, présidente d'Autisme Europe

Mme Mireille Lemahieu, présidente d'Autisme France

M. Marcel Héault, président de Sésame Autisme

Mme Michèle Ducroizet, présidente adjointe de l'Unapei et présidente de la commission autisme

Table ronde avec les associations de parents

Catherine Barthélémy souligne l'importance accordée au partenariat avec la famille dans la pratique quotidienne des professionnels : « *Les parents posent les bonnes questions. Les parents sont garants de l'éthique de la recherche et ils éclaireront les futurs projets des jeunes chercheurs. C'est ce qui a toujours motivé la parité parents - professionnels dans le Conseil d'Administration de l'**arapi** et la présence de parents dans son Comité Scientifique. La thématique choisie pour cette Université d'automne illustre la réalité du quotidien. De quelle personne avec autisme parlons-nous ? Quels sont ses problèmes ?* ».

Donata Vivanti a présenté Autisme Europe comme « *une association de familles ayant pour ambition de représenter les personnes avec autisme qui, malgré leurs besoins complexes, sont avant tout des personnes avec des besoins ordinaires de liberté, d'éducation, de vie intéressante. Leurs besoins spécifiques sont liés à leur autisme et à leur personne* ».

Mireille Lemahieu a rappelé qu'Autisme France regroupe 9 000 familles et 130 associations partenaires en France, Suisse et Belgique. Elle a mis l'accent sur l'importance du diagnostic le plus précoce possible mais aussi sur la question du diagnostic à l'âge adulte. « *Beaucoup trop d'erreurs sont encore faites sur le terrain : diagnostics erronés, confus, sous des appellations diverses, orientations inadaptées. Il y a encore trop souvent une insuffisance du diagnostic d'autisme chez les personnes ayant des conduites inadaptées. Ce diagnostic permettrait de différencier ces personnes et de les orienter vers des équipes compétentes.* »

Marcel Héault a insisté sur l'engagement de la Fédération Sésame Autisme en faveur de la recherche et sur le souhait de voir se mettre en place en France un Institut de l'Autisme. « *Gestionnaire de 70 établissements spéci*

ques, l'association est très attentive à la bientraitance des personnes et de leur famille sans œillères, en soutenant les prises en charge associant les dimensions éducative, sociale et de soins et en respectant les besoins fondamentaux des personnes (liberté, loisirs, travail, ...) ».

Michèle Ducroizet a rappelé que l'Unapei était composée de 700 associations gestionnaires de 2 900 établissements et services accueillant sur le territoire 180 000 personnes handicapées mentales. Elle a soulevé le problème du diagnostic imprécis mettant familles et professionnels de l'accompagnement dans des situations de prise en charge difficiles voire dramatiques.

Catherine Barthélémy a proposé trois thèmes de réflexion :

1) « *Nous sommes tous différents mais nos droits fondamentaux sont les mêmes. Faut-il donc créer des établissements spécifiques pour les personnes avec autisme ?* »

Autisme Europe : « *Traiter différemment ceux qui sont différents, c'est ça l'égalité.* » (Cour européenne des droits de l'homme)

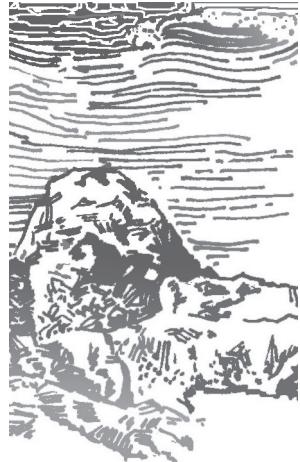
Unapei : « *Les associations fédérées sont libres de leurs choix, certaines associations ont mis en place des établissements spécifiques, mais la plupart ont opté pour la création de sections spécifiques au sein d'établissements plus généralistes, ce qui permet des intégrations, des échanges et des passerelles souvent productives.* »

Fédération Sésame Autisme : « *La création d'établissements spécifiques est nécessaire pour rattraper le retard énorme de l'accueil des personnes autistes, notamment les adultes. De plus, le déficit actuel de personnels formés incite au regroupement. Cependant pour éviter les ghettos, il faut privilégier la création de petites structures avec une ouverture sur l'extérieur. Actuellement, la*

Résumés des conférences



Catherine Barthélémy, Mireille Lemahieu, Michèle Ducroizet, Donata Vivanti-Pagetti et Marcel Héault



situation est plutôt celle du ‘non choix’ vu le manque de places et de formations ».

Autisme France : « *L’objectif est de développer des dispositifs d’accompagnement afin de permettre aux personnes de vivre autant que possible en milieu ordinaire* ».

2) « *Le diagnostic doit être posé au plus près de la personne et le plus précocement possible mais qu’en est-il à l’âge adulte ?* »

Autisme France : « *Il n’est jamais trop tard pour intervenir dans le bon sens, les prises en charge peuvent s’améliorer grâce à un diagnostic même à l’âge adulte* ».

Fédération Sésame Autisme : « *Le diagnostic est nécessaire à l’âge adulte s’il n’a jamais été fait, mais aussi s’il a été fait il y a longtemps. Les nouvelles techniques permettent d’aller de l’avant dans la compréhension des difficultés vécues par les adultes, aidant les familles et les professionnels à mieux s’y adapter. Transcrit et transmis, le diagnostic est un outil de travail nécessaire à la qualité de vie de la personne* ».

Autisme Europe : « *Faire un diagnostic à l’âge adulte peut être difficile par manque de connaissance historique du parcours de la personne, cependant l’évaluation individuelle en tous cas est nécessaire et possible pour proposer à la personne des programmes d’intervention positifs basés sur sa motivation* ».

3) « *Le droit à l’examen médical doit être valorisé et respecté mais, selon l’âge, la procédure doit être adaptée. Comment envisagez-vous le problème de la bientraitance au niveau de la recherche ? Et comment la personne autiste peut-elle donner son avis ?* »

Autisme Europe : « *La recherche doit être valide, rigoureuse et respecter la personne et ses représentants légaux* »

notamment par une information adaptée, par un équilibre entre ce qui est exigé techniquement et les difficultés de la personne, par un certain intérêt pour les volontaires. Une réflexion doit être menée tant dans le choix des techniques d’investigation proposées que dans l’aménagement de la communication » (voir le décalogue dans Chen, Miller et Rosenstein, 2003).

Sésame Autisme : « *Pas de propositions sans rigueur scientifique, et sans respect des familles, notamment pour les recherches pharmaceutiques. Elles sont encore peu considérées comme des partenaires, ainsi certaines familles ayant participé à une recherche n’en reçoivent jamais les résultats* ».

Unapei : « *L’avis des personnes concernées doit être recueilli, notamment par le biais d’associations telle que ‘Nous Aussi’, association de personnes handicapées mentales qui se représentent elles-mêmes, adhérente de l’Unapei. L’Unapei produit des documents de référence destinés aux familles afin de les informer notamment sur la bientraitance. Ainsi, dans le domaine de l’autisme, elle a demandé à l’arapi de rédiger un état des connaissances pour un guide qui est paru en octobre 2007 ‘L’autisme, où en est-on aujourd’hui ?’ composé de trois parties : 1/ état des connaissances rédigé par l’arapi, 2/ repères pour les accompagnants (rédigé par l’Unapei) et 3/ liste des centres ressources autisme. »*

Bibliographie

Chen D.T., Miller F.G., Rosenstein D.L. (2003). Ethical aspects of research into the etiology of autism. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 9(1) : 48-53.



Diagnostic, détection et épidémiologie de l'autisme et des TED

résumé de la conférence du Pr. Eric Fombonne¹

Eric Fombonne fait le point sur les recherches sur les Troubles Envahissants du Développement en articulant son propos autour de trois axes : le diagnostic, la détection et l'épidémiologie.

Evolution des conceptions en matière de diagnostic de l'autisme et des TED

Dans les années quarante, deux médecins - le psychiatre américain Leo Kanner et le pédiatre autrichien Hans Asperger - ont découvert indépendamment ce trouble du développement. Aucun des deux chercheurs n'était au courant des recherches de l'autre. Le terme autisme qui signifie « soi-même » renvoie à la caractéristique la plus remarquable du trouble, à savoir le retrait et les difficultés dans l'interaction sociale. Depuis que l'autisme a été identifié, les chercheurs ont cherché à déterminer les causes de ce désordre. Bien que les signes principaux de l'autisme soient l'isolement social, l'absence de contact visuel, de faibles capacités linguistiques et une absence d'empathie, d'autres symptômes moins connus sont tout aussi importants. De nombreuses personnes avec autisme ont des problèmes pour comprendre les métaphores, les interprétant parfois littéralement. Elles ont aussi des difficultés à imiter les actions des autres. Dans les années soixante, on concevait l'autisme comme une psychose, une schizophrénie de l'enfant. Les théories explicatives de l'autisme renvoient déjà pour certains à l'organicité, mais pour d'autres, il correspondait à un processus psychologique. Notamment, on a parfois évoqué le rôle de la mère « frigidaire » qui était responsable de l'autisme par son manque d'engagement social et d'investissement affectif de l'enfant. Ces théories ont beaucoup évolué et ce type d'explication est complètement obsolète aujourd'hui.

Les moyens d'évaluation et les critères diagnostiques utilisés varient d'une étude à l'autre avec le passage progressif des critères de Lotter et de Rutter aux critères diagnostiques du DSM-III, puis du DSM-IV et de la CIM-

10. Dans le DSM-IV (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4^{ème} édition) on distingue cinq catégories des Troubles Envahissants du Développement :

- 1) Trouble autistique
- 2) Syndrome de Rett
- 3) Syndrome désintégratif de l'enfance
- 4) Syndrome d'Asperger
- 5) Troubles Envahissants du Développement non spécifiés

Il est difficile d'évaluer l'impact spécifique des critères de diagnostic sur les estimations des taux de prévalence parce que la méthodologie des enquêtes varie considérablement par d'autres aspects. Les taux de prévalence varient de 0,7/10 000 à 72,6/10 000. Il existe une corrélation positive entre l'année de publication et le taux de prévalence (Spearman $r = 71$). Cette observation est parfois utilisée pour affirmer que l'incidence de l'autisme augmente. Cependant, de nombreux autres facteurs peuvent expliquer cette tendance, en particulier le fait que l'autisme a été graduellement de mieux en mieux défini et reconnu dans les pays modernes, que les services spécialisés pour les enfants se sont développés, que le concept d'autisme a évolué pour s'élargir notamment aux sujets n'ayant pas de retard intellectuel associé (autisme de « haut niveau » et syndrome d'Asperger). Les recherches évoluent sans cesse, ce qui nous apporte de plus en plus d'informations sur les TED, aujourd'hui on prend en compte plusieurs aspects : génétiques, biochimiques, neurocognitifs...

Détection de l'autisme et des TED

On détecte l'autisme souvent avant l'âge de 3 ans et même avant 2 ans. Le CHAT (Checklist for Autism in Toddlers) aide les médecins à déceler l'autisme dans la petite enfance, de sorte que les programmes éducatifs peuvent être entrepris des mois, voire des années avant que les symptômes les plus marqués n'apparaissent.

¹ Epidémiologiste, Montreal Child's Hospital, 4018 Ste-Catherine West, Montreal, QC, H3Z 1P2, Canada

Résumés des conférences

Il faut rappeler que les instruments de diagnostic actuels - notamment l'ADI (Autistic Diagnostic Interview) qui est l'un des instruments les mieux validés - ne sont utilisables en toute rigueur qu'après l'âge de 4 ans. On parle aussi du spectre autistique (Autism Spectrum Disorders), qui comprend l'autisme classique ou Syndrome de Kanner, le syndrome d'Asperger, le syndrome de Rett, les désordres désintégratifs de l'enfance (ou Syndrome de Heller), et les troubles envahissants du développement non spécifiés, ou PDDnos. Même s'il s'agit de tableaux différents, caractérisés séparément, ils ont aussi des points communs, le plus important étant leur caractère envahissant, plutôt que spécifique.

Epidémiologie de l'autisme et des TED

Les premières études épidémiologiques ont débuté dans le milieu des années soixante en Angleterre et, depuis lors, des études ont été conduites dans la plupart des pays occidentaux (dont quatre en France). A cette époque, on a estimé à 4 pour 10 000 la prévalence de l'autisme. Un total de 29 études publiées dans la littérature internationale a été identifié dans les bases de données (MEDLINE, PsycINFO) et dans les revues de la littérature antérieure (Fombonne, 1999 et 2000a).

En partant d'une définition restreinte, et en l'élargissant au concept de spectre autistique (ou ASD), on a repoussé les frontières du diagnostic...

signalé en Amérique du Nord, en Europe de l'Est, en Scandinavie, au Japon... Certains y voient le signe d'une dégradation environnementale qui augmenterait la fréquence des Troubles Envahissants du Développement et évoquent une « catastrophe sanitaire » et une « épidémie ». Tout ce qu'on sait est basé sur des études de prévalence, qui ont effectivement présenté des chiffres croissants au fil du temps. Ainsi dans les années 1970, on estimait le nombre de cas de 4 à 5 pour 10 000 personnes. Mais à cette époque, on ne tenait pas compte de l'ensemble des troubles envahissants du développement de type autistique, notamment des formes atypiques ou des tableaux incomplets. Les années 1980 ont vu une véritable révolution dans les concepts, dans la manière d'envisager ces TED. Si bien qu'entre 1992 et 1994, on a considérablement élargi la définition des TED au syndrome d'Asperger, aux formes atypiques et aux TED non spécifiques. En partant d'une définition restreinte, et en l'élargissant au concept de spectre autistique (ou ASD), on a repoussé les frontières du diagnostic, ce qui a abouti à des chiffres de l'ordre de 20/10 000 dès 1994. Pour les 16 études restantes, le taux moyen de prévalence est de 9,6/10 000 (médiane : 8,0/10 000).

En fait, tout est parti des travaux réalisés au King's College de Londres. En 1998-1999, Suniti Chakrabarti et Eric Fombonne ont conduit une enquête dans la province du Staffordshire qui différait de tout ce qui avait été fait auparavant en ce que la démarche était nettement plus proactive. Avant cela, on se contentait d'études passives où seulement les cas déjà diagnostiqués ou en traitement étaient compilés. Cette fois-ci, on s'est adressé à tous les professionnels en première ligne dans la détection de cas suspects : infirmières, orthophonistes et même médecins généralistes. Ils ont reçu une formation et des outils de repérage des signes évocateurs de TED, et ont été invités à orienter les enfants, dès la présence d'un seul item ayant une valeur diagnostique, vers un centre d'expertise où le diagnostic final et la caractérisation du profil des patients étaient effectués par de vrais spécialistes de l'autisme. Cela a donné une prévalence globale des TED de 62-63/10 000, 16,8/10 000 pour l'autisme et 45,8/10 000 pour les autres TED.

De plus, Fombonne démontre par son étude faite aux États-Unis que dans certains états, on note un nombre plus important de personnes touchées par l'autisme qu'ailleurs. Par exemple, dans le New Jersey environ 1%, plus précisément 6,6 autistes pour 1 000 ; 60 pour 10 000 ; 1 autiste pour 165 enfants. Les chiffres les plus élevés concernent les états riches des Etats-Unis où il y a beaucoup de services d'aide plus spécialisés pour déterminer les TED. Dans d'autres états, on trouve moins de personnes autistes puisqu'il existe peu de centres médicaux qui s'occupent du diagnostic de l'autisme.

Deux hypothèses environnementales concernant une éventuelle augmentation de l'incidence ont été proposées. La première concerne l'immunisation ROR (rougeole-oreillons-rubéole), un vaccin vivant atténué, qui ne contient pas de thimerosal, donc pas de mercure. Le gastroentérologue londonien Andrew Wakefield a semé le trouble en affirmant avoir retrouvé une infection virale persistante par la souche vaccinale contre la rougeole dans le tube digestif de jeunes patients (15-24 mois) présentant un tableau de symptômes gastro-intestinaux avec syndrome neurologique régressif. Selon lui, les troubles digestifs modifieraient la perméabilité intestinale, permettant à des substances neurotoxiques de passer de l'intestin dans le sang, un passage suffisant pour provoquer des lésions neuronales et un arrêt du développement neurologique des sujets. Avec sa théorie, la couverture vaccinale contre la rougeole est passée de 94 % en 1998 à 82 % en 2004, un taux insuffisant pour assurer la protection de la population. Or le danger de rougeole existe, pas seulement dans les pays en voie de développement : en 1999-2000, des épidémies en Hollande et en Irlande ont tué cinq enfants, et plusieurs dizaines ont été hospitalisés dans un état grave. En 1990-1991, une épidémie de rougeole a frappé les Etats-Unis et 150 personnes en sont mortes. A chaque fois, le taux de couverture vaccinale était tombé bien en-dessous du seuil critique de 90 %.

L'autre hypothèse, celle du mercure sous forme d'éthyl-mercure contenu dans le thimerosal des vaccins non vivants – un stabilisateur employé pour prévenir les infections bactériennes – semblait bien plus plausible biologiquement. Le mercure est connu pour sa toxicité cérébrale, et l'intoxication au mercure mime certains aspects des troubles autistiques. L'alerte a été donnée par une étude qui a tout simplement additionné les doses d'éthyl-mercure reçues entre 0 et 2 ans si le calendrier vaccinal est strictement respecté.

Mais tout d'abord, il faut savoir que ces normes sont faites pour protéger l'ensemble de la population, et qu'elles correspondent non à un seuil de toxicité mais à un seuil de protection maximale. Ensuite les auteurs n'ont pas tenu compte de l'excrétion urinaire et fécale : la durée de vie de l'éthylmercure chez le jeune enfant ne dépasse pas 14 jours. Leur calcul est donc absurde, car à coups de petites expositions épisodiques comme cela arrive avec les vaccinations, le seuil n'est jamais dépassé. Enfin, on n'a constaté aucune corrélation entre l'apparition des TED et la teneur en mercure mesurée dans les cheveux et le sang, et aucune corrélation entre l'évolution de l'incidence des TED et la variation d'exposition au mercure, lorsque le thimerosal a été retiré des vaccins.

Conclusion

Il n'y a pas d'association entre l'autisme et la classe sociale dans toutes les études conduites après 1980 ; de la même façon, l'autisme est également répandu dans toutes les races et cultures. Un taux de 8/10 000 pour la prévalence de l'autisme peut être actuellement retenu. En se fondant sur ce taux, on peut estimer que la prévalence du syndrome d'Asperger est voisine de 2/10 000 et que la prévalence des autres troubles du développement proches de l'autisme mais n'en remplissant pas formellement tous les critères est de 13,6/10 000 (c'est à dire 1,7 x 8/10 000). Au total, on peut par conséquent retenir que la prévalence de toutes les formes de troubles en-vahissants du développement avoisine 24/10 000. Cette estimation est basée sur les études les plus récentes et sur une analyse des résultats publiés.

Compte tenu de la subtilité des signes les plus précoce, l'intérêt se porte actuellement vers la mise au point d'outils de dépistage suffisamment simples pour être utilisés par des médecins et des personnels de santé non spécialisés dans le cadre des examens systématiques des nourrissons et des jeunes enfants. Ceci a pour but de réduire, autant que possible, le délai entre l'apparition des premiers troubles et la prise en charge de l'enfant. Fombonne démontre par la suite l'importance de l'intégration des parents dans le processus thérapeutique.

...l'intérêt se porte actuellement vers la mise au point d'outils de dépistage suffisamment simples pour être utilisés par des médecins et des personnels de santé non spécialisés dans le cadre des examens systématiques des nourrissons et des jeunes enfants.

Bibliographie

American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. 4th ed. Washington, DC: American Psychiatric Association.

Barbaresi, W.J., Katu-sic, S.K., Colligan, R.C., Weaver, A.L., et Jacobsen, S.J. (2005). The incidence of autism in Olmsted County, Minnesota, 1976–1997: results from a population-based study. *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine*, 159:37–44.

Bettelheim B. (1967). *The empty fortress: infantile autism and the birth of the self*. New York: Free Press.

Chakrabarti, S., et Fombonne, E. (2001). Pervasive developmental disorders in preschool children. *JAMA*, 285:3093 3099

Chen, W., Landau, S., Sham, P., et Fombonne, E. (2004). No evidence for links between autism, MMR and measles virus. *Psychological Medicine*, 34:543–553.

Fombonne, E. (2005). Epidemiological studies of autism and pervasive developmental disorders. In: Volkmar F, ed. *Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders*. 3rd ed. New York, NY: Wiley and Sons, 42 69.

Fombonne, E. (2001). Is there an epidemic of autism? *Pediatrics*, 107:411–413.

Fombonne, E. (2003). Epidemiology of autism and other pervasive developmental disorders: an update. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33:365–81.

Fombonne, E. (2003). The prevalence of autism. *JAMA*, 289(1):1–3. 13.

Fombonne, E., et Cook, E. (2003). MMR and autism: consistent epidemiological failure to support the putative association. *Molecular Psychiatry*, 8:133–4.

Fombonne, E., et Chakrabarti, S. (2001). No evidence for a new variant of measles-mumps-rubella– induced autism. *Pediatrics*, 108:E58.

Fombonne, E., Heavey, L., Smeeth, L., et al. (2004). Validation of the diagnosis of autism in general practitioner records. *BMC Public Health*, 4:5

Fombonne, E., Wostear, G., Cooper, V., Harrington, R., et Rutter, M. (2001). The Maudsley long-term follow-up study of adolescent depression. I. Adult rates of psychiatric disorders. *British Journal of Psychiatry*, 179: 210–217.

Kanner, L. (1943). Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child*, 2:217–50.

Schopler, E., Brehm, S.S., Kinsbourne, M., et Reichler, R.J. (1971). Effect of treatment structure on development in autistic children. *Archives of General Psychiatry*, 24:415–21.

Taylor, B., Miller, E., Lingam, R., Andrews, N., Simmons, A., et Stowe, J. (2002). Measles, Mumps, and Rubella vaccination and bowel problems or developmental regression in children with autism: population study. *British Medical Journal*, 324:393 39.



La complexité génétique de l'autisme

résumé de la conférence du Pr. Christian Andres¹

Le professeur Christian Andres a introduit son exposé en soulignant l'explosion des connaissances dans le domaine de la génétique des pathologies neurodéveloppementales depuis sa dernière intervention à l'Université d'automne en octobre 2001. L'autisme est une maladie complexe, son diagnostic repose sur l'observation clinique de signes qui traduisent un dysfonctionnement du cerveau. Bien que la référence aux critères du DSM-IV fasse consensus chez les généticiens, la notion actuelle de « spectre » autistique est mal définie et très liée à la qualité des outils de mesure utilisés. Le conférencier a tenté de dessiner un modèle de « complexe autistique » qui rendrait compte des variations et chevauchements des traits autistiques et des symptômes des autres troubles inclus dans la catégorie plus large des troubles envahissants du développement et du « spectre » autistique (figure 1).

Ainsi définis, ces troubles n'aboutissent pas toujours à un handicap et pourraient s'inscrire en continuité avec des individus « normaux ». Bien qu'une participation génétique soit probable, les formes en sont multiples : maladies monogéniques, polygéniques, liées à l'environnement (exposition à l'alcool, au valproate, aux virus...),

multifactorielles... des combinaisons différentes de ces facteurs pourraient être impliquées chez différents individus. De plus, la part génétique pourrait soit être transmise soit due à une néomutation.

Pour découvrir les gènes impliqués et comprendre leurs mécanismes d'action plusieurs stratégies sont utilisées :

1. la recherche d'*anomalies chromosomiques*, notamment pour préciser les points de rupture où des gènes seraient altérés,
2. l'étude des *génopathies mendéliennes associées à l'autisme*,
3. les *criblages systématiques* du génome en comparant avec des personnes non atteintes, stratégie de plus en plus facile à mettre en œuvre grâce aux développements technologiques,
4. l'exploration de *gènes candidats* et la caractérisation de leur rôle dans le développement du cerveau.

Les anomalies chromosomiques

De nombreuses anomalies (translocations, duplications, délétions...) ont été mises en évidence chez des personnes qui présentent des traits autistiques. Le conférencier cite plus particulièrement des duplications dans la région q11q13 du chromosome 15. L'expression des gènes de cette région diffère selon l'origine parentale du chromosome, cela correspond à la notion d'empreinte génétique. Si le chromosome portant l'anomalie est d'origine maternelle, cela entraîne un syndrome d'Angelman, s'il est d'origine paternelle un syndrome de Prader-Willi. Cette région est très complexe et très riche en gènes.

Un autre exemple est le gène KCNMA1 (Laumonnier et al., 2006) rompu dans une translocation mise en évidence chez une personne atteinte d'autisme. Ce gène code une protéine qui régule le canal BK(Ca), impliqué dans le retour au repos de la synapse. Ainsi un fonctionnement synaptique défaillant, qui pourrait être potentiellement réactivé, pourrait être à l'origine de l'autisme. Une telle hypothèse soulève la question d'une possible réversibilité de certains déficits.

Complexe autistique

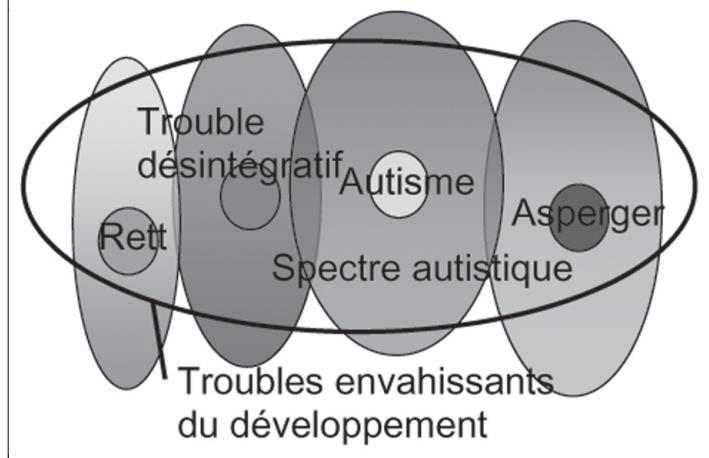


Figure 1 : « le complexe autistique »

¹ Professeur de Biochimie et de Biologie Moléculaire, Université François-Rabelais de Tours, Inserm U930, CHRU de Tours

Les génopathies mendéliennes associées à l'autisme

Une vingtaine de génopathies mendéliennes (où le dysfonctionnement d'un seul gène entraîne la maladie, voir la figure 2) sont associées à l'autisme. Dans la population atteinte de sclérose tubéreuse de Bourneville, par exemple, la prévalence de l'autisme est 100 fois plus élevée que dans la population générale. D'une part, il est important de repérer ces maladies, dont les signes spécifiques apparaissent parfois plus tard, chez les personnes autistes. Mais d'autre part, il ne s'agit pas de réduire la personne à un diagnostic génétique et de ne pas tenir compte des troubles associés.

L'étude de la chaîne physiopathologique de ces maladies peut éclairer le rôle des gènes dans l'apparition des troubles autistiques. Christian Andres a cité notamment la neurofibromatose de type 1, due à des mutations du

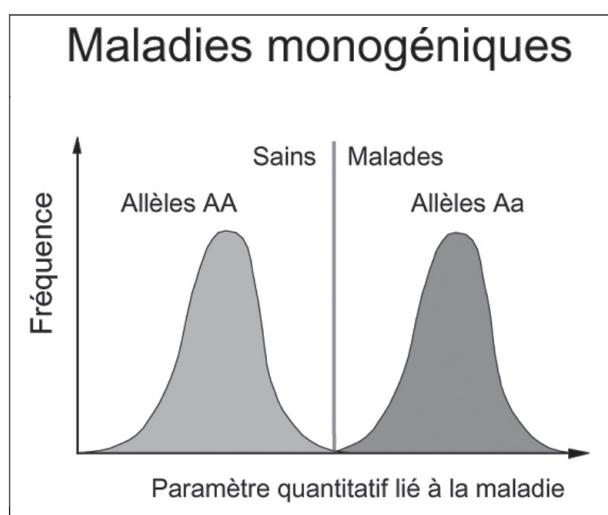


Figure 2 : Les maladies monogéniques, une distinction claire entre sujets atteints (porteurs de l'anomalie génétique) et sujets sains, ici l'exemple d'une maladie dominante, entraînée par la présence d'un allèle a.

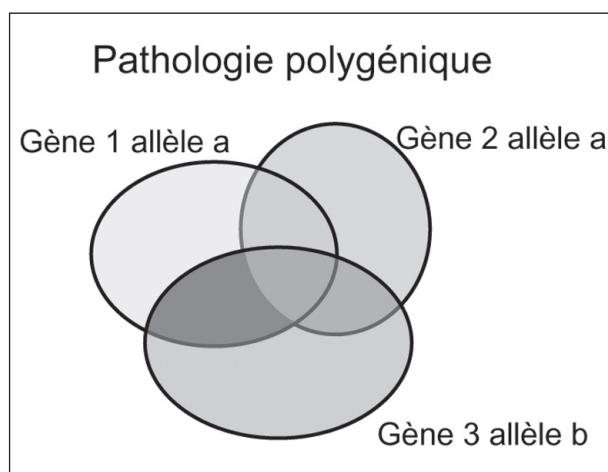


Figure 3 : un modèle de maladie résultant de l'action de trois gènes. Les personnes atteintes se situent à l'intersection des trois surfaces

gène NF1. L'action de la protéine OMG, codée par un gène situé au locus NF1 et dont le gène a été associé à l'autisme, a été étudiée chez le rat où elle intervient à la fin de la myélinisation. Cette protéine a deux fonctions, au niveau de la régulation de la prolifération neuronale et de l'inhibition de l'extension des axones. Son effet sur le développement pourrait dépendre du stade où elle s'exprime.

Les criblages systématiques

Dans différentes études, l'autisme a été associé à de nombreuses régions situées sur presque tous les chromosomes, notamment sur les chromosomes 2, 7 et 15. Une région particulièrement intéressante est la région 7q32 qui comprend une soixantaine de gènes. L'équipe de Christian Andres y a étudié le gène UBE2H, membre d'une grande famille de gènes exprimés dans le système nerveux central. Il pourrait constituer un gène de susceptibilité à l'autisme.

Les gènes candidats

L'autisme pourrait être le résultat de l'action combinée de quelques gènes ou d'une maladie polygénique dans laquelle de nombreux gènes sont en cause. Chacun ayant individuellement un effet assez faible c'est l'association de leurs effets propres ou des effets de plusieurs allèles (formes variables d'un gène), conférant chacun une part de susceptibilité, qui déclenche la maladie. Ce modèle rend mieux compte de pathologies où la limite entre sujet sain et sujet malade est plus difficile à définir comme les figures 3 et 4 le montrent.

Actuellement plus de 30 gènes seraient impliqués dans des facteurs de susceptibilité à l'autisme. Des études sur des groupes de patients plus importants seraient nécessaires pour mieux étayer ces conclusions.

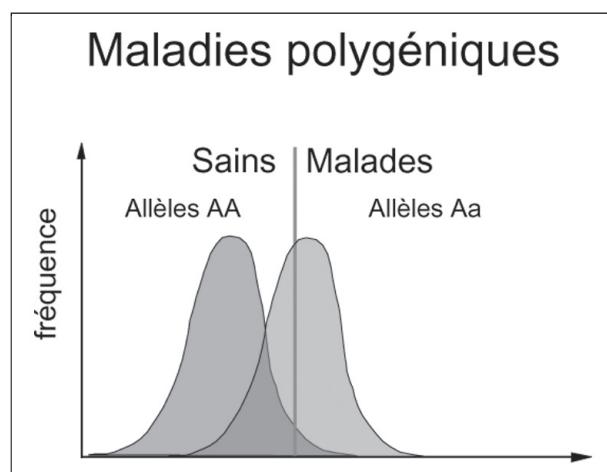


Figure 4 : un modèle de l'influence de plusieurs gènes dans une maladie, la limite entre malades et sains est plus difficile à tracer si l'on ne considère qu'un seul gène.

Résumés des conférences

Quelques exemples de gènes candidats étudiés :

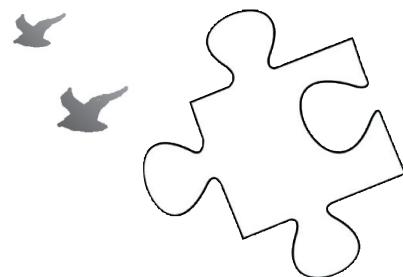
- Le gène « *Engrailed* », caractérisé chez la drosophile, s'exprime pendant la genèse du cervelet. Dans des études sur des souris transgéniques le cervelet est atrophié lorsque ce gène est inactivé. Des anomalies cérébelleuses ont été mises en évidence dans l'autisme, notamment dans les travaux d'imagerie de l'équipe d'Eric Courchesne. Ce gène a été associé à l'autisme dans une étude faite à Tours à 1995. Ensuite, en 2003, une étude américaine n'a trouvé aucune association. Enfin, en 2004 et 2005, deux publications ont apporté de nouvelles données en faveur d'une association.
La protéine codée par ce gène aurait un rôle semblable à celui du gène *OGMP* dans le développement des connexions neuronales, un genre de protéine « couteau suisse » qui intervient avec des rôles variés.
- L'autisme est souvent associé aux déficiences mentales. Ces déficiences peuvent être spécifiques liées au chromosome X, non spécifiques liées à l'X (c'est à dire sans autres anomalies que la déficience mentale) ou autosomiques. Dans une même famille porteuse d'un de ces gènes il y a souvent des sujets qui portent des pathologies différentes, environ le tiers des individus atteints ont un autisme, les autres une déficience mentale seule. La mutation du gène *NLGN4* a été décrite par l'équipe de Bourgeron dans des cas d'autisme, cependant dans une famille étudiée à Tours, des cas d'autisme et de retard mental sont associés à la même mutation. Ceci pose la question des mécanismes physiopathologiques communs aux deux pathologies et des facteurs spécifiques entraînent le développement de l'une ou de l'autre.

Cette explosion de connaissances permet au moins d'affirmer que l'autisme est une maladie très complexe et que beaucoup reste à faire.

Cette explosion de connaissances permet au moins d'affirmer que l'autisme est une maladie très complexe et que beaucoup reste à faire. Un même gène muté pourraient contribuer à l'apparition de plusieurs syndromes -autisme, Asperger ou déficience mentale- chez différents individus, selon où et quand il s'exprime, son association ou non avec d'autres particularités génétiques, son interaction avec des facteurs environnementaux comme des virus ou des médicaments ou toxines. **Le gène n'est qu'un outil servant à fabriquer une protéine et le fonctionnement des protéines est un vaste domaine qui n'est que partiellement connu.**

Bibliographie

- Benayed, R., Gharani, N., Rossman, I., Mancuso, V., Lazar, G., Kamdar, S., Bruse, S.E., Tischfield, S., Smith, B.J., Zimmerman, R.A., Dicicco-Bloom, E., Brzustowicz, M., Millonig, J.H. (2005). Support for the homeobox transcription factor gene ENGRAILED 2 as an autism spectrum disorder susceptibility locus. *American Journal of Human Genetics*, Nov;77(5):851-68.
- Brunet, I., Weinl, C., Piper, M., Trembleau, A., Volovitch, M., Harris, W., Prochiantz, A., Holt, C. (2005). The transcription factor *Engrailed-2* guides retinal axons. *Nature*, Nov 3;438(7064):94-8.
- Gharani, N., Benayed, R., Mancuso, V., Brzustowicz, L.M., Millonig, J.H. (2004). Association of the homeobox transcription factor, ENGRAILED 2, 3, with autism spectrum disorder. *Molecular Psychiatry*, May;9(5):474-84.
- Laumonnier, F., Roger, S., Guérin, P., Molinari, F., M'rard, R., Cahard, D., Belhadj, A., Halayem, M., Persico, A.M., Elia, M., Romano, V., Holbert, S., Andres, C., Chaabouni, H., Colleaux, L., Constant, J., Le Guennec, J.Y., Briault S. (2006). Association of a functional deficit of the BKCa channel, a synaptic regulator of neuronal excitability, with autism and mental retardation. *American Journal of Psychiatry*, 163:9.
- Laumonnier, F., Bonnet-Brilhault, F., Gomot, M., Blanc, R., David, A., Moizard, M.P., Raynaud, M., Ronce, N., Lemonnier, E., Calvas, P., Laudier, B., Chelly, J., Fryns, J.P., Ropers, H.H., Hamel, B.C., Andres, C., Barthélémy, C., Moraine, C., Briault, S. (2004). X-linked mental retardation and autism are associated with a mutation in the *NLGN4* gene, a member of the neuroligin family. *American Journal of Human Genetics*, Mar;74(3):552-7. Epub 2004 Feb 12.
- Petit, E., Herault, J., Martineau, J., Perrot, A., Barthélémy, C., Hameury, L., Sauvage, D., Lelord, G., Müh J.P. (1995). Association study with two markers of a human homeo-gene in infantile autism. *Journal of Medical Genetics*, 1995 Apr;32(4):269-74.
- Vouc'h, P., Martin, I., Bonnet-Brilhault, F., Marouillat, S., Barthélémy, C., Müh, J., Andres, C. (2003). Mutation screening and association study of the *UBE2H* gene on chromosome 7q32 in autistic disorder. *Psychiatric Genetics*, Dec;13(4):221-5.
- Zhong, H., Serajee, F.J., Nabi, R., Huq, A.H. (2003). No association between the *EN2* gene and autistic disorder. *Journal of Medical Genetics*, Jan;40(1):e4.



Troubles du comportement

L'impact des comportements problématiques sur la personne et sur la famille

résumé de la conférence de Marc J. Tassé¹

L'auteur articule son exposé autour de trois axes : la définition des troubles du comportement, les coûts qui sont associés à ces troubles, l'évaluation de la gravité et l'évaluation fonctionnelle globale de ces troubles.

1- Définition des troubles du comportement

Malgré l'importance et la longévité de la problématique, les troubles du comportement restent un problème flou et encore mal défini, même mal compris à l'heure actuelle ; c'est pourquoi Marc Tassé souhaite débuter son exposé en affinant cette définition.

Il précise que, pour lui, on peut dénommer indifféremment les troubles du comportement par « comportements problématiques » ou « troubles du comportement » ou même « troubles graves du comportement », qui seront nettement préférés à d'autres termes (tels que « comportements inadéquats » ou « comportements mésadaptés », par exemple) car il est possible qu'un comportement tel que « frapper quelqu'un » puisse être tout à fait adapté à une situation.

En fait, ce qui définit un comportement comme étant problématique, c'est bien souvent le contexte dans lequel le comportement se situe. Un comportement (un enfant avec autisme qui frappe des mains ou qui se balance par exemple) pourra très bien être toléré à la maison, mais deviendra problématique à l'école, étant donné que les attentes de ces divers milieux sont différentes. Les personnes présentes dans le milieu vont contribuer à définir ces attentes ; leur tolérance, leur compétence à intervenir

de façon efficace, leur habileté à prévenir les troubles du comportement y aideront.

La fréquence, l'intensité et la durée vont participer aussi à ce qu'un comportement devienne problématique ou non.

La nature du comportement va également déterminer si un comportement est problématique, c'est-à-dire qu'il faut savoir si ce comportement est illégal ou illicite.

Marc Tassé souligne la tendance à définir, parfois, un trouble du comportement par sa topographie. Il invite à la prudence sur ce sujet car, malgré les grandes catégories de comportements problématiques déjà existantes (comportements d'agression envers autrui, comportements d'automutilation et comportements de destruction du matériel), on constate que cette liste est loin d'être exhaustive. En effet, certains comportements, en apparence anodins (comme boire de l'eau ou rester debout), peuvent devenir problématiques s'ils s'intensifient.

On sait que les comportements stéréotypés, répétitifs, d'autostimulation sont, chez les enfants atteints d'autisme, problématiques.

L'auteur s'appuie sur les travaux de Carron et ses collègues (2005), qui s'intéressent également à la définition d'un comportement problématique (recherches débouchant sur une liste de 25 comportements définis comme problématiques chez des personnes traumatisées cérébrales), pour montrer qu'une liste est toujours incomplète et qu'il est plus judicieux de ne pas en créer.

Ainsi, Tassé conclut cette tentative de définition en citant Emerson (2001) qui souligne qu'« *il n'existe pas de consensus clair sur la définition de 'trouble du comportement'* ».

¹ Ph. D., psychologue, University of South Florida, Tampa, USA

Résumés des conférences

Marc Tassé poursuit son exposé en présentant une de ses études, réalisée en collaboration avec plusieurs de ses collègues au Québec (Tassé, Sabourin, Garcin et Lecavalier, sous presse), et qui avait pour but de dégager un consensus sur une définition d'un « trouble du comportement » et d'un « trouble grave du comportement ». Dans cette recherche, ils ont utilisé la méthode Delphi qui cherche à recueillir l'avis d'experts – représentés par des professionnels du réseau Déficience Intellectuelle (DI) et Troubles Envahissants du Développement (TED) (psychologues, éducateurs, travailleurs sociaux, chercheurs, etc.) – sur deux définitions données (une pour « trouble du comportement », l'autre pour « trouble grave du comportement »), en leur demandant leur degré d'accord ou de désaccord avec ces définitions, puis en leur demandant l'analyse des conséquences possibles d'un trouble du comportement qui pourraient indiquer sa gravité. Lorsque les experts étaient en désaccord, les chercheurs leur demandaient de proposer une définition. L'objectif fixé dans cette étude était de 85% d'accord des experts avec l'énoncé proposé.

16 Centres de réadaptations en DI ou TED (sur 22) ont participé à cette étude. 54% des professionnels ont répondu lors du premier envoi du questionnaire, puis 83% lors du deuxième envoi, population représentée en majorité par des femmes et par un niveau d'études très variable.

...dans la recherche, l'ambiguité sur la définition des troubles du comportement devient problématique lorsqu'on s'intéresse aux taux de prévalence, qui varient ainsi de 10 à 50 %.

est préjudiciable à la personne ou à son environnement social ou physique et dont la gravité ou l'impact se situe sur un continuum. », il s'agit donc de quelque chose qu'on peut mesurer en terme de gravité.

La définition finale d'un « trouble grave du comportement » retenue par 93% des experts est la suivante : « *Un trouble du comportement est jugé grave s'il met en danger, réellement ou potentiellement, l'intégrité physique ou psychologique de la personne, d'autrui ou de l'environnement ou qu'il compromet sa liberté, son intégration ou ses liens sociaux.* »

L'auteur liste ensuite la majorité des impacts des troubles graves du comportement retenus par les experts ; on trouve notamment : la nécessité d'avoir une surveillance accrue à 96%, le stress et la détresse que cela génère chez autrui à 96% (problème dont il reparlera un peu plus loin), la nuisance à l'adaptation de la personne ou à ses apprentissages (94%), l'atteinte à la propriété de la personne ou à celle d'autrui (94%).

Marc Tassé remarque que, dans la recherche, l'ambiguité sur la définition des troubles du comportement devient problématique lorsqu'on s'intéresse aux taux de prévalence, qui varient ainsi de 10 à 50 %. La variabilité des taux de prévalence peut être justifiée par les différentes listes faites des comportements problématiques identifiés, par les différentes mesures, par les différents environnements (les taux de prévalence sont plus importants dans un milieu plus contraignant).

2- Coûts associés aux troubles du comportement

Marc Tassé souhaite alors aborder le deuxième point de son exposé : les coûts associés aux troubles du comportement.

Les comportements problématiques coûtent cher à la personne elle-même, en ce qui concerne sa qualité de vie, sa santé. Ses comportements provoquent des difficultés avec la famille, les amis ; ils causent la perte d'activités, la perte d'intégration, la perte d'accès à des loisirs, à des classes normales ou régulières. Il y a d'autres conséquences importantes de ces comportements problématiques qui sont le placement dans des milieux plus restrictifs et aussi, l'utilisation de moyens contraignants, y compris la contention chimique.

L'auteur souligne une conséquence importante mais souvent négligée, celle de la détresse émotionnelle éprouvée par la famille, autant par les parents que par la fratrie.

Il cite une étude proposée par Hasting et ses collègues (Hastings et Beck, 2004) concernant le niveau de stress ressenti au sein du milieu familial. Il ajoute que la famille n'est pas la seule touchée par ces comportements ; en effet, les intervenants et les professionnels sont également très affectés et ressentent beaucoup de stress. Dans des études concernant l'utilisation des contentions ou des mesures contraignantes, il a été constaté que le niveau de sévérité et la longueur de restriction sont fortement corrélés avec l'intervenant qui met en place ces mesures. Notamment, lors des consultations en psychiatrie, il a été remarqué que la gravité du comportement problématique est nettement supérieure lorsque l'intervenant qui accompagne la personne TED ou DI a été blessée ou visée par des troubles graves du comportement.

Les comportements problématiques peuvent également avoir des conséquences sur le réseau. Cela nécessite des besoins de soutien et des formations plus spécialisées. Marc Tassé parle aussi des coûts de services spécialisés associés aux « troubles du comportement » qui sont bien souvent plus constants pour les établissements.

Ces coûts ont été estimés, par le NIH (2000), à plus de 3 milliards de dollars américains pour les services associés aux troubles graves du comportement.

Au Québec, une étude, publiée par la Commission de la Santé et de la Sécurité au Travail, indique que 1,5 million de dollars canadiens est dépensé en accidents de travail,

ce qui se traduit par le remplacement de personnel blessé et la perte de productivité des employés blessés par des troubles du comportement.

Marc Tassé tient à s'arrêter ensuite sur le problème de stress rencontré par la famille à cause des comportements problématiques en s'appuyant sur une étude menée par Lecavalier et ses collègues (2006) auprès d'enfants atteints de TED, âgés de 3 à 18 ans. Cette étude a pour objectif d'évaluer le niveau de stress présent chez les parents mais aussi chez les enseignants et d'identifier les corrélations de ce stress.

Les chercheurs ont comparé le stress des parents et celui des enseignants à une grille de comportements problématiques, Grille d'Evaluation Comportementale pour Enfants Nisonger (GECEN) (Tassé et al., 2000) ; il s'agit d'une échelle de type check-list qui a deux composantes, l'une, compétences sociales, l'autre, comportements problématiques. Les chercheurs ont d'abord demandé aux enseignants quelles étaient leur connaissances sur les concepts de l'ABA et celles des TED, afin de corrélérer l'auto-rapport des enseignants à leur niveau de stress.

Il ressort de cette étude que plus l'enfant a un faible niveau de comportement adaptatif, plus le stress parental est élevé, et inversement. La présence de troubles des conduites – (forme de troubles du comportement) du style agression, refus de coopérer – corrèle fortement avec le stress des parents, ainsi que les rituels, l'anxiété, l'hyperactivité, l'automutilation, etc.

Chez les enseignants, on constate sensiblement la même chose que chez les parents. On remarque également une corrélation entre les connaissances des enseignants sur l'ABA et sur les TED et leur stress : mieux l'enseignant connaît ces concepts, moins le stress est élevé.

3- Evaluation fonctionnelle des troubles du comportement

L'auteur traite, dans une troisième partie, de l'évaluation et commence par poser la question de savoir pourquoi les parents et les enseignants ne sont pas toujours d'accord sur l'évaluation du comportement. Il précise que cela n'a rien d'étonnant puisqu'il s'agit de deux contextes différents, avec des attentes très différentes. Les études d'Achenbach montrent que ce ne sont pas des informations qui s'opposent, mais plutôt des informations qui se complètent. Donc pour obtenir une évaluation globale des comportements, il faut évaluer les contextes et la survenue des comportements dans ces différents contextes. Les comportements ont souvent des fréquences et des intensités différentes selon le contexte, ce qui signifie que ces comportements auraient donc des fonctions différentes par rapport au contexte dans lequel ils se manifestent.

Marc Tassé nous présente les résultats d'une étude qui compare un groupe d'enfants avec autisme et un sans autisme. Après appariement en âge, en sexe et en QI, il a été constaté que, au niveau des comportements problé-

matiques et des compétences en terme de différences entre le groupe TED et non TED, le profil des parents et des enseignants est relativement similaire.

Lorsqu'on tente d'utiliser une méthode d'analyse discriminante pour identifier un enfant avec ou sans TED, on remarque que, sur base de l'information fournie par les parents, la précision est de 81% et que sur celle des enseignants, la précision s'élève à 85,5%. Il semble donc nécessaire d'allier les deux informations qui fournissent ensemble une information plus précise.

Marc Tassé terminera son exposé en discutant de l'évaluation de la fonction des comportements problématiques, il parlera d'évaluation fonctionnelle complète, globale, ou « multimodale ». Il est important de ne pas considérer le comportement problématique comme étant

uniquement influencé par des antécédents et des conséquences mais comme étant aussi dû à des problèmes de santé physique, de santé mentale, de médication, etc.

L'auteur insistera, dans cette partie, sur un domaine qui est souvent sous-évalué et mal compris : la douleur (problème de dentition, de digestion,...) qui va déclencher ou maintenir un trouble du comportement, freinant donc le diagnostic et l'évaluation.

Marc Tassé s'appuie sur une étude de Horner pour expliquer que, de nos jours, avant d'intervenir sur un comportement, on va toujours chercher à connaître la fonction de celui-ci.

L'auteur souligne également l'importance d'intervenir le plus tôt possible car si ce n'est pas le cas, alors les comportements problématiques vont persister à l'âge adulte et il sera encore plus compliquer de les éviter.

En résumé, Marc Tassé suggère qu'il est nécessaire de bien définir ce qu'est un trouble du comportement, afin de pouvoir mieux les identifier et donc pouvoir mieux intervenir.

A la question « *C'est quoi l'intervention à recommander dans telle ou telle situation ?* », Marc Tassé répond : « *Je n'en ai aucune idée* ». Il explique que c'est comme si quelqu'un allait chez le docteur et qu'il lui demandait un traitement sans lui avoir expliqué les symptômes de sa maladie et sans qu'il l'ait ausculté. Il est donc essentiel de faire une bonne évaluation fonctionnelle globale, avant d'envisager un plan d'intervention.

Il ne faut pas oublier non plus d'obtenir des informations de sources multiples : les parents, les intervenants, les enseignants, la fratrie, parfois les pairs...

Finalement, il tient à rappeler qu'on parle souvent de soutien à la personne, mais qu'il ne faut pas oublier le

Les comportements ont souvent des fréquences et des intensités différentes selon le contexte, ce qui signifie que ces comportements auraient donc des fonctions différentes par rapport au contexte dans lequel ils se manifestent.

Résumés des conférences

soutien aux familles et aussi aux intervenants qui ont à composer avec des comportements problématiques au quotidien.

Bibliographie

Caron, J., Fleury, M-J., Godbout, D. et Desranleau, M. (2005). *Traumatisés crânio-cérébraux présentant des troubles graves du comportement: définition, mesure et détermination des besoins pour l'organisation des services*. Rapport de recherche présenté à : Programme régional d'expertise multidisciplinaire en troubles graves du comportement, Ministère de la Santé et des Services sociaux et Société de l'assurance automobile du Québec.

Emerson, E. (2001). *Challenging Behaviour: analysis and interventions in people with severe intellectual disabilities*. Cambridge University Press.

Hastings, R.P. et Beck, A. (2004). Practitioner review: Stress intervention for parents of children with intellectual disabilities. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45, 1338-1349.

Lecavalier, L., Leone, S. et Wiltz, J. (2006). The impact of behaviour problems on caregiver stress in young people with autism spectrum disorders. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50, 172-183.

Tassé, M. J., Morin, I. N. et Girouard, N. (2000). Traduction et validation canadienne-française du Nisonger Child Behavior Rating Form. *Canadian Psychology*, 41, 116-123.

Tassé, Sabourin, Garcin et Lecavalier, sous presse.

Comportements-défis : évaluation et intervention. Richesse d'une démarche clinique



résumé de la conférence d'Eric Willaye¹

Le comportement pour une personne avec autisme est le meilleur moyen pour se débrouiller dans l'environnement que nous lui proposons. En ce qui concerne la clinique des comportements-défis, comme ils répondent à un intérêt individuel, ils nécessitent l'utilisation des différents outils d'évaluation et d'observation directe. De plus, il est important, non pas de traiter l'automutilation, l'agression, les destructions, mais d'intervenir auprès de Monsieur X pour son automutilation. Eric Willaye parle également d'une clinique « totale », c'est-à-dire d'une clinique qui n'est pas faite de recettes toutes prêtes mais qui est issue d'un effort d'élaboration

conjoint des différents intervenants tant de l'évaluation que des procédures d'intervention.

Pour cela il faut évaluer la demande, évaluer et observer ce qui se joue autour de la problématique.

La clinique des comportements-défis est donc collaborative et transdisciplinaire dans le sens où les parents, les éducateurs, les psychologues et les médecins sont en lien direct.

Puis, à partir de là, émettre une ou des hypothèses pour permettre la mise au point des stratégies d'intervention et ainsi fixer des priorités. Seulement après ce travail, l'intervention devient possible. Aussi, une évaluation de l'intervention devra être faite. De plus, cette méthodologie doit être intégrée en milieu naturel.

La clinique des comportements-défis est donc collaborative et transdisciplinaire dans le sens où les parents, les éducateurs, les psychologues et les médecins sont en lien direct. Tous les partenaires sont des cliniciens potentiels.

- La clinique de l'observation nécessite une connaissance « parfaite » de l'autisme, du fonctionnement des personnes avec autisme. Mais Eric Willaye nous questionne : « *Avons nous une si bonne théorie de l'esprit pour que nous soyons à même de comprendre leurs réactions ?* ».
- La clinique de l'intervention quant à elle nécessite un « contextual fit » (va-t-elle répondre aux préoccupations qu'ont les personnes qui accompagnent la personne avec autisme ?), des évaluations permanentes, des vérifications de son efficacité et enfin une vérification de sa validité sociale.

¹ Docteur en Psychologie, Directeur du Service Universitaire Spécialisé pour personnes avec Autisme (SUSA asbl), Université de Mons-Hainaut, Mons, Belgique

Résumés des conférences

Définir

Il existe un certain nombre de catégories de comportements problèmes : l'automutilation (se frapper la tête, coups ou doigts dans l'œil, se mordre...), la destruction (jeter des objets, casser, renverser des meubles...), les stéréotypies ou l'autostimulation (balancements, mouvement des mains, bruits répétitifs...), les agressions (frapper, tirer les cheveux, pousser...), l'anti-social (crier, se mettre en colère, s'enfuir, se déshabiller...), l'alimentation (hypersélectivité, vomissement, pica...).

Cependant ce qui va définir des problèmes de comportement, c'est la tolérance du ou des milieux, le contexte, la fréquence et l'intensité. « *C'est le milieu qui va définir qu'il s'agit d'un problème de comportement... en particulier quand il décidera d'agir* ».

Observer

Le modèle fonctionnel (adapté de Horner et al., 1996) permet de mettre en évidence quels sont les événements contextuels, les antécédents et les conséquences du comportement-problème. Il est en effet important de voir ce qui précède le comportement ainsi que les conséquences, qui sont les conditions pour l'apparition future du comportement. Les événements contextuels (« *establishing operation* ») sont aussi très importants, tels qu'une période de constipation. Il est également nécessaire de prendre en compte le contexte biologique (diagnostic, santé, trouble sensoriel, consommation...), physique (espace personnel, organisation, prévisibilité, qualité de vie...) et socio-culturel (qualité de vie).

Evaluer

« *L'évaluation fonctionnelle des comportements est un processus systématique pour la compréhension de comportements-problèmes et des facteurs qui contribuent à*

leur apparition et à leur maintien » (Sugai, Lewis-Palmer et Hagan-Burke, 1999-2000).

L'évaluation fonctionnelle propose des hypothèses quant à l'apparition des troubles du comportement. Lorsque l'intervention est efficace, l'hypothèse émise peut probablement être estimée comme correcte, mais il est vrai qu'il est difficile d'avoir une confirmation réelle sur la fonction des troubles du comportement. L'auteur met en évidence trois étapes fondamentales à réaliser pour effectuer l'analyse fonctionnelle :

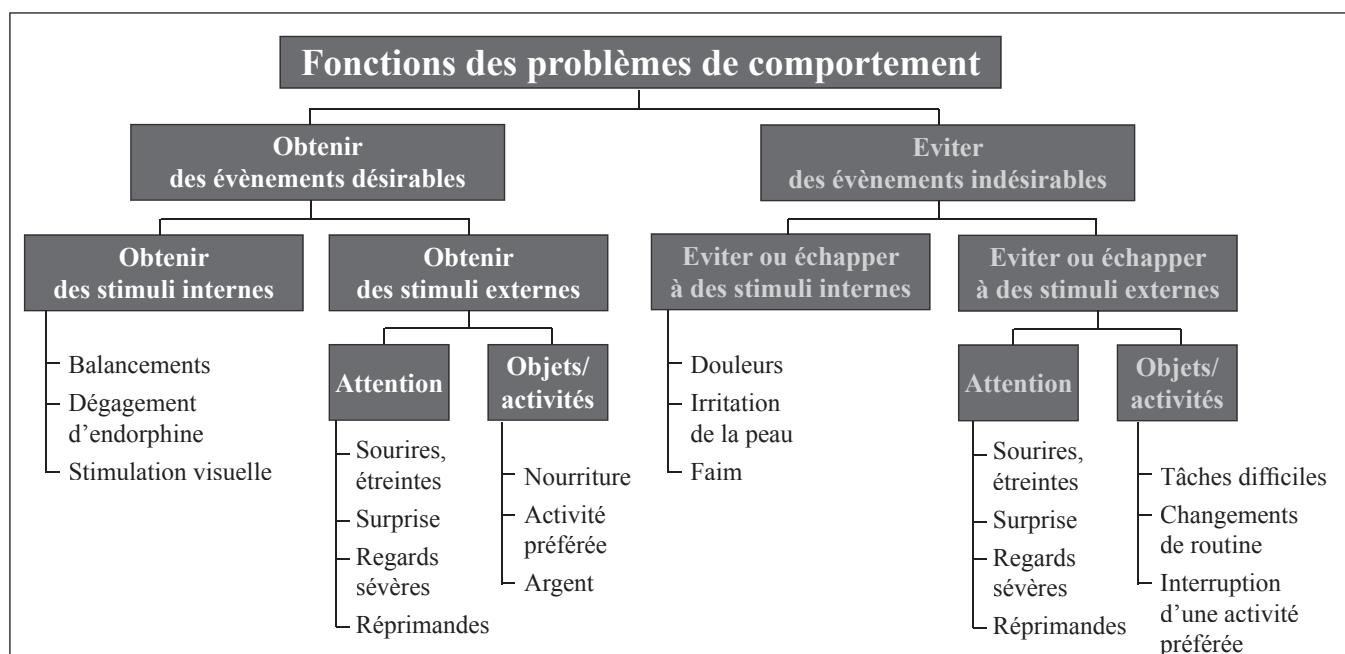
- 1) Décrire le ou les comportement(s) indésirables de façon opérationnelle,
- 2) Prédire les moments et situations durant lesquels les comportements indésirables apparaissent ou n'apparaissent pas au travers du panel le plus complet possible des activités les plus caractéristiques,
- 3) Définir la ou les fonctions (renforçateur ou de maintien) que les comportements indésirables produisent pour les personnes.

« *C'est le milieu qui va définir qu'il s'agit d'un problème de comportement... en particulier quand il décidera d'agir* »

Trois outils existent pour faciliter l'identification de l'hypothèse fonctionnelle : le guide d'interview, l'observation directe et l'analyse fonctionnelle.

Comprendre

Les comportements indésirables sont fonctionnels, c'est-à-dire qu'ils servent à la personne avec autisme pour couvrir un certain nombre de leurs besoins, fondamentaux ou non (voir tableau ci-dessous).



Résumés des conférences

Agir

Plutôt que de vouloir supprimer les comportements qui posent problème (au risque de les renforcer compte tenu de l'intérêt qu'on va leur porter), il est préférable de développer le « *soutien positif aux comportements positifs* ». Ces derniers sont susceptibles non seulement d'aider les personnes à dépasser leurs comportements-problèmes mais aussi à développer leur autonomie et leur goût de vivre. L'accent est mis sur l'acquisition de comportements adaptés et sur la prévention plutôt que sur les procédures de réduction.

Le soutien positif aux comportements positifs a trois actions principales :

- 1) les changements dans l'environnement pour rendre les problèmes de comportements non-significatifs ;
- 2) l'apprentissage de comportements appropriés qui rendent les comportements-problèmes inefficaces ;
- 3) la manipulation des conséquences afin d'assurer que les comportements appropriés sont renforcés de manière plus consistante et plus puissante que ne le sont les comportements problèmes.

La cohérence est la seule garante pour que l'intervention fonctionne.

Un défi pour la clinique : changer les systèmes

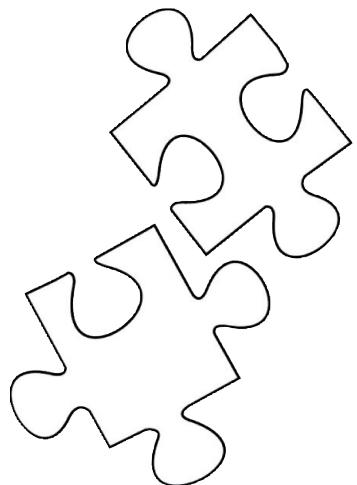
La famille : en impliquant le milieu familial dans l'évaluation ainsi que le réseau le plus large possible, en valorisant les données de recherches qui démontrent l'efficacité des stratégies d'intervention et en fournissant des formations à l'intention des familles.

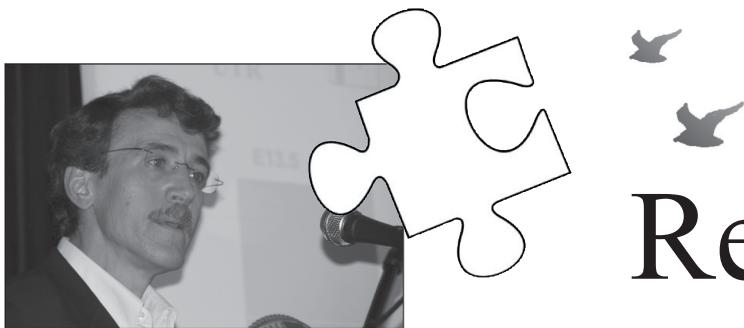
L'équipe : en mettant en place de réelles modalités de collaboration entre les milieux, en passant d'une culture où la personne pose problème à une culture où l'environnement pose problème, en passant d'une culture de la constatation à une culture de l'intervention et, enfin, en travaillant en équipe.

L'organisation des services : rôle fondamental du management (communication, esprit d'équipe, support à l'équipe, satisfaction au travail, valorisation du personnel) ; le défi - dans la durée - est de changer de modèle et de passer à des services « *centrés sur la personne* ».

Politique-Pouvoirs : en confirmant l'utilisation de modèles en fonction des connaissances scientifiques actuelles ; en considérant que tous ont les mêmes droits de vivre dans les conditions les plus proches possibles de la normale et enfin en assurant la promotion des actions de recherche, en particulier sur l'évaluation des sciences appliquées et sur la mise en place de nouvelles modalités de services.

« *L'expérience est une lanterne que l'on porte dans le dos et qui n'éclaire que le chemin parcouru* ». *Confucius*





Retard mental

Génétique et physiopathologie des retards mentaux : frontières entre retard mental et autisme

résumé de la conférence du Pr. Jamel Chelly¹

Le retard mental se traduit par une diminution des performances intellectuelles touchant l'ensemble des performances (APA, 2000).

Ce syndrome et sa sévérité peuvent être évalués en mesurant les performances intellectuelles dont le résultat est exprimé sous forme de quotient intellectuel (QI). Une diminution du QI (< 70) entraîne une diminution des fonctions adaptatives de l'individu.

Dans la population générale, le retard mental touche 2 à 3% des individus. L'auteur précise qu'il existe des troubles du comportement associé au retard mental, en particulier de type autistique, chez 30% des personnes atteintes. Un diagnostic précis permet alors une prise en charge plus adaptée.

L'auteur souligne que le retard mental touche environ 70-80% des personnes autistes. Il pose donc la question de l'existence d'une double pathologie (autisme et retard mental) ou l'existence d'une seule et même entité exprimée avec des signes différents se situant dans un continuum, eu égard au chevauchement de ces deux pathologies, en fonction des arguments issus des recherches en génétique et physiopathologie.

Les causes du retard mental sont très hétérogènes et peuvent être liées à une naissance prématurée, une anoxie, l'alcoolisme de la mère, etc.

L'origine génétique du retard mental serait impliquée dans 40 à 50% des cas. Ainsi, les progrès liés à l'avancée des techniques de la génétique moderne ont ébranlé le diagnostic génétique des retards mentaux : des descriptions de certains cas semblables ont pu être expliquées à la lumière d'une anomalie génétique dont l'origine était inconnue jusqu'alors (par exemple, les syndromes de Prader-Willi, d'Angelman...).

Des anomalies cytogénétiques ou microdélétionnelles peuvent être repérées à l'heure actuelle grâce à des outils spécifiques dans 10-15 % des cas sporadiques.

Parmi les causes génétiques, il existe des causes monogéniques : des maladies entraînant un retard mental telles que des maladies métaboliques, développementales, dont le syndrome est défini clairement (ex : maladie du X fragile, syndrome de Rett, syndrome d'ARX...). Il existe également des maladies non syndromiques, c'est-à-dire dont le cadre nosologique n'a pas encore été défini, à l'origine du retard mental d'étiologie inconnue.

Aujourd'hui, de nombreuses recherches ont permis de faire avancer nos connaissances, notamment concernant les anomalies liées au chromosome X. Un consortium européen (Euro MRX) a été créé en 1996 pour favoriser les travaux collaboratifs dans ce domaine.

De plus, une équipe internationale composée d'Américains, d'Anglais et d'Australiens a travaillé sur le séquençage total des gènes du chromosome X sur 250 patients. Parmi ces gènes, certains semblent être liés à l'apparition d'un retard mental lorsqu'ils sont déficitaires ou mutés tels que le NLGN4, CDKL5, AP1S2, ARX, PHF8... Chacun de ces gènes pris isolément, lorsqu'il est mal exprimé, est lié à des cas de retard mental. Ces mutations peuvent être héréditaires (maladies mendéliennes) ou pas (sporadiques). Le syndrome du X fragile représente la cause la plus fréquente des retards mentaux liés au chromosome X. A l'heure actuelle, dans près de 60% des cas de retard mental lié à l'X, nous avons une identification du gène responsable du phénotype observé.

Le repérage de ces anomalies sert à faciliter le diagnostic clinique car, pour chaque gène muté identifié, sont observées les caractéristiques de l'enfant atteint de retard mental. Ainsi, pour les diagnostics futurs, un lien pourra être

¹ Institut Cochin - Université Paris Descartes, Paris

Résumés des conférences

...dans l'ensemble, les troubles observés sont fonctionnels et non pas liés à des troubles du développement. Par conséquent, il serait un jour possible d'agir pour rétablir ces fonctions et améliorer ainsi le fonctionnement cognitif et le comportement de l'individu atteint.

retard sans avoir à faire d'analyses génétiques poussées, coûteuses et contraignantes pour l'enfant et sa famille.

Toutefois, un même gène peut entraîner des types de retards mentaux différents : par exemple, le syndrome de West et le syndrome de Partington sont tous deux liés à une mutation du gène ARX. Ce gène muté a la particularité d'engendrer des anomalies des mouvements des mains et des troubles d'articulation. C'est d'ailleurs un symptôme qui permet de penser, lorsqu'il est présent, qu'une mutation du gène ARX est impliquée.

L'auteur souligne l'existence d'un effort de coordination en France entre le versant clinique et le versant biologique autour du diagnostic de retard mental qui permet une recherche systématique des gènes impliqués dans ces atteintes et une connaissance approfondie de chaque cas.

Dans le syndrome de Rett par exemple, le gène MECP2 est reconnu comme étant impliqué. Il existe de surcroît une variabilité dans ces mutations qui permet de déterminer la gravité du syndrome.

Dans certaines formes d'épilepsie, le gène BDNF semble ne pas s'exprimer et entraîner cette pathologie (il s'agirait d'un polymorphisme non fonctionnel).

Des troubles métaboliques liés à la créatine semblent également engendrer des atteintes de retard mental, d'épilepsie ou encore de faiblesse musculaire. Dans ce cas, un traitement substitutif de créatine par voie orale a l'air de bien fonctionner. Cette piste est encourageante car elle suppose qu'un repérage correct des anomalies génétiques causant retard mental et autisme permettrait de pallier leurs effets néfastes en les prévenant par une thérapeutique adaptée si un diagnostic précoce est réalisé.

fait entre les manifestations comportementales de l'enfant, et le gène à l'origine du

Des progrès dans la compréhension du retard mental ont été réalisés en physiopathologie.

Certains gènes codant des protéines responsables de la connexion neuronale, de la régulation de l'activité ou de la plasticité synaptique, sont communs à des cas de retard mental et d'autisme (NLGN4, DLG3, IL1RAPL, OPHN1...).

Dans le syndrome du X fragile, il y aurait un défaut de l'expression du gène FMRP et ce gène a une fonction au niveau des synapses : c'est un régulateur du récepteur au glutamate et au NMDA. Dans ce syndrome, le retard mental serait donc causé par un problème synaptique, de communication inter-neuronale.

Le gène OPHN1 entraîne une hypoplasie, c'est-à-dire une réduction, des compartiments pré et post synaptiques. Lorsque ce gène est inactivé chez la souris (souris dites Knock-Out), le nombre de synapses reste le même que chez les souris saines mais va se développer avec un problème de maturité pré et post synaptique. Pour l'espace présynaptique, nous pouvons observer une réduction de 50% de l'endocytose. Il s'agit donc d'une anomalie fonctionnelle à ce niveau.

Jamel Chelly pose aussi la question de la fonction du gène IL1RAPL. Il pourrait agir en collaboration avec la protéine NCS-1 et réguler l'activité du canal calcique synaptique.

L'auteur reste toutefois optimiste sur l'avenir des prises en charge de cette pathologie à la lumière des nouvelles découvertes, car, dans l'ensemble, les troubles observés sont fonctionnels et non pas liés à des troubles du développement. Par conséquent, il serait un jour possible d'agir pour rétablir ces fonctions et améliorer ainsi le fonctionnement cognitif et le comportement de l'individu atteint.



Retard mental : aspects cliniques

résumé de la conférence du Pr. Didier Lacombe¹

L'auteur souhaite apporter une dimension clinique à la compréhension du retard mental, qu'il faut articuler avec la recherche en biologie génétique. Dans son équipe, les travaux portant sur les phénotypes comportementaux dans des syndromes microdélétionnels tentent de mettre en lien génotypes et phénotypes cliniques et cognitifs. C'est un travail coordonné utile pour approfondir nos connaissances sur les différents cas de retard mental.

La prévalence du retard mental dans la population générale se situe autour de 2-3% et il est souvent associé à d'autres pathologies. A l'heure actuelle, 40% des cas de retard mental ont une cause connue et ciblée grâce aux recherches en génétique. L'auteur souligne qu'il existerait un déterminisme génétique prédominant dans cette pathologie.

De manière générale, lorsqu'une personne est atteinte de retard mental, cette atteinte est plus souvent modérée que sévère. Néanmoins, à l'heure actuelle, les recherches ont permis de connaître davantage les causes du retard mental sévère que du retard mental modéré. Les microdélétions chromosomiques et la monosomie sont les facteurs les plus prépondérants du retard mental.

Les causes de cette pathologie sont multiples. Elles peuvent être anté, péri et post natales, ou génétiques. Pour évaluer au mieux le retard mental, il est nécessaire de procéder à des évaluations neurocognitives, morphologiques, ainsi qu'à des examens génétiques, métaboliques et enfin de réaliser un électroencéphalogramme, mais dans certaines conditions. Avant tout, ces évaluations doivent être complémentaires de l'expertise clinique et de l'histoire de la personne. L'auteur souligne l'importance de ne pas se lancer au hasard dans ces évaluations et d'écouter d'abord les informations anamnestiques que la famille peut donner pour connaître les types d'examens à réaliser ensuite. En effet, l'auteur déclare que toutes ces explorations ne sont porteuses de découvertes que dans moins de 1% des cas, alors qu'elles sont lourdes et pénibles à faire passer. La rentabilité de la passation de tous ces examens est donc remise en cause. C'est pourquoi il faut plutôt adapter ces examens à l'expertise clinique réalisée auprès de la famille.

Pour évaluer au mieux le retard mental, il est nécessaire de procéder à des évaluations neurocognitives, morphologiques, ainsi qu'à des examens génétiques, métaboliques et enfin de réaliser un électroencéphalogramme...

Les enquêtes familiales sont parfois difficiles à réaliser à cause de certains tabous notamment, ou encore d'événements passés sous silence car jugés inutiles, et qui entraînent la compréhension approfondie de l'origine du retard mental évalué et des examens complémentaires utiles.

Dans l'histoire clinique de la personne, il est utile de s'arrêter sur certains moments de vie plus éloquents que d'autres. Par exemple, les cas de fausses couches spontanées dans la famille sont importants à élucider car ils peuvent être liés à des microremaniemens chromosomiques qui justifieraient, pour les futures grossesses, une investigation au niveau chromosomique si un retard mental est suspecté. L'âge de la grossesse est important aussi car, d'une part, l'âge de la mère est un facteur de risque d'anomalies chromosomiques, telles que la trisomie 21 (entre 30 et 40 ans, 1 risque pour 1000, après 40 ans,

1 risque pour 100), et d'autre part, l'âge du père représente également le facteur de risque majeur de néo-mutations génétiques en cause dans des cas de retard mental. L'embryofœtopathie est à présent mieux contrôlé grâce à un meilleur suivi des grossesses au niveau gynécologique, et des cas dus à une rubéole ou à une toxoplasmose contractée par la mère sont de moins en moins observés. Cependant, il existe toujours une prévalence importante de cas dus à l'alcoolisme de la mère et de nouveaux tératogènes (substance ou procédé qui provoque des malformations fœtales lorsque la mère est exposée) ont fait leur apparition. Des complications à l'accouchement sont également importantes à rapporter. Lors de ces complications, l'enfant a indubitablement été en souffrance. De plus, lorsque celui-ci a déjà un terrain génétique de susceptibilité à l'environnement, ces complications seront d'autant plus graves et l'enfant en sera d'autant plus affecté. L'histoire pédiatrique doit aussi être passée au crible pour évaluer, par exemple, des an-

¹ Service de Génétique médicale, Hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux et Laboratoire de Génétique Humaine, Université Victor Segalen Bordeaux 2, Bordeaux

Résumés des conférences

técédents d'eczéma, troubles gastro-intestinaux, atteinte polyviscérale, etc. Tout comme pour les complications liées à l'accouchement, ces affections auront un impact plus important chez l'individu dont le terrain génétique est favorable au développement d'un retard mental, considéré comme un facteur de vulnérabilité aux problèmes environnementaux qui ne doit pas être négligé.

Dès qu'il y a suspicion de retard mental chez un individu, un test systématiquement réalisé est celui de la détection d'un X fragile, car il représente la prévalence la plus importante de causes de retards mentaux.

Parmi les recherches de critères mineurs mais néanmoins cruciaux à étudier, l'auteur souligne l'importance de l'examen morphologique. Il propose même l'inclusion de photos dans l'examen clinique des enfants. Selon lui, elles devraient faire partie intégrante de l'évaluation diagnostique lors de suspicion de retard mental chez une personne, car certaines dysmorphies sont très révélatrices et renvoient au dysfonctionnement de certains gènes déjà identifiés, donnant des pistes d'examens à réaliser. En effet, certaines anomalies morphologiques, notamment du visage, peuvent révéler une anomalie chromosomique. Ce sont de petits signes qui peuvent permettre de poser un diagnostic précis améliorant la prise en charge de l'enfant. Par exemple, lorsque la columelle du nez est au-dessus des ailes, nous pouvons suspecter un syndrome d'ATR-X, c'est-à-dire une alpha-thalassémie (un problème au niveau des globules rouges) et un retard mental lié à l'X. Une asymétrie faciale aux pleurs peut révéler une microdélétion du gène 22q11.2... Dans tous les cas, le premier examen réalisé est le caryotype classique. Pour observer ces microdélétions invisibles à l'œil nu, il existe une technique d'hybridation par fluorescence.

En résumé, le spectre d'anomalies cliniques va orienter la recherche d'anomalies génétiques.

L'auteur souligne ensuite l'importance de considérer les régions sous-télomériques (c'est-à-dire les sous-parties distales des chromosomes) pour approfondir nos connaissances des causes de retard mental, car dans cette région, de nombreux gènes pourraient être impliqués. Ce

sont des parties hyper variables.

...certaines anomalies morphologiques, notamment du visage, peuvent révéler une anomalie chromosomique. Ce sont de petits signes qui peuvent permettre de poser un diagnostic précis améliorant la prise en charge de l'enfant.

L'auteur attire notre attention sur les difficultés d'étudier ces microdélétions car le niveau de résolution des techniques d'imagerie utilisées n'est pas assez élevé. A l'heure actuelle, les techniques de cytogénétique ne permettent pas d'observer les plus petites microdélétions qui pourraient pourtant expliquer possiblement nombre de cas de retards mentaux.

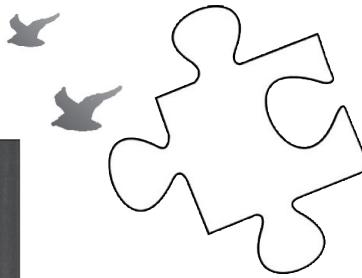
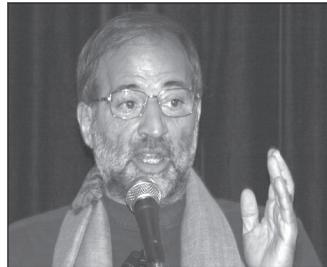
En revanche, quelques techniques en cours d'évaluation semblent pouvoir pallier ces difficultés. Parmi celles-ci, les puces biologiques (ou puces ADN) semblent prometteuses. Elles font partie des techniques appelées CGH-Array ou CGH-MicroArray. En France, une dizaine de laboratoires vont travailler avec ces techniques pour tenter d'apporter de nouvelles données explicatives à certains cas de retard mental encore non spécifié à l'heure actuelle.

Parmi les retards mentaux les plus fréquents, la monosomie 1p3.6 représente un cas pour 10 000 naissances. Elle engendre un retard mental très sévère, une hypotonie dès la naissance, des troubles du comportement, une microcéphalie, une épilepsie souvent importante et une dysmorphie faciale. Ce retard mental ne pouvait être identifié avec l'examen classique caryotypique auparavant.

L'auteur souligne que les signes physiques sont très importants pour établir le phénotype et pour relier les anomalies physiques aux anomalies génétiques pour adapter la prise en charge de manière optimale. Par exemple, dans le syndrome de Prader-Willi, auparavant, seule la macrogastrie semblait révélatrice de cette pathologie. A l'heure actuelle, nous savons qu'il existe également à la naissance une hypotonie très spécifique de ce syndrome et il peut donc être pris en charge, notamment au niveau alimentaire, de manière beaucoup plus précoce qu'auparavant.

Dans le retard mental, il semblerait exister une prévalence des mutations des gènes MECP2 et ARX, qui sont donc prioritaires à rechercher en cas de suspicion.

L'auteur termine en précisant l'importance de généraliser ces techniques de mise en évidence des remaniements subtélomériques pour tenter d'apporter des explications aux cas de retards mentaux encore non spécifiés et qui pourraient être reliés parfois à des cas d'autisme, ce qui ferait avancer la recherche également de ce côté.



Epilepsie

Maturation cérébrale et maladies du développement

résumé de la conférence du Pr. Yehzekel Ben-Ari¹

La conférence du Pr Ben-Ari a traité de la chronologie des évènements du développement du cerveau : des cellules indifférenciées subissent des phases successives de prolifération, de migration, de différenciation et de construction de réseaux. A l'issue du processus de développement on estime à 10^{15} le nombre de connections entre neurones. A chaque phase du développement, des facteurs divers vont pouvoir agir.

« Le développement du cerveau est un processus où aucun rendez-vous ne doit être manqué. »

Les épilepsies d'origine développementales, c'est-à-dire suite à un défaut de migration des neurones corticaux, représentent 20 à 30% des cas d'épilepsie.

L'utilisation de modèles animaux chez lesquels une « mutation » est injectée durant la gestation permet de juger de la sévérité de la mutation.

Migration neuronale

L'orateur rappelle une donnée fondamentale : les neurones qui ne migrent pas gardent des propriétés de cellules jeunes. Il souligne par ailleurs que dans beaucoup de systèmes, les récepteurs de neurotransmetteurs sont présents dans les neurones avant la formation de synapses.

Le Pr Ben-Ari et son équipe ont étudié la communication des neurones en migration : ces neurones sont-ils capables de communiquer avant même que des synapses ne se forment ?

Ces neurones en effet sont sensibles à l'environnement lors de leur migration. Le GABA et le glutamate, deux neurotransmetteurs, sont capables de moduler la migration. Un antagoniste (molécule qui empêche l'activation d'un récepteur par son neurotransmetteur en bloquant la fixation de ce dernier) de ces transmetteurs diminue la migration des neurones. L'injection expérimentale de molécules anti-épileptiques pendant la gestation chez des modèles animaux montre que certaines d'entre elles provoquent des retards de migration.

Formation des synapses

Les synapses que forment les neurones entre eux peuvent être excitées ou inhibées. Le glutamate et le GABA exercent leur action respectivement excitatrice et inhibitrice par l'activation de canaux qui vont laisser passer sélectivement des ions sodium, chargés positivement, ou des ions chlorure, chargés négativement. Les cellules matures contiennent moins de chlorure de sodium que leur environnement immédiat. Ainsi lorsque le glutamate active les canaux sodium et qu'ils s'ouvrent, les ions sodium entrent dans le neurone et le dépolarisent, ce qui correspond à un évènement excitateur. Les canaux chlorure, activés sous l'effet du GABA, laissent entrer des charges négatives, ce qui a un effet hyperpolarisant et inhibiteur sur l'activité du neurone. Chez les cellules jeunes, cependant, la concentration en chlore est plus forte que chez les cellules matures. Et le GABA a alors un effet excitateur.

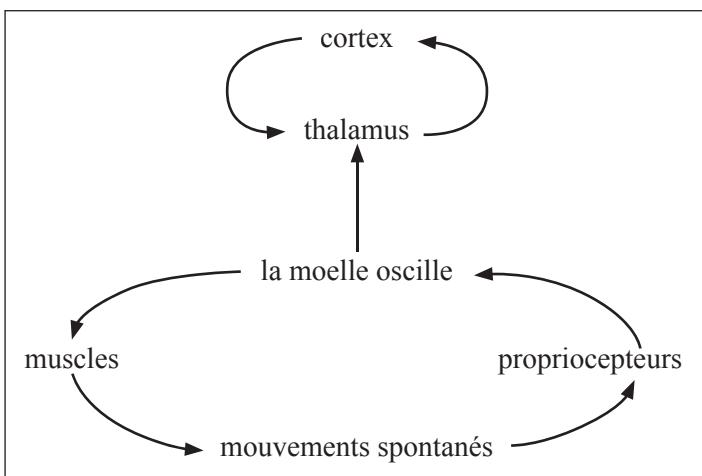
En conséquence, des molécules qui agissent sur les récepteurs au GABA auront un effet opposé chez une mère et son fœtus. C'est le cas des benzodiazépines (anxiolytiques). Le cerveau du fœtus a une spécificité par rapport au cerveau de la mère.

En outre le GABA a une activité inhibitrice transitoire dans le cerveau en formation du fœtus : juste avant l'accouchement simultanément à la sécrétion d'ocytocine qui déclenche les contractions utérines.

Rôle de l'ocytocine : chez les fœtus, il existe des récepteurs à l'ocytocine mais pas d'ocytocine. Lors de l'accouchement, il y a libération par la mère d'ocytocine. Cette hormone a un effet neuroprotecteur : elle met en quelque sorte les neurones du fœtus en hibernation et les rend plus résistants à l'anoxie : sans oxygène, les neurones d'un adulte survivent environ deux minutes tandis que chez le fœtus ils peuvent survivre jusqu'à 45 min dans les mêmes conditions. Il est à noter que les diurétiques abaissent les concentrations extracellulaires d'ions chlorure et sodium et donc augmentent également la résistance à l'anoxie.

¹ Directeur de INSERM U29-INMED, Parc Scientifique de Luminy, Marseille

Résumés des conférences



(Trends in neuroscience, Pattern oscillators : from spinal cord to centre)

Formation de réseaux neuronaux

« Les circuits immatures jouent une seule et même mélodie au départ » : pour toutes les espèces animales et, à au moins une phase du développement, les neurones présentent une phase de décharges synchrones. Les neurones qui se dépolarisent ensemble se connectent ensemble.



Epilepsies et régression autistique : aspects cliniques

résumé de la conférence du Dr Alexis Arzimanoglou¹

Le conférencier traite des problèmes diagnostiques et thérapeutiques de l'épilepsie chez le sujet atteint d'un syndrome autistique :

- S'agit-il seulement d'un trouble du comportement ou d'un équivalent épileptique évoquant une absence atypique ? Il est parfois difficile de trancher tant les symptômes sont fugaces ou trompeurs. Seule la signature électrique de la crise à l'EEG pourra emporter la conviction du praticien.
 - Selon les statistiques de la littérature en mété-analyse le pourcentage de personnes atteintes d'autisme qui présentent une épilepsie varie de 5 à 38 pour cent.
- Cette épilepsie est un facteur aggravant pour l'évolution et la conduite d'un traitement mettant en œuvre des techniques d'intervention dans le domaine de la communication sociale et du comportement.
- Les périodes d'absence ou leurs équivalents constituent un obstacle supplémentaire à l'acquisition des outils du comportement social surtout en intervention précoce.
- La survenue des manifestations épileptiques évolue selon une chronologie bimodale : les premiers signes

C'est seulement quand le GABA devient inhibiteur que les neurones changent de rythme. L'activité précoce est générée en périphérie. Ainsi le cortex moteur, c'est-à-dire la zone du cortex qui gère les informations motrices, est sensoriel avant d'être moteur : il reçoit d'abord des informations motrices avant d'émettre ses propres signaux électriques vers les muscles.

Chez le fœtus la motricité est réflexe et non volontaire. Les centres oscillent mais la cadence est donnée par la périphérie...

Pour conclure : le cerveau immature n'est pas un petit cerveau adulte. Durant la gestation se produit une cascade d'événements programmés qui sont soumis aux variations de l'environnement fœto-maternel...

In fine, le développement cérébral associe à l'expression des gènes leur modulation par l'environnement.

Lexique

Synapse : les connections entre neurones

Neurotransmetteurs : la transmission de l'information au niveau des synapses est assurée par des molécules, les neurotransmetteurs (GABA, Glutamate...), qui se fixent sur des récepteurs et déclenchent l'activation ou l'inhibition d'événements neuronaux.

apparaissent vers 5 ans puis, après quelques années de calme, ils vont réapparaître à l'adolescence.

- Le traitement médical recourt aux mêmes médicaments que ceux utilisés chez l'enfant non-autiste. La nécessité de traiter est évidente quand on sait que les crises d'épilepsie agravent d'environ dix fois la symptomatologie du handicap lié à l'autisme.

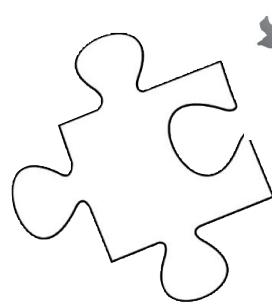
Une forme bénigne, l'épilepsie focale rolandique, a été décrite : sa durée d'évolution est d'environ trois ans avant qu'elle ne disparaisse spontanément.

Une autre forme est l'épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil.

- Dans la perspective évolutive du développement de l'enfant il faut intégrer un fait important : la durée de l'épilepsie est le facteur aggravant du handicap.
- Dans les formes focales il faut recourir le plus tôt possible au traitement chirurgical ce qui entraîne une amélioration significative du pronostic évolutif de la personne atteinte d'autisme.

En conclusion il faut traiter la personne atteinte d'autisme le plus tôt possible après diagnostic et bilan par une équipe compétente en épileptologie.

¹neuropédiatre, Hôpital Robert Debré, Paris et CTRS – Institut des Epilepsies de l'Enfant et l'adolescent (IDEE), Lyon
www.fondation-idee.org



Troubles du sommeil Sommeil et autisme

résumé de la conférence de Roger Godbout¹

La présentation du Professeur Roger Godbout, chercheur dans l'étude du sommeil et de leur impact dans les maladies mentales, a porté sur les troubles du sommeil et l'autisme dans une perspective de recherche basée sur des expériences effectuées en laboratoire.

La présentation a été divisée en deux grandes parties : l'une portait sur le processus du sommeil et ses étapes, dans un fonctionnement normal, la deuxième partie était concentrée sur le rapport entre le sommeil et l'autisme. Pour illustrer plus clairement le fonctionnement du sommeil et l'impact de l'autisme sur le sommeil, l'auteur a présenté des recherches effectuées en laboratoire.

La question principale du travail de M. Godbout est la suivante : y a-t-il un impact des symptômes autistiques dans le fonctionnement du sommeil ? Pour y répondre, il a effectué une étude du sommeil en laboratoire avec des personnes autistes Asperger et haut niveau pour l'analyse des troubles du sommeil.

Fonctionnement du sommeil

Dans cette première partie concernant le fonctionnement du sommeil, l'auteur se concentre tout d'abord sur ce qui détermine l'endormissement et le maintien du sommeil. Selon l'auteur, il y a deux influences importantes sur le sommeil : l'horloge biologique circadienne et l'accumulation du temps réveillé. Les études consacrées au sommeil s'effectuent en tenant compte des outils d'évaluation du sommeil et surtout de la polysomnographie (l'analyse du sommeil de nuit). Pour comprendre l'état de fonctionnement du sommeil, il faut prendre en compte trois états de vigilance : l'éveil et l'état de somnolence, le sommeil lent (4 stades) et le sommeil paradoxal. A l'aide d'un hypnogramme, on observe chez le jeune adulte la répartition de ces trois états de vigilance. En suivant l'ontogenèse du sommeil, il y a une différence de répartition de ces états de vigilance selon l'âge, chez les enfants, les jeunes et les adultes. Du point de vue clinique, l'auteur montre quelles sont les fonctions du sommeil.

Concernant le sommeil lent, il s'agit des fonctions somatiques qui sont activées (sécrétion d'hormone de croissance, activation immunitaire, éveil accumulé, exercice) tandis que pour le sommeil paradoxal, il s'agit de fonctions neurocognitives (maturation des synapses neurocognitives, mémoire, support physiologique du rêve, etc.).

Autisme et sommeil

Selon M. Godbout, du point de vue psychiatrique, l'étude du sommeil peut mener à une meilleure identification des troubles mentaux. Appliquée à l'autisme, l'analyse du sommeil qui a été effectuée par l'équipe de recherche dans le laboratoire part en fait d'un tableau clinique spécifique de l'autisme et étudie par la suite les résultats obtenus.

Il s'agit donc d'une étude expérimentale en laboratoire portant sur le sommeil avec interprétation de ces résultats selon le profil clinique, pour évaluer quelle est la relation entre le sommeil et l'autisme.

A. Autisme et sommeil

L'auteur part tout d'abord d'une série des questions concernant les troubles du sommeil chez le personne autiste et il s'interroge sur le rôle joué par ces troubles dans la perspective étiologique de l'autisme, des conséquences et du traitement possible.

L'auteur souligne quelques aspects généraux concernant le spectre autistique et les troubles du sommeil, le pourcentage des personnes atteintes, le profil du sommeil et l'évolution : 65% des enfants autistes souffrent de troubles de sommeil. A ces aspects généraux concernant les troubles du sommeil et l'autisme, l'auteur ajoute d'autres aspects pertinents décrits dans la littérature, notamment le maintien du sommeil, sa durée et sa structure. L'auteur note que la variabilité méthodo-

...y a-t-il un impact des symptômes autistiques dans le fonctionnement du sommeil ?

¹ Département de Psychiatrie, Université de Montréal et Laboratoire et Clinique du sommeil, Hôpital Rivière-des-Prairies, Centre de recherche Fernand-Séguin, Montréal, Canada

Résumés des conférences

logique de la description des troubles du sommeil est en fonction de l'âge, du QI, de la comorbidité et des mesures subjectives et objectives.

L'étude du sommeil réalisée par l'auteur chez des personnes autistes a eu deux buts :

- 1) identifier le cadre général du sommeil chez une population de personnes autistes qui remplissent certaines conditions préalables,
- 2) étudier l'association des difficultés de sommeil avec les signes autistiques, psychologiques et cognitifs diurnes.

B. L'étude expérimentale du sommeil dans le laboratoire

1. La polysomnographie

Cette expérience concernait deux groupes de participants, le groupe de personnes autistes de haut niveau et Asperger et le groupe de témoins qui ne présentaient pas d'antécédent psychiatrique, d'abus de médicaments ou de pathologie du sommeil. Le protocole de recherche concernait une première nuit d'adaptation dans le laboratoire, puis une deuxième nuit d'analyse. Un agenda du sommeil (heure d'endormissement, phases de réveil, heure de réveil...) sur 15 jours était rempli à la maison avant l'étude.

2. Discussion de la polysomnographie

- L'auteur observe, suite à cette étude, qu'il y a une bonne concordance entre les mesures de sommeil objectives et subjectives ; il n'y a pas d'implications pathologiques et *les troubles du sommeil ne sont pas significatifs*.

• Pour une évaluation complète, l'auteur interprète les résultats en liaison avec le tableau général de l'autisme, tout d'abord concernant le fonctionnement psychologique diurne (stress, anxiété, échelles cliniques). L'auteur observe que les variables du sommeil sont associées plutôt aux symptômes spécifiques de l'autisme qu'à son fonctionnement spécifique. Il conclut donc qu'il y a *une relation étroite entre la structure du sommeil et les symptômes autistiques*.

• Ensuite, l'auteur réalise l'évaluation des performances cognitives des participants. Concernant la performance cognitive, l'auteur souligne la liaison existante entre le sommeil et l'éveil et souligne que la perte du sommeil affecte la mémoire, l'attention et les fonctions exécutives. Le recours à des épreuves attentionnelles et mnésiques en apporte la preuve mais l'analyse de ces résultats montre qu'il ne s'agit pas de corrélations très fortes. Par conséquent, l'auteur conclut que *le niveau de performance cognitive peut être maintenu malgré un mauvais sommeil*.

- Concernant l'analyse de l'activité onirique (l'étude des rêves) on a observé *un appauvrissement* dans le cas de l'autisme.

Conclusion

Le but de cette étude était d'observer la relation existe entre les troubles du sommeil et les troubles autistiques. Suite à l'analyse des résultats obtenus, l'auteur conclut qu'il s'agit d'une implication qui se situe sur le plan des symptômes autistiques et des composantes neurobiologiques (par exemple celle de l'activité onirique).

Trouble du sommeil de l'enfant : aspects cliniques

résumé de la conférence du Dr Hélène De Leersnyder¹

L'auteur, Hélène De Leersnyder, a présenté une conférence sur les troubles du sommeil de l'enfant avec des troubles du spectre autistique et a illustré la physiopathologie de ces troubles et le rôle de la mélatonine dans le syndrome de Smith-Magenis.

Le sommeil de l'enfant et de l'enfant avec autisme

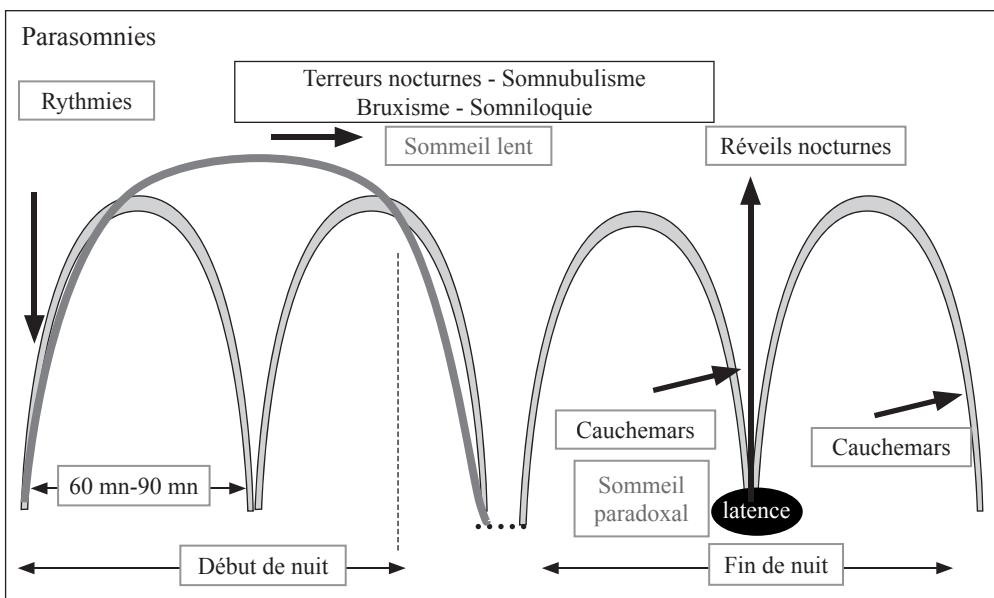
Le sommeil représente 1/3 de la vie des adultes et de 9 à 12 heures par jour chez l'enfant. On sait que le trouble du sommeil va entraîner agitation et angoisse, il retentit

sur le comportement diurne et gêne les apprentissages, il perturbe durablement le sommeil des parents et peut rapidement mettre en jeu l'équilibre familial. Chez l'enfant, les cycles du sommeil sont en place dès l'âge de 6 mois et la durée de sommeil est variable d'un enfant à l'autre ; de 1 à 6 ans, il dort 10 heures la nuit, avec 1-2 siestes pendant la journée qui sont le régulateur des besoins de sommeil (2 siestes matin et après-midi jusqu'à 18 mois, puis une sieste l'après-midi jusqu'à 4 ans), entre 6 et 10 ans l'enfant dort 9-10 heures par nuit et après 10 ans, le temps de sommeil diminue progressivement, pour atteindre 8 heures vers 13 ans, avec réapparition du besoin de siestes.

¹ Pédiatre, Département de Génétique médicale. Hôpital Robert Debré. Paris

Résumés des conférences

Schéma 1



Dans l'autisme, les troubles du sommeil surviennent extrêmement tôt, vers l'âge de 6-8 mois, et on retrouve souvent a posteriori des insomnies « silencieuses ». Ces insomnies sont rarement décrites spontanément par les parents et doivent être recherchées systématiquement dans un interrogatoire pédiatrique car elles constituent un indice de gravité et un élément diagnostic majeur.

A partir de l'âge de 2 ans, l'enfant autiste est souvent un petit dormeur, dont les siestes sont brèves, l'endormissement difficile et angoissé, les réveils nocturnes persistants.

L'auteur cite le travail de Liu (2006) : sur 167 enfants autistes (108 autistes, 27 Asperger, 32 syndrome autistique), dont l'âge moyen était de 8 ans : 16 % dorment avec un adulte, 86% ont des troubles du sommeil quotidiens (54% troubles de l'endormissement, 56% insomnies, 53% parasomnies, 25 % problèmes respiratoires) et 31% ont un retentissement diurne de ces problèmes de sommeil.

Si on les recherche, les troubles du sommeil sont constants dans certaines pathologies comme le syndrome de Rett, d'Angelman, ou de Smith-Magenis. Ils sont très fréquents (>60%), dans les encéphalopathies et les épilepsies. Ils persistent après 5 ans chez les enfants présentant un retard mental ou des troubles envahissants du développement, comparés à des enfants sans handicap.

Clinique du trouble du sommeil

La clinique du trouble du sommeil comprend plusieurs étapes.

1. Il faut d'abord éliminer une *cause organique* comme par exemple *les manifestations douloureuses*, qui sont très souvent sous-estimées chez les enfants autistes. Il faut rechercher systématiquement un reflux gastro-oesophagien, des douleurs posturales (enfant inconfortable du fait de sa position ou d'un lit inadapté à son âge), des douleurs dentaires. Hormis ces origines

douloureuses, il peut exister des *causes oto-rhino-laryngologiques* comme les apnées du sommeil (difficultés à diagnostiquer, comme les douleurs dentaires, car il est difficile chez ces enfants d'examiner la bouche à la recherche de grosses amygdales) et l'asthme (moins fréquent). On n'oubliera pas les crises convulsives et les autres pathologies organiques associées qui sont susceptibles de retentir sur le sommeil de l'enfant.

2. Il faut aussi rechercher les *parasomnies* en différenciant les terreurs nocturnes et le somnambulisme, plus fréquents dans la première partie de la nuit pendant le sommeil lent profond, des cauchemars ou des réveils nocturnes angoissés, qui sont plutôt présents dans la deuxième partie de la nuit (*Schéma 1*).
3. *Le contexte environnemental* est extrêmement important.

Tout d'abord on se renseignera sur *l'emploi du temps de l'enfant*. On tiendra compte de toutes ses activités et on se posera la double question de la surcharge, comme celle de l'inactivité (siestes, temps morts, temps de transports pendant lesquels l'enfant peut dormir ou tout du moins ne rien faire trop longtemps). La suractivité peut entraîner du stress et la sous-activité de la dépression ou de l'hypersomnie diurne.

Puis on se renseignera plus précisément sur *l'organisation de la soirée et de la nuit de l'enfant* (est-elle adaptée aux besoins de sommeil liés à son âge, ses activités, à la saison... ?), du lieu où il dort (seul, avec d'autres, bruit, calme...), s'il a des activités pendant la nuit (manger, jouer...) et son autonomie sphinctérienne de la nuit (porte-t-il des couches ? se lève-t-il ? cela le réveille-t-il ?) Un agenda du sommeil précise les heures de coucher, de lever et de réveils-rendormissemens au cours de la nuit.

La façon dont la famille perçoit le sommeil de son enfant est un élément pertinent : les parents pensent-ils que les troubles du sommeil sont inhérents à l'autisme ? pensent-ils qu'ils ne sont pas si importants, compte tenu des autres problèmes ? aussi ne sont-ils

Résumés des conférences

pas contraints à le coucher « trop tôt » ? ou trop tard, pour qu'il ne se réveille pas trop tôt dans le but de récupérer de leur propre fatigue ?

Classement des troubles du sommeil et intervention

On peut classer schématiquement ceux-ci dans trois catégories différentes :

- 1) trouble du rythme circadien de l'organisation du sommeil,
- 2) trouble de l'endormissement,
- 3) réveils nocturnes.

Le trouble du rythme circadien est un décalage entre l'horloge biologique du patient et l'horloge réelle, dont le prototype est le syndrome de Smith-Magenis. Les enfants autistes sont plutôt en avance de phase, c'est-à-dire en avance sur leur horloge biologique ; ils se couchent trop tôt et donc se réveillent trop tôt.

Le syndrome de Smith-Magenis est intéressant car il permet un certain nombre de modélisations, et a conduit à un traitement qui a considérablement amélioré le sommeil de ces enfants. C'est l'observation clinique qui a permis de mettre en évidence la nature exacte des troubles du rythme circadien, et qui permet d'avancer dans la compréhension de beaucoup de syndromes génétiques. Dans le syndrome de Smith-Magenis, on a mis en évidence une inversion complète du rythme circadien de la mélatonine, avec un pic de sécrétion à midi, alors que la mélatonine est normalement secrétée entre 20h et 8h du matin. On a pu corrélérer cette inversion de la sécrétion de la mélatonine avec les troubles du comportement : ces enfants sont en permanence en « jet-lag » et compensent leur malaise par de l'hyperactivité.

L'utilisation de bétas-bloquants le matin, qui inhibent la sécrétion de mélatonine et la prescription de mélatonine le soir, a permis de restaurer la courbe normale de sé-

crétion de la mélatonine et restaurer le sommeil de ces enfants. Cette observation a conduit à utiliser plus largement la mélatonine chez l'enfant, et l'enfant handicapé en particulier.

Les troubles de l'endormissement de l'enfant autiste peuvent renvoyer au trouble de la séparation. Cependant à côté des angoisses archaïques que pourraient présenter ces enfants au moment du coucher il est important de tenir compte de leur résistance au changement, qui peut être source d'inquiétude ou d'angoisse. Il faut également tenir compte de leur degré de dépendance à leurs parents, qui peut être lié à leur niveau de développement. Enfin, les parents, d'un point de vue éducatif n'ont peut-être pas pu prendre la distance nécessaire à ce niveau.

Les interventions proposées seront d'ordre éducatives, après avoir évalué son besoin de sommeil (selon l'âge et l'activité diurne) : lui expliquer de façon adaptée les passages nuit – jour (emploi du temps...), aménager la chambre (la ranger, faire le calme...), instaurer un « rituel du coucher » et éviter un contact physique trop prolongé. (*Schéma 2*).

Les réveils nocturnes sont très liés à l'endormissement. Si l'enfant s'endort très difficilement avec des rituels interminables, un besoin de contact physique prolongé et une angoisse importante lors du coucher, au cours de la nuit lors des périodes de réveil entre deux cycles de sommeil, il recherchera à nouveau les mêmes conditions pour se rendormir et se réendormira avec la même difficulté qu'il avait eu à s'endormir. Donc, si l'endormissement est long et difficile il peut entraîner plusieurs réveils nocturnes. Réussir le premier endormissement aide à éviter ces réveils nocturnes.

Si les réveils nocturnes sont isolés, il faut faire la part des cauchemars et des terreurs nocturnes (cauchemars en fin de nuit, terreurs nocturnes en début de nuit) et prendre en compte la difficulté des parents à se rendormir : ces réveils nocturnes peuvent les renvoyer à leurs propres an-

Quel trouble du sommeil ? Trouble endormissement + Réveils

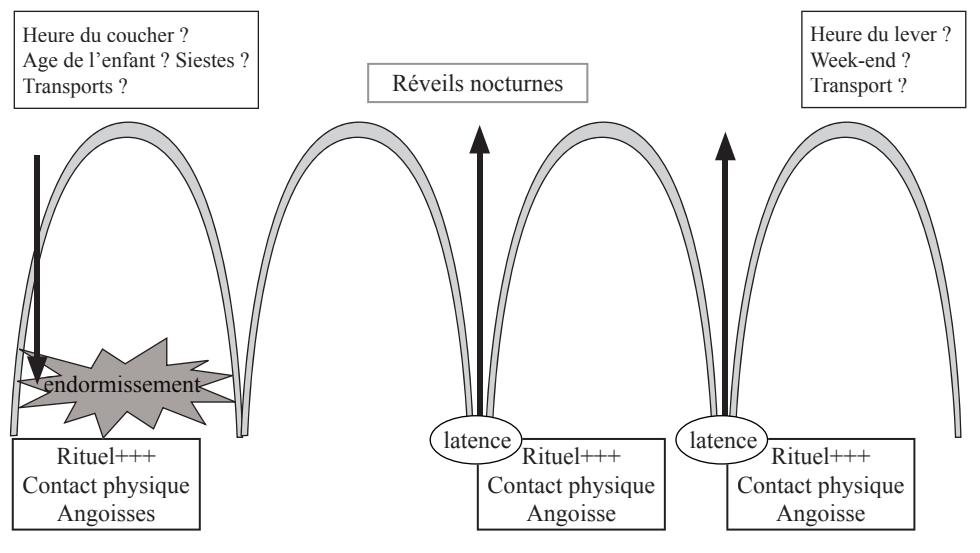


Schéma 2

goisses, et faire qu'ils se rendorment très difficilement. Il n'y a pas de réponse simple : soit on intervient très précoce-ment pour permettre que l'enfant se rendorme rapidement, soit on crée les conditions pour que l'enfant puisse se rendormir seul, sans intervention de ses parents.

Les traitements médicamenteux

Ceci peut être envisagé une fois l'analyse fine des troubles du sommeil effectuée et qu'ont été mises en place les adaptations des interventions psycho-éducatives nécessaires à la réorganisation des rythmes jour et nuit cités ci-dessus.

Dans les cas les plus sévères, les parents viennent consulter après avoir épuisé les ressources de l'ostéopathie, de l'homéopathie et de la phytothérapie, et on est réellement confronté au manque de traitements pharmacologiques disponibles face à la souffrance réelle qu'entraînent ces troubles chez l'enfant et ses parents. Trop souvent sont prescrits alors des médicaments tels que des hypnotiques, des anti-histaminiques, des neuroleptiques, des antidépresseurs pour lesquels il n'existe pas de données de pharmacologie clinique fiables pour leur utilisation chez l'enfant tout particulièrement en cas de troubles du sommeil. Recherches et essais cliniques chez l'enfant doivent être faits pour proposer des traitements adaptés.

Mélatonine et autisme

S'il y a un lien entre le syndrome Smith-Magenis et mélatonine, qu'en est-il des autres syndromes où sont observés fréquemment des troubles du sommeil, comme l'autisme ? Il y a peu d'études. Lorsqu'on réalise des cycles de sécrétion de mélatonine sur le nycthémère, on constate que les courbes circadiennes de sécrétion de la mélatonine sont extrêmement variables selon les individus, les âges, les stades de puberté.

Cependant on peut supposer que comme la mélatonine agit sur les variations sécrétaires du nycthémère, que les personnes avec autisme puissent en bénéficier. C'est un traitement dit « complément alimentaire », sans effet secondaire et sans accoutumance. Il n'y a pas d'AMM, ni d'ATU, mais il existe une tolérance pour sa prescription sous forme de préparation magistrale réalisée par le pharmacien hospitalier (en évitant les commandes sur internet, où on est dans l'ignorance totale du produit délivré).

La mélatonine peut être prescrite sous forme de gélules à libération immédiate, à la dose de 1 à 5 mg (variable suivant les patients), qui agit en facilitant l'endormissement par majoration du pic physiologique de mélatonine. En cas de réveil nocturne, on peut éventuellement prescrire une deuxième dose avant deux heures du matin..

Elle peut également être prescrite sous formes de gélules à libération prolongée, dosée de 2mg à 6mg. Ainsi le Circadin a une ATU en France. Il facilite l'endormissement, retardé le pic de mélatonine et maintient un plateau durant la nuit, utile dans les cas d'insomnies prolongées ou de réveils nocturnes. La tolérance est identique à celle de la mélatonine à effet immédiat. Quelle que soit la pré-

sentation du produit, la prescription de mélatonine doit se faire en consultation, après l'analyse du trouble du sommeil et la mise en place des mesures psycho-éducatives nécessaires pour assurer un environnement favorable au sommeil.

En conclusion, l'auteur insiste sur la nécessité d'une prise en charge familiale de ces troubles. Ces familles, dont l'énergie est mobilisée par leur enfant autiste ou déficient mental, sont des familles formidables, mais aussi souvent fatiguées et déprimées pour lesquelles un traitement médicamenteux leur permettra de reprendre pied et ce avant que l'accompagnement éducatif puisse être fait. C'est pourquoi il est important de ne pas ignorer les troubles du sommeil, et de poser régulièrement cette question aux familles, même si elles n'en parlent pas. Tout traitement devra être associé à une écoute permettant l'accompagnement et la prise en charge psycho-éducative des troubles avec la famille. Aussi, elle souligne l'intérêt de la mélatonine et appelle à la mise en place d'essais cliniques permettant de trouver des traitements de ces troubles du sommeil, cause de souffrance pour l'enfant et sa famille.

Bibliographie

- De Leersnyder, H., De Blois, M.C., Bresson J.L., Sidi D., Claustrat B., Munnich A. (2003). Inversion du rythme circadien de la mélatonine dans le syndrome de Smith-Magenis, *Revue Neurologique*, 159 :6S21-6S26.
- De Leersnyder, H. (2006). Mise en place des rythmes biologiques au cours du développement, *L'Encephale*, 32 :840-5, cahier 2.
- De Leersnyder, H. et al. (2006). Circadian rhythm disorder in a rare disease : Smith-Magenis syndrome, *Molecular and cellular endocrinology*, 252 (1.2) p 88-91.
- De Leersnyder, H. (2006). Inverted rhythm of melatonin secretion in Smith-Magenis syndrome : from symptoms to treatment, *Trends in Endocrinology and Metabolism*, 17 (7) p:291-8.
- De Leersnyder, H. (1998). *L'enfant et son sommeil*. Paris : Robert Laffont, 234 p.
- Liu X., Hubbard J.A., Faces R.A., Adam J.B. (2006). Sleep disturbances and correlates of children with autism spectrum disorders, *Child Psychiatry and Human Development*, Winter; 37(2):179-91.

Troubles obsessifs compulsifs (TOC)



TOC et noyaux gris de la base

résumé de la conférence du Pr. Pascal Derkinderen¹

Dans son exposé, le Pr. Derkinderen a choisi de se focaliser sur une structure cérébrale particulière : les noyaux gris de la base. Cette structure, très importante dans la maladie de Parkinson, semble également jouer un rôle majeur dans certaines anomalies comportementales (comme les tics) ou dans certains grands syndromes comme les TOC (troubles obsessionnels compulsifs) ou le syndrome de Gilles de la Tourette. Cet exposé a donc porté plus spécifiquement sur les TOC, mais est transposable à d'autres pathologies voisines... ceci d'autant plus que les modèles animaux, utilisés pour étudier les structures cérébrales impliquées dans ces pathologies, correspondent à des animaux présentant des comportements répétitifs, des stéréotypies ou des tics, auxquels il est difficile d'attribuer une correspondance précise avec une pathologie humaine.

Les noyaux gris de la base sont des structures bilatérales, symétriques, situés « au fond » de l'encéphale. Plusieurs structures peuvent être différenciées dans ces noyaux dont le putamen et le noyau caudé qui constitue le striatum. Il existe deux principales voies de sortie : une vers la substance noire et une vers le pallidum, qui sont les zones impliquées dans la maladie de Parkinson et de manière générale dans les mouvements anormaux involontaires. Ces noyaux gris de la base sont ensuite connectés au thalamus et au cortex cérébral, en particulier au cortex moteur, et forment une boucle fonctionnelle.

Ces noyaux ont un rôle clé dans le mouvement, en assurant son contrôle, et notamment dans les mouvements anormaux involontaires, la motricité fine... Ces structures cérébrales, et plus particulièrement une « boucle limbique » incluant le noyau caudé et le pallidum externe, semblent également avoir une influence sur le contrôle des comportements.

L'intervenant fait l'hypothèse que les mêmes boucles cérébrales influent sur la motricité et le comportement.

Le Pr. Derkinderen pose quatre arguments en faveur de l'implication des noyaux gris de la base dans les TOC :

- les lésions de ces structures cérébrales conduisent au développement d'une symptomatologie proche du TOC.
- des stimulations cérébrales profondes de ces structures (solution de psychochirurgie réversible et modulable) sont proposées pour les patients avec un TOC grave et résistant aux thérapeutiques classiques.
- les données d'imagerie cérébrale montrent des différences de volume ou d'activation des noyaux gris de la base entre des patients avec TOC et des sujets sains.
- une dysfonction de ces noyaux chez des modèles animaux provoque un répertoire comportemental de type TOC.

1 - Lésions des noyaux gris de la base

Le Professeur Dominique Laplane a décrit le premier le développement d'un trouble équivalent au TOC (comportement stéréotypé, vie quotidienne pauvre, idées répétitives, compulsion de comptage...) chez un patient présentant des lésions bilatérales du striatum et du pallidum, suite à une anoxie due à un choc anaphylactique (Laplane et al., 1981). D'autres auteurs ont décrit un cas similaire, chez lequel des problèmes de comportements (tic et trouble de l'attention) sont apparus après une encéphalite striatale (Dale et al., 2003).

2 – Stimulations cérébrales profondes

De nombreuses publications rapportent l'efficacité de stimulations de la capsule interne du striatum ventral (connue pour être une zone motrice) chez des patients avec des TOC ou d'autres pathologies voisines (Okun et al., 2007). Cependant, les mécanismes mis en jeu dans ce type de traitement n'ont pas encore été clairement identifiés.

¹ Service de Neurologie, Hôpital Nord Laennec CHU de Nantes

3 – Imagerie cérébrale

Concernant l'étude de particularités anatomiques des noyaux gris de la base chez les patients avec TOC, les résultats sont très variables. Certaines études montrent un volume plus petit et d'autres un volume plus gros chez les patients avec TOC comparés aux contrôles... Une étude en IRM fonctionnelle a montré des anomalies du noyau caudé et du cortex orbitofrontal suggérant un fonctionnement anormal de la boucle « cortex orbitofrontal-striatum » chez les patients avec un TOC (Remijnse et al., 2006).

4 – Modèles animaux

Il existe deux possibilités pour obtenir des modèles animaux : la lésion (directe ou chimique) ou l'inactivation génique (animaux « knock-out » ou transgéniques).

a) modèle animal par lésion

Une étude de Grabli et al. (2004) a étudié l'effet de micro-injections de bicuculline dans le pallidum de primates. Cette technique réversible est très précise et permet une action très localisée des substances injectées. Selon la zone du globus pallidus externe visée, les micro-injections ont induit des mouvements anormaux involontaires similaires à de la dystonie, une hyperactivité ou des stéréotypies et comportements répétés. L'hypothèse des auteurs est donc que le globus pallidus externe comporte trois zones agissant sur différentes fonctions : la motricité, le niveau d'activité, le comportement.

b) modèle animal génétique

Des études ont été menées sur des souris mutantes pour le gène codant la protéine Sapap3. Cette protéine a notamment un rôle d'échafaudage et d'ancrage du récepteur au Glutamate de la membrane cellulaire. Plus particulièrement, la protéine Sapap3 est fortement exprimée au niveau des noyaux gris de la base, dans le striatum. Les souris exprimant cette mutation (souris double récessives) ont la particularité d'avoir très peu de poil au niveau du museau ce qui est dû à un grooming (toilettage) excessif (Welch et al., 2007). Ce comportement peut s'apparenter à une compulsion de lavage (Hyman, 2007). De plus, il apparaît que ces souris mutantes sont plus anxieuses que les normales (les TOC font partie des troubles anxieux).

Enfin, un traitement de 6 jours à la fluoxetine (inhibiteur spécifique de la recapture de la sérotonine utilisé dans le traitement des TOC) réduit l'anxiété et le comportement de grooming excessif de ces souris.

Le Pr. Derkinderen conclut son exposé en disant que ces quelques pistes neurobiologiques permettent de penser que les noyaux gris de la base joue un rôle dans les comportements répétés observé dans le cadre des TOC, mais aussi d'autres pathologies tel le syndrome de Gilles de la Tourette... Cependant, les particularités de cette structure cérébrale n'expliquent pas tout.

Bibliographie

- Dale, R. C., Church, A. J., et Heyman, I. (2003). Striatal encephalitis after varicella zoster infection complicated by Touretteism. *Movement Disorders*, 18(12), 1554-1556.
- Grabli, D., McCairn, K., Hirsch, E. C., Agid, Y., Feger, J., Francois, C., et Tremblay, L. (2004). Behavioural disorders induced by external globus pallidus dysfunction in primates: I. Behavioural study. *Brain*, 127(Pt 9), 2039-2054.
- Hyman, S. E. (2007). Neuroscience: obsessed with grooming. *Nature*, 448(7156), 871-872.
- Laplane, D., Widlocher, D., Pillon, B., Baulac, M., et Binoux, F. (1981). Comportement compulsif d'allure obsessionnelle par nécrose circonscrite bilatérale pallido-striatale. Encéphalopathie par piqûre de guêpe. *Revue Neurologique (Paris)*, 137(4), 269-276.
- Okun, M. S., Mann, G., Foote, K. D., Shapira, N. A., Bowers, D., Springer, U., Knight, W., Martin, P., et Goodman, W. K. (2007). Deep brain stimulation in the internal capsule and nucleus accumbens region: responses observed during active and sham programming. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 78(3), 310-314.
- Remijnse, P. L., Nielen, M. M., van Balkom, A. J., Cath, D. C., van Oppen, P., Uylings, H. B., et Veltman, D. J. (2006). Reduced orbitofrontal-striatal activity on a reversal learning task in obsessive-compulsive disorder. *Archives of General Psychiatry*, 63(11), 1225-1236.
- Welch, J. M., Lu, J., Rodriguez, R. M., Trotta, N. C., Peca, J., Ding, J. D., Feliciano, C., Chen, M., Adams, J. P., Luo, J., Dudek, S. M., Weinberg, R. J., Calakos, N., Wetsel, W. C., et Feng, G. (2007). Cortico-striatal synaptic defects and OCD-like behaviours in Sapap3-mutant mice. *Nature*, 448(7156), 894-900.



TOC : aspects cliniques

résumé de la conférence du Dr Nadia Chabane¹

Les critères pour porter le diagnostic de TOC dans le DSM-IV sont :

- présence d'obsessions et/ou de compulsions,
- intensité des symptômes qui sont perçus comme excessifs et gênants,
- symptômes qui interfèrent avec la vie du sujet.

- **Les obsessions** sont des pensées, peurs d'impulsions ou représentations persistantes, portant la plupart du temps sur une peur de contamination, de violence contre soi ou les autres, des obsessions sexuelles ou religieuses. Les obsessions pures sont plutôt présentes chez l'adulte.

¹ Pédiopsychiatre, Hôpital Robert Debré, Paris

Résumés des conférences

- **Les compulsions** (actes mentaux ou moteurs) sont souvent une réponse aux obsessions. Il s'agit d'actes moteurs ou mentaux répétitifs, dont le but est de prévenir ou de réduire l'anxiété invalidante due aux obsessions.

Chez l'enfant, les TOC touchent 2 à 3% de la population et se définissent par :

- un pic de prévalence de début des troubles entre 6 et 11 ans, avec un pic de formes précoce vers 2-3 ans,
- une prédominance masculine avant 7 ans, et une équivalence filles/garçons à partir de 9 ans. Dans le cadre du syndrome de Gilles de la Tourette, le début moyen des troubles se situe également vers 7 ans, rappelons que ce syndrome associe des tics moteurs et des tics vocaux avec début des troubles avant 18 ans (DSM-IV).
- Le TOC à début précoce se caractérise par :
 - des compulsions plus importantes que les obsessions,
 - des phénomènes sensoriels,
 - une sévérité et une résistance pharmacologique plus importantes (notamment une mauvaise réponse aux inhibiteurs de capture de la sérotonine : IRS),
 - un risque familial plus élevé,
 - une prévalence plus importante chez la femme.

L'intensité et la sévérité des TOC sont classiquement mesurées grâce à l'échelle Y-BOCS (Yale-Brown Obsessive-Compulsive Scale), composée de deux listes (l'une pour les obsessions et l'autre pour les compulsions) et une mesure de l'intensité des symptômes à partir de la capacité du sujet à contrôler son symptôme.

Les traitements classiques sont les inhibiteurs de la capture de sérotonine et les thérapies cognitivo-comportementales.

Le tableau autistique et celui des TOC peuvent présenter quelques analogies :

- Symptômes dans les TOC :
 - Obsessions de contamination
 - Thématiques : agressive, sexuelle, religieuse, symétrie
 - Compulsion pour le lavage ou le comptage.
- Symptômes dans l'autisme :
 - Conduites de rangement, ordre, collection,
 - Conduites répétitives, stéréotypies gestuelles,
 - Automutilations...

Mais il existe des conduites répétitives chez les personnes autistes qui ne sont pas liées à l'anxiété, et qui peuvent même être source de satisfactions. D'autre part, il existe des personnes autistes avec beaucoup de conduites répétitives et d'autres avec très peu.

On utilise plusieurs échelles de mesure des conduites répétitives : Y-BOCS, ABC (Autism Behaviour Checklist), et une échelle CY-BOCS-PDD (l'échelle Y-BOCS adaptée pour les enfants présentant un TED) est en cours de validation (Scahill et al., 2006) avec extension à des con-

duites répétitives comme les jeux d'eau, ou le flapping, etc.

Par contre, il n'existe pas d'échelle directement utilisable pour les obsessions. Si l'enfant est verbal, ou avec l'aide de ses parents, on peut tenter de mesurer l'intensité du stress, la résistance et la capacité de contrôle.

Les évaluations seront ainsi faites avant et après traitements.

Chez 30% des sujets autistes et apparentés, on note une hyper-sérotoninémie, et les données génétiques rapportent une prévalence de TOC plus élevée chez les apparentés de premier degré des autistes.

Les données neurobiochimiques confirment l'implication des structures et circuits sérotoninergiques.

Enfin, des études actuelles (études ouvertes et études contrôlées versus placebo en cross-over) se penchent sur l'amélioration des troubles du langage (écholalie) sous fluoxétine (Hollander et al. 2005). Cette étude porte sur 45 enfants avec 8 semaines de traitement et 4 semaines de wash out).

Il existe maintenant une AMM de la fluoxétine pour ces troubles. Il semble bien que les effets secondaires soient dose-dépendants. Ceux-ci sont gastro-intestinaux, assez fréquemment notamment en début de traitement, l'augmentation du temps de latence d'endormissement, une sédation ou une impatience, sécheresse de la bouche et des muqueuses, etc.

Chez l'enfant autiste les doses utiles sont le plus souvent faibles, avec augmentation si nécessaire très progressive, avec mesure de l'efficacité et de la tolérance.

Il y a peu d'articles sur l'utilisation des TCC (thérapies cognitivo-comportementales) chez l'enfant autiste, celles-ci utilisent l'exposition au stimulus et la prévention de la réponse, ce qui nécessite un bon niveau cognitif et un insight assez bon.

Bibliographie

Hollander, E., Phillips, A., Chaplin, W., Zagursky, K., Novotny, S., Wasserman, S., Iyengar, R. (2005). A placebo controlled crossover trial of liquid fluoxetine on repetitive behaviors in childhood and adolescent autism. *Neuropsychopharmacology*, Mar;30(3):582-9.

Scahill, L., McDougle, C.J., Williams, S.K., Dimitropoulos, A., Aman, M.G., McCracken, J.T., Tierney, E., Arnold, L.E., Cronin, P., Grados, M., Ghuman, J., Koenig, K., Lam, K.S., McGough, J., Posey, D.J., Ritz, L., Swiezy, N.B., Vitiello, B. Research Units on Pediatric Psychopharmacology Autism Network. (2006). Children's Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale modified for pervasive developmental disorders. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, Sep;45(9):1114-23.



Syndrome de Rett



Aspects scientifiques

résumé de la conférence du Dr Laurent Villard¹

Les mutations de MECP2

Un grand nombre de mutations de ce gène a été identifié, Laurent Villard en mentionne 433 différentes connues à ce jour. Une mutation du chromosome X du père serait dans la plupart des cas associée au syndrome, un seul spermatozoïde serait affecté, les parents ne seraient pas conducteurs et il n'y aurait pas de risque de réapparition dans les familles. La mutation du gène MECP2 pourrait ainsi entraîner le développement du syndrome de Rett chez les embryons féminins. Cependant, cette mutation pourrait aussi affecter l'embryon féminin sans présentation du syndrome de Rett, mais avec le développement d'un autisme et/ou d'un retard mental. Dans certains cas, l'embryon féminin pourrait être conducteur de la mutation du gène sans être atteint par un trouble ou un syndrome spécifique. La femme conductrice non atteinte peut transmettre une mutation à un embryon masculin, entraînant l'autisme ou le retard mental chez le garçon (*voir schéma 1, page suivante*). Une mutation de type Rett chez l'embryon masculin entraînerait une encéphalopathie néonatale. Le tableau clinique dans ces situations serait plus variable et plus sévère, souvent léthal. Il pourrait également exister des mutations tardives en cours de développement chez l'embryon masculin, entraînant un profil de garçon Rett.

L'autisme et le syndrome de Rett pourraient avoir des similitudes sur le plan de la génétique, moléculaire, et ceci peut entraîner des aspects physiopathologiques semblables dans les deux troubles. Laurent Villard montre qu'il peut y avoir des recoulements sur le plan clinique dans les deux syndromes : l'apparition des premiers signes pathologiques pourrait se faire sensiblement au même moment, et on peut observer des atteintes comparables sur

Les études récentes sur l'étiologie du syndrome de Rett mettent en évidence des particularités génétiques communes à plusieurs des jeunes filles atteintes. Chez environ 90% de celles-ci, le syndrome serait causé par une mutation d'un gène spécifique, MECP2, situé sur le chromosome X. Au cours de son exposé, Laurent Villard développe les caractéristiques génétiques spécifiques des personnes ayant un syndrome de Rett, explique les mécanismes de mutation du gène, aborde certains effets de ces mutations sur le comportement et le développement de l'enfant, enfin présente les études en cours sur des modèles animaux et la réversibilité de la mutation du gène, pouvant déboucher dans l'avenir sur des perspectives thérapeutiques.

Historique 1966-1999

La première description du syndrome de Rett a été réalisée en 1966 par Andréas Rett. Sa reconnaissance scientifique est publiée presque 20 ans plus tard, en 1983 suite aux travaux de Bent Hagberg. Les travaux sur le sujet relevaient alors que seules les filles étaient atteintes du syndrome, que dans 95% des cas il n'y avait pas d'histoire familiale associée, que les jumelles monozygotes concordaient par rapport aux symptômes et qu'il semblait exister des anomalies chromosomiques différentes selon les personnes atteintes. Quelques cas familiaux permettent, en 1998 (Sirianni et al.) de localiser la région contenant le gène responsable dans l'extrémité inférieure du bras long du chromosome X, en Xq28. En 1999, des mutations dans le gène MECP2 (methyl-CpG-binding protein 2) situé dans cette même région sont identifiées (Amir et al., 1999). Ce gène avait été isolé chez la souris en 1992 par Adrian Bird, bien avant que l'on découvre son rôle dans le syndrome de Rett.

¹ Chargé de recherche à l'INSERM Unité 491, Hôpital de la Timone, Marseille

Résumés des conférences

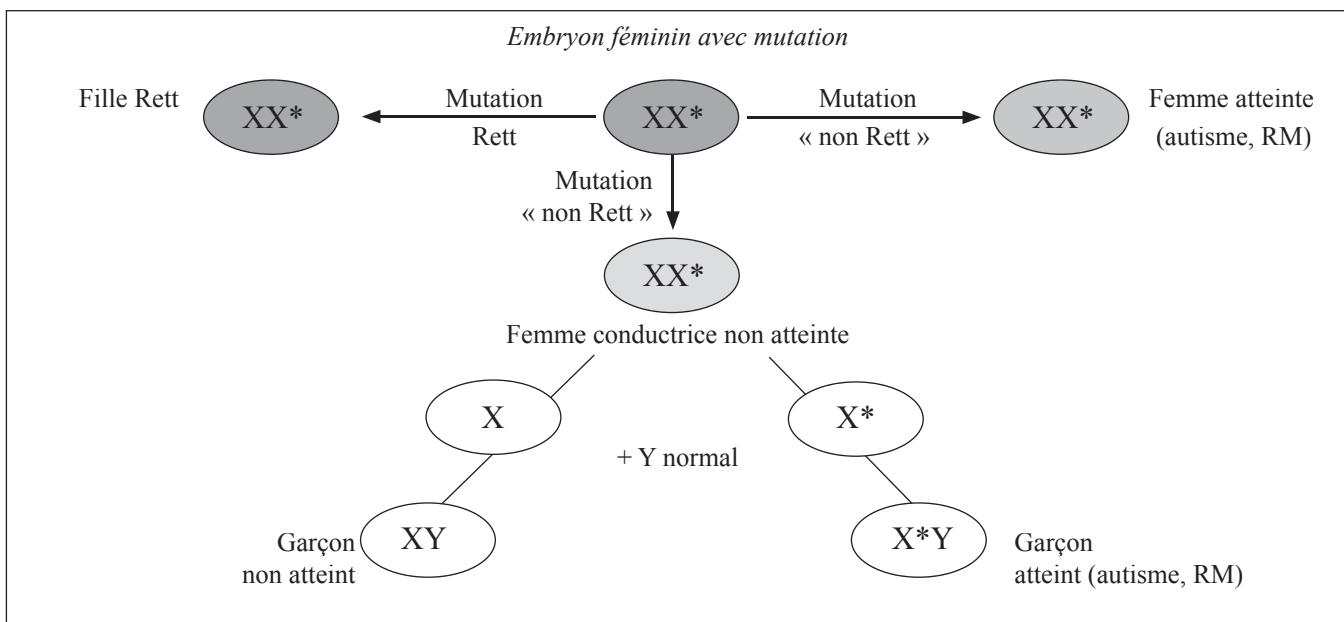


Schéma 1, tiré de la conférence (X* indique le chromosome X porteur de la mutation)

les plans de la socialisation, de la communication et des comportements stéréotypés. Il y aurait également dans les deux cas une réduction de l'arborisation dendritique.

Les travaux réalisés sur les associations entre le génotype et le phénotype montrent des résultats contradictoires. Certaines études publiées rapportent des liens directs,

d'autres ne montrent aucune corrélation, mais il est démontré qu'une même mutation peut être retrouvée chez des personnes ayant des symptômes différents.

Le gène MECP2 serait un gène répresseur, jouant un rôle de régulation au niveau de l'ADN, en empêchant l'expression d'autres gènes.

La fonction de MECP2

Le gène MECP2 serait un gène répresseur, jouant un rôle de régulation au niveau de l'ADN, en empêchant l'expression d'autres gènes. En fait, ce gène code une protéine qui n'intervient pas directement dans la cellule, mais qui régule d'autres gènes. Cette protéine se lie à d'autres protéines, et l'ensemble bloque l'expression indésirable d'autres gènes. La perte des fonctions de MECP2 ou sa mutation entraîne donc un dérèglement dans l'expression de certains gènes, parce qu'il n'exerce plus sa fonction de répression. Ces gènes, en s'exprimant, vont dérégler le fonctionnement normal. Le gène MECP2 pourrait jouer un rôle de maintien du fonctionnement des synapses. La protéine MECP2 se lie sélectivement à un promoteur du gène BDNF (brain derived neurotrophic factor) qui joue un rôle dans la survie, le développement et la plasticité du cerveau. Ces mécanismes seraient entre autres impliqués dans la mémoire et l'apprentissage, et des dysfonctions dans ces mécanismes auraient été mises en lien avec les troubles obsessionnels compulsifs. Dans des études réa-

lisées sur des souris ils sont associés à la diminution du volume cérébral et à des mouvements stéréotypés anormaux des pattes.

Les modèles animaux du syndrome de Rett

Laurent Villard explique que le syndrome de Rett serait causé par la perte des fonctions de MECP2, entraînant une surexpression de ses cibles chez les filles atteintes. Pour comprendre le fonctionnement de la cellule mutée, différentes études utilisent des modèles animaux pour lesquels la mutation « Rett » a été introduite. Celles-ci montrent que les fœtus souris ayant un syndrome de Rett ont un développement in utero normal, mais une régression dans le développement postnatal s'opère vers 3 à 8 semaines. Les sujets ont également des mouvements stéréotypés des pattes et une respiration anormale. Il n'y aurait pas de variabilité individuelle entre les sujets. De plus, si on enlève le MECP2 pendant le développement, les mêmes résultats sont observés. Les études ont montré que la pathologie était provoquée par un dysfonctionnement des neurones (Luikenhuis, 2004), se produisant après la naissance (Chen, 2001). De plus, la sévérité pathologique serait modulée par la variation de BDNF (Chang, 2006) : l'augmentation de la quantité de BDNF chez la souris MECP2-déficiente augmente leur durée de vie et leurs capacités motrices. De plus, les anomalies respiratoires seraient provoquées par une anomalie des neurones catécholaminergiques (Viemari, 2005). La protéine MECP2 pourrait moduler l'expression des gènes sensibles aux glucocorticoïdes, ce qui pourrait avoir des liens avec le stress et avec certains symptômes du syndrome de Rett. Les études sur les modèles animaux montrent en outre que la protéine MECP2 est nécessaire pour l'apprentissage et la mémoire et que la pathogenèse du syndrome de Rett pourrait résulter d'un dysfonctionnement synaptique et mitochondrial (Kriaucionis, 2006).

Les approches thérapeutiques

Des résultats intéressants ont été rapportés dans ces études sur la thérapie génique : par manipulation génétique, on provoque la maladie in utero chez la souris, on peut en observer les symptômes dans l'évolution du développement embryonnaire et post-natal. La réexpression de MECP2 dans les neurones de la souris entraîne la résorption des symptômes Rett (Guy, Gan, Setfridge, Cobb, Bird, 2007). Un certain nombre de problèmes demeurent : d'une part, on ne sait pas comment corriger les neurones *in vivo* ; d'autre part, puisque l'anomalie est portée par un chromosome X, seule la moitié des neurones souffre d'un déficit de MECP2, or on sait que trop de MECP2 provoque aussi une pathologie sévère, si bien qu'un ajout de MECP2 dans les neurones d'une patiente pourrait guérir les cellules malades, mais rendrait malades les cellules saines. D'autres stratégies peuvent être envisagées, notamment d'agir sur un autre gène que le MECP2, qui nécessitent d'identifier les cibles de MECP2, mais les résultats actuels sont controversés et contradictoires.

Des approches pharmacologiques peuvent être envisagées, si un défaut cellulaire est identifié, ou si des niveaux anormaux de métabolites sont associés à la pathologie. Un essai clinique (phase II) est actuellement en cours avec la Desipramine pour le traitement des anomalies respiratoires. Une autre piste serait la réactivation du chromosome X inactif et non atteint.

La thérapie génique n'est actuellement réalisée qu'à titre expérimental sur des souris, mais ces études ouvrent une voie prometteuse à des thérapies pouvant s'appliquer dans l'avenir à l'espèce humaine.

La thérapie génique n'est actuellement réalisée qu'à titre expérimental sur des souris, mais ces études ouvrent une voie prometteuse à des thérapies pouvant s'appliquer dans l'avenir à l'espèce humaine.

Bibliographie

Amir, R.E., Van den Veyver, I.B., Wan, M., Tran, C.Q., Francke, U., Zoghbi, H.Y. (1999).

Rett syndrome is caused

by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2, *Nature Genetics*, Oct;23(2):185-8.

Chang, Q., Khare, G., Dani, V., Nelson, S., Jaenisch, R. (2006). The disease progression of Mecp2 mutant mice is affected by the level of BDNF expression. *Neuron*, 2006 Feb 2;49(3):341-8.

Chen, R.Z., Akbarian, S., Tudor, M., Jaenisch, R. (2001). Deficiency of methyl-CpG binding protein-2 in CNS neurons results in a Rett-like phenotype in mice. *Nature Genetics*, Mar;27(3):327-31.

Guy, J., Gan, J., Selfridge, J., Cobb, S., Bird, A. (2007). Reversal of neurological defects in a mouse model of Rett syndrome, *Science*, 2007 Feb 23;315(5815):1143-7.

Hagberg, B., Aicardi, J., Dias, K., Ramos, O. (1983). A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia, and loss of purposeful hand use in girls: Rett's syndrome: report of 35 cases, *Annals of Neurology*, Oct;14(4):471-9.

Kriaucionis, S., Paterson, A., Curtis, J., Guy, J., Macleod, N., Bird, A. (2006). Gene expression analysis exposes mitochondrial abnormalities in a mouse model of Rett syndrome. *Molecular and Cellular Biology*, 2006 Jul;26(13):5033-42.

Luikenhuis, S., Giacometti, E., Beard, C.F., Jaenisch, R. (2004). Expression of MeCP2 in postmitotic neurons rescues Rett syndrome in mice. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, Apr 20;101(16):6033-8.

Sirianni, N., Naidu, S., Pereira, J., Pilotto, R.F., Hoffman, E.P. (1998). Rett syndrome: confirmation of X-linked dominant inheritance, and localization of the gene to Xq28, *American Journal of Human Genetics*, Nov;63(5):1552-8.

Viemari, J.C., Roux, J.C., Tryba, A.K., Saywell, V., Burnet, H., Peña, F., Zanella, S., Bévengut, M., Barthélémy-Requin, M., Herzing, L.B., Moncla, A., Mancini, J., Ramirez, J.M., Villard, L., Hilaire, G. (2005). Mecp2 deficiency disrupts norepinephrine and respiratory systems in mice, *The Journal of Neuroscience*, Dec 14;25(50):11521-30.



Le syndrome de Rett en Espagne, corrélations génotype-phénotype des mutations les plus fréquentes

résumé de la conférence du Dr Mercè Pineda¹

Le Dr Pineda axe son propos sur la présentation d'une base de données cliniques créée afin de définir la corrélation génotype-phénotype dans le syndrome de Rett, maladie neurologique dominante liée à l'X qui touche surtout les enfants de sexe féminin. Le Dr Pineda a mis au point une échelle d'évaluation de la sévérité clinique de la maladie selon le génotype, laquelle a été appliquée à 358 patients espagnols porteurs d'une mutation MEPC2. Compte tenu de la variabilité de la présentation du phénotype parmi des sujets portant les mutations communes, ces études sont nécessaires afin de mieux cibler les interventions précoce.

L'exposé débute par le rappel des critères d'inclusion du syndrome de Rett : les symptômes apparaissent entre le sixième et le dix huitième mois et handicapent si sévèrement les enfants atteints que leur survie dépend de soins constants. Le phénotype classique comprend une régression : une perte de langage et de l'utilisation volontaire des mains qui fait suite à un développement d'apparence normal. Un ralentissement de la croissance céphalique, une dyspraxie des mains, une ataxie, et des troubles respiratoires sont d'autres signes marquants. L'épilepsie, les troubles gastro-intestinaux, ainsi que divers troubles musculaires et moteurs, font souvent partie du profil clinique.

Les critères d'inclusion pour la constitution de cette base de données sont ceux des critères du groupe de travail de Baden-Baden de 2001 : une période prénatale et périnatale apparemment normale ; un développement psychomoteur correct durant les 6 premiers mois ; un périmètre crânien normal à la naissance ; un ralentissement de la croissance céphalique entre 5 mois et 4 ans ; une diminution de l'utilisation volontaire des mains entre 6 et 30 mois associée à des troubles de la communication et un retrait social ; le développement d'un langage réceptif et expressif sévèrement altéré associé à un retard psychomoteur important ; des mouvements stéréotypés manuels de torsion/pression, de battement/tapotement, de mains à

la bouche, d'un mouvement de lavage ou des automatismes de frottement, la perte ou une altération de la marche à la fin de la petite enfance ; un diagnostic possible entre 2 et 5 ans. Parmi les critères de soutien : un dysfonctionnement respiratoire à l'état de veille avec des périodes d'apnée, une hyperventilation intermittente, des épisodes de blocage de la respiration et l'expulsion forcée d'air et de salive ; des ballonnements et de l'aérophagie, des anomalies à l'EEG ; des crises d'épilepsie ; un tonus musculaire anormal associé à une atrophie musculaire et à une dystonie, des troubles vasomoteurs périphériques ; une scoliose et une cyphose ; un retard de croissance, des pieds hypotrophiques et froids ; des rythmes de sommeil perturbés pendant la petite enfance, notamment des épisodes diurnes de sommeil profond.

La méthodologie pour la constitution de la base est la suivante : des échantillons de sang ont été prélevés chez les sujets et dans certains cas chez leurs parents. L'ADN a été extrait des leucocytes, les mutations ont été analysées par le séquençage direct du gène MEPC2, la zone codante étant fractionnée en cinq fragments. La séquence a été comparée à celle de la base de données GenBank.

Les sujets ont été regroupés par phénotypes, classique et formes variantes. Un questionnaire a été renseigné pour chaque sujet et les résultats ont été enregistrés dans une base de données comportant 51 items (avec, pour chacun, oui ou non/ne sait pas et si oui, l'âge d'apparition des troubles). Le questionnaire a permis d'évaluer la sévérité de la présentation clinique. A l'aide de l'échelle du Dr Pineda, l'équipe a examiné et corrélé avec le génotype les items les plus significatifs : régression antérieure à 12 mois, ralentissement de la croissance céphalique, perte ou non acquisition de la position assise, perte ou non acquisition de la marche, épilepsie maîtrisée ou résistante, troubles respiratoires, langage non acquis, aucune utilisation volontaire des mains, stéréotypies manuelles présentes avant 18 mois.

¹ Services de Neuropédiatrie et de Génétique Moléculaire, Hospital de Sant Joan de Déu, Barcelone, Espagne



Les résultats de cette étude montrent une répartition géographique particulière avec beaucoup de cas de syndrome de Rett au nord de l'Espagne.

En tout, 350 cas de syndrome de Rett ont été diagnostiqués. Seulement 2 sujets étaient de sexe masculin. Un classement par phénotypes a été réalisé.

On y trouve 84,4 % soit 294 sujets ayant une forme classique du syndrome de Rett, 15,7 % soit 54 sujets ont une forme variantes dont 4 %, soit 12 sujets avec un langage préservé, 3 % (9 sujets) avec une régression tardive, 4 % (11 sujets) avec une épilepsie précoce, 9 % (22 sujets) avec une forme congénitale et 2 sujets ont une forme fruste.

Des mutations ont été confirmées par des analyses de biologie moléculaire chez 174 sujets, dont 149 présentent des mutations récurrentes.

Les données mettent en évidence un âge de diagnostic entre 2 et 5 ans. 56 % des sujets ont eu une période de développement normal. 58 % présentent un ralentissement de la croissance céphalique. La stéréotypie la plus fréquente est le lavage de mains (80 %) mais cette stéréotypie n'est pas la seule présente chez ces sujets.

Au cours de la vie les stéréotypies évoluent, deviennent moins fréquentes et peuvent même disparaître à l'âge adulte. 63 % des sujets présentent une épilepsie associée. 29 % perdent l'utilisation des mains avant 2 ans et 71 % avant 3 ans. Un seul marche encore de façon autonome.

Selon les études génétiques les mutations les plus fréquentes en Espagne sont R255X (28 sujets), T156M (26), R168X (23), R270X (15), R306C (16), R133C (13), R294X (11), R106 (5).

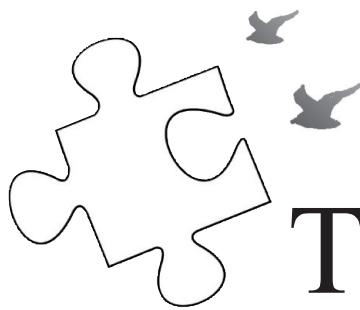
Selon les résultats de l'échelle d'évaluation de la sévérité, les 38 % obtenant les scores les plus élevés sont porteurs de mutation non-sens, leurs effets sont plus évidents sur les troubles respiratoires et la perte ou la non acquisition de la marche. Les mutations non-sens R270X, R168X, et R255X sont associés aux formes cliniques les plus sévères. 67 %, 53 %, et 50 % de ces sujets perdent la mar-

...ces corrélations phénotype-génotype seront très utiles puisqu'en fonction des résultats des analyses génétiques (mise en évidence de mutations plus ou moins sévères) les équipes éducatives pourront mieux cibler leurs approches...

che ou ne l'acquièrent jamais ; à noter que pour la mutation R255X toutes les petites filles se tiennent assises et que 40 % perdent la station assise pour la mutation R270X. 50 % des sujets portant la mutation R168X n'ont pas la position assise et 60 % des filles après régression peuvent dire quelques mots. Enfin, cette dernière forme montre la présence de stéréotypies après 2 ans et plus.

Par ailleurs les mutations faux-sens correspondent à des formes moins sévères, même si ces sujets présentent un ralentissement de la croissance céphalique, observé chez 89 % de ceux qui portent la mutation R306C et chez 68 % de ceux qui portent la mutation T158M. Ce ralentissement n'est pas un marqueur de la sévérité. L'étude plus précise des phénotypes montre moins d'épilepsie chez l'ensemble des sujets de l'étude que dans d'autres travaux, notamment chez ceux porteurs des mutations R168X et R270X, et même chez ceux qui n'ont aucune mutation identifiée. Les formes variantes congénitales ou à épilepsie précoce sont celles chez lesquelles le moins de mutations ont été identifiées.

Le Dr Pineda pense que ces corrélations phénotype-génotype seront très utiles puisqu'en fonction des résultats des analyses génétiques (mise en évidence de mutations plus ou moins sévères) les équipes éducatives pourront mieux cibler leurs approches thérapeutiques ; par exemple, en enseignant la communication par pictogrammes ou en stimulant davantage la station assise ; même si bien évidemment ces approches sont plus faciles dans le cadre des mutations légères. Une recommandation d'être particulièrement attentif en ce qui concerne la présence de crises d'épilepsie durant la nuit est aussi faite, afin que puisse être prescrit les traitements antiépileptiques adéquats.



Troubles du langage

Le langage chez la personne autiste, caractéristiques et causes

résumé de la conférence de Jill Boucher¹

L'auteur débute son propos par des définitions qui marquent la distinction entre communication, langage et parole. Les gens communiquent lorsqu'ils interagissent socialement, en utilisant des signaux verbaux et non verbaux. La connaissance des règles d'utilisation du langage se nomme la pragmatique. Le langage suppose l'acquisition d'un vocabulaire (sémantique) et d'une grammaire (morphologie et syntaxe).

Chez la personne avec autisme, on observe une atteinte systématique des domaines de la communication et de la pragmatique ; le langage est altéré de façon variable : il existe un continuum qui va de l'absence de langage à un langage élaboré. En résumé, l'auteur affirme qu'il existe une hétérogénéité linguistique caractéristique entre les individus. Par la suite, elle s'intéresse au trouble du langage chez la personne verbale avec autisme de bas niveau (V-ABN) : ce trouble, qui est spécifique à l'acquisition du langage en lui-même, est dit « amodal » car il touche de manière égale le langage parlé, écrit et signé ; la compréhension se trouve plus atteinte que l'expression et la sémantique est particulièrement altérée. Le discours de la personne présentant de l'autisme peut être ponctué d'énoncés écholaliques (immédiats ou différés), de néologismes, de formules idiosyncrasiques et d'erreurs dans l'utilisation des pronoms.

Partant de ces observations, l'auteur s'interroge sur trois points : (i) pourquoi les difficultés langagières varient-elles au sein du groupe des enfants avec autisme de bas niveau ? (ii) Pourquoi la compétence langagière covarient-elle avec le QI chez ces mêmes enfants ? (iii) Existe-t-il une cause commune aux troubles du langage et des apprentissages ?

Pour répondre à ces questions, l'auteur formule trois hypothèses.

- 1) Le déficit en théorie de l'esprit aurait certainement un rôle dans le trouble du langage, sans pouvoir expliquer à lui seul ce trouble.

- 2) La capacité déficiente pour symboliser serait aussi, en partie, responsable du retard dans l'acquisition du langage.
- 3) Une comorbidité avec un trouble spécifique du langage pourrait aggraver les difficultés verbales chez l'enfant V-ABN.

Pour conclure son propos sur les théories causales, l'auteur précise qu'aucune de ces hypothèses n'offre une explication suffisante du trouble du langage chez la personne V-ABN et ouvre sur une autre hypothèse qui s'appuie sur les notions de mémoire déclarative et de mémoire procédurale. La mémoire déclarative se compose de la mémoire épisodique (événements vécus) et de la mémoire sémantique (information factuelle). L'accès au contenu de la mémoire déclarative se fait de manière explicite. La connaissance procédurale concerne les comportements moteurs, les traitements automatiques de l'information, et son contenu n'est pas explicitement accessible. L'hypothèse développée par Jill Boucher suppose un déficit de la mémoire déclarative. Elle se base sur le modèle d'acquisition du langage formulé par Ullman (2001). L'acquisition du vocabulaire (les mots et leur signification) serait dépendante de la mémoire déclarative, alors que l'acquisition de la grammaire dépendrait de la mémoire procédurale. Selon Boucher et al. (2008), on observe une altération spécifique de la mémoire déclarative chez l'enfant V-ABN (mémoires épisodique et sémantique altérées), alors que la mémoire procédurale est intacte. Cette altération est mise en évidence par des épreuves sur les connaissances générales (subtest « Information » de Weschler) et sur le vocabulaire.

Partant de ces constats, la personne V-ABN pourrait acquérir une connaissance implicite de la grammaire et de la phonologie (mémoire procédurale), ainsi qu'une connaissance catégorielle implicite du monde ; en revanche, du fait du déficit de la mémoire déclarative, elle aurait des difficultés à associer cette connaissance catégorielle

¹Orthophoniste et psychologue, Université de Warwick, Royaume Uni

Résumés des conférences

implicite du monde avec un mot entendu ou vu, ce qui entraînerait inévitablement une altération de la sémantique. L'auteur rapporte alors une série de données largement consistantes avec cette hypothèse.

Pour compléter son propos, l'auteur fournit les données d'une étude récente sur l'altération de la reconnaissance et ses liens avec la connaissance explicite lexico-sémantique : la corrélation existe chez les personnes V-ABN alors qu'on ne l'observe pas dans les groupes de comparaison (enfants normaux et avec déficience intellectuelle). Cette altération de la reconnaissance apporte une preuve supplémentaire du déficit en mémoire sémantique chez les personnes V-ABN. En revanche, l'altération de cette reconnaissance n'est pas observée chez les personnes avec déficience intellectuelle sans autisme. L'auteur suggère donc que la théorie de l'esprit et la mémoire déclarative sont toutes deux utilisées lors de l'acquisition normale de la sémantique, ce qui est de nature à expliquer la forte altération de la sémantique chez les personnes V-ABN. Les personnes ayant une déficience intellectuelle auraient elles aussi une mémoire défectueuse, mais ce déficit serait compensé par leur théorie de l'esprit relativement préservée. Elles seraient donc en mesure de construire la compétence sémantique.

L'auteur conclut son propos en rappelant que le profil linguistique caractéristique des personnes verbales avec autisme de bas niveau (V-ABN) serait donc explicable par une combinaison de deux facteurs : une altération de la théorie de l'esprit et une altération de la mémoire déclarative (épisodique et sémantique). La faiblesse du QI pourrait aussi s'expliquer par l'altération de la mémoire déclarative ce qui conduirait à ce que langage et QI covarient.

Bibliographie

Boucher J., Mayes A., Bigham S. (2008, sous presse). Memory, language and intellectual ability in low-functioning autism. In J. Boucher, D.M. Bowler (Eds), *Memory in autism*. Cambridge: Cambridge University Press.

Ullman, M.T. (2001). The declarative/procedural model of lexicon and grammar, *Journal of Psycholinguistic Research*, 30, 37-69.



Troubles du langage : aspects cliniques

résumé de la conférence du Dr Christophe-Loïc Gérard¹

Quelques constats de départ

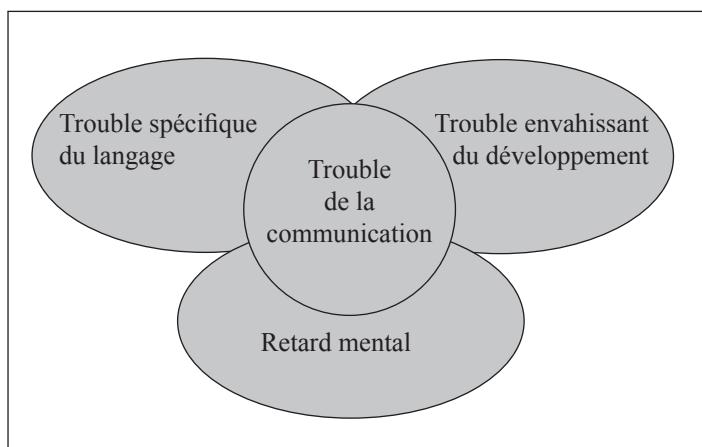
Face à la plainte des parents autour des problèmes de langage de leurs enfants, il existe une approche clinique qui ne fait pas toujours référence aux classifications. Il en découle une difficulté à raisonner avec des confusions notamment entre troubles du langage et trouble de la communication.

L'approche nosographique telle que la présente le DSM-IV entretient des confusions entre trouble du langage et trouble de la communication. La spécificité des troubles du langage semble disparaître. La position athéorique du DSM manque de modèles fonctionnels permettant l'analyse des troubles du langage.

- Les troubles de la communication chez l'enfant avec autisme comprennent :
 - un retard dans la construction des outils de communication et une inadéquation de l'utilisation de ces outils (troubles du langage),
 - une restriction des fonctions de communication (trouble de la communication).

On peut proposer :

- a) un modèle inclusif :



- b) un modèle non inclusif qui envisage l'influence de la communication sur le langage et inversement.

¹ Médecin de rééducation, Hôpital Robert Debré, Paris

Résumés des conférences

L'approche clinique

Elle propose soit une orientation vers une consultation pour troubles spécifiques du langage, soit une orientation vers un Centre de Ressources Autisme ; ces deux lieux d'intervention possibles n'ont pas de référence commune.

La clinique des troubles du langage chez l'enfant avec autisme

Dans une perspective étiologique, on peut trouver des profils similaires mais l'héritabilité n'est pas la même entre dysphasie et autisme.

Dans une perspective remédiautive, la question se pose de savoir s'il faut traiter les troubles du langage ou les troubles de la communication.

Qu'en est-il de l'enfant non verbal ?

La communication est stimulée mais sans modèles. Il faut mettre en place un programme d'éducation différencié qui nécessite l'évaluation de :

- la compréhension,
- la théorie de l'esprit,
- les aspects sensori moteurs,
- les fonctions exécutives,
- les compétences,
- les graduelles de suppléance.

La clinique des troubles spécifiques du langage

Il existe des modèles de classification mais pas de modèle fonctionnel. Il est nécessaire de dépasser une pratique des modèles linguistiques :

Plainte ⇒ symptômes ⇒ Syndrome ⇒ Expérience éducative ⇒ Evaluation

Remédiation spécifique

Dyspraxie verbale	Central auditory processing disorder	Social Communication disorder	Severe expressive disorder
-------------------	--------------------------------------	-------------------------------	----------------------------

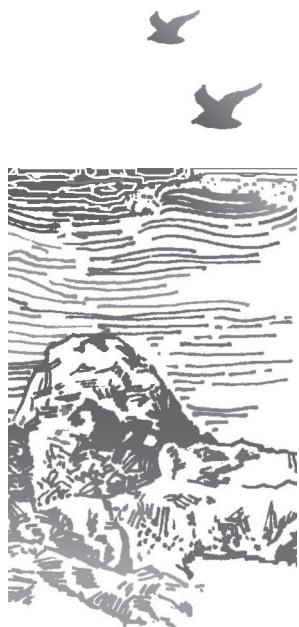
Dans le cadre du syndrome autistique, l'objectif est de permettre une approche au-delà de la compensation, mais il existe des contraintes conceptuelles.

Les capacités d'intentionnalité telles que la médiation, la planification, la conscience de soi, la décentration, les états mentaux et les capacités de symbolisation telles que la représentation, l'iconicité sont des problématiques qui peuvent être abordés chez tous les enfants.

Actuellement l'intervenant souligne qu'il n'existe pas de formes mixtes : autisme et syndrome dysphasie, mais des formes intermédiaires entre difficultés sociales, troubles de la pragmatique sans tous les comportements autistiques et les troubles réceptifs (psycho-acoustique, mnésique, intentionnel).

Conclusion

La neuropsychologie de l'enfant veut trouver une logique fonctionnelle entre langage et communication afin d'améliorer les principes de rééducation et de proposer des programmes éducatifs dans une approche transactionnelle.





Les troubles psychiatriques associés à l'autisme et au syndrome d'Asperger

résumé de la conférence du Pr. Mohammad Ghaziuddin¹

Le Professeur Mohammad Ghaziuddin a abordé dans un premier temps une présentation générale des troubles du spectre de l'autisme ainsi que les co-morbidités médicales et psychiatriques qui pourraient toutefois rendre difficile le diagnostic précis. D'après lui, le diagnostic et l'évaluation de ces troubles peuvent se dérouler autour de cinq axes différents pour établir une classification plus pertinente :

1. les troubles cliniques,
2. les troubles de la personnalité et le retard mental,
3. l'anamnèse de la condition médicale,
4. les troubles psychosociaux,
5. l'évaluation du fonctionnement global.

Les co-morbidités psychiatriques les plus fréquemment associées à l'autisme, selon le conférencier, seraient les troubles du comportement (ex., TDAH : Trouble de déficit de l'attention/hyperactivité), les troubles de l'humeur (ex., la dépression), les troubles névrotiques (ex., l'anxiété), les troubles psychotiques (ex., la schizophrénie), les troubles de l'alimentation (ex., l'anorexie mentale) et les troubles mentaux liés à l'utilisation de substances psycho-actives.

La deuxième partie de l'exposé s'est focalisée sur la survenue de troubles psychiatriques spécifiques, notamment de trouble de déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH) et de la dépression. L'étude de Ghaziuddin et al. (1998) chez 35 patients atteints d'un syndrome d'Asperger montre que 65 % de ces patients présentent un trouble psychiatrique associé, dont le TDAH est plus fréquent chez les enfants et la dépression prédomine chez les adolescents et les adultes.

Plus fréquent chez les garçons que chez les filles, le TDAH se caractérise par le déficit de l'attention, l'impulsivité avec ou sans la présence de l'hyperactivité. Le début des symptômes se situe souvent avant l'âge de 7 ans. Les facteurs génétiques et environnementaux pourraient

contribuer à l'apparition de ce trouble. Chez les enfants atteints d'autisme, les troubles déficitaires de l'attention sont fréquents, ceci pourrait être partiellement lié à leur difficulté à traiter l'information. La prévalence du TDAH est probablement sous-évaluée chez la population avec un Trouble Envahissant du Développement (TED) en raison des difficultés du diagnostic, surtout chez le sous-groupe avec un retard mental. De plus, les diagnostics d'un TED et d'un TDAH ne peuvent pas co-exister selon DSM-IV (mais c'est faux !). Pourtant, si la sévérité du trouble de l'hyperactivité et de l'impulsivité ne correspond pas au degré atteint lié à un TED, c'est-à-dire que les symptômes de TDAH sont sévères et persistent, il faut penser à établir le diagnostic d'un TDAH. Le TDAH est souvent mélangé avec des comportements oppositionnels et une instabilité de l'humeur. Ceci peut rendre le diagnostic plus difficile à établir et peut aussi provoquer des déficits importants dans l'interaction sociale. Avant d'établir ce diagnostic, il faut toutefois éliminer la possibilité des troubles somatiques et d'autres troubles psychiatriques (par exemple, une épilepsie, une anxiété, un problème thyroïdien, etc.). La combinaison d'un traitement médicamenteux et des thérapies comportementales et éducationnelles visant à la fois le TDAH et les TED peut souvent être efficace. Une étude (Aman et al, 2005) montre que 12% des enfants avec autisme ont eu des prescriptions de médicaments psychostimulants. Il faut corriger les fausses croyances que les psychostimulants ont beaucoup d'effets secondaires et ne sont pas efficace chez les autistes (c'est faux !). Pourtant, il faut noter que les effets secondaires des psy-

La prévalence du TDAH est probablement sous-évaluée chez la population avec un TED en raison des difficultés du diagnostic, surtout chez le sous-groupe avec un retard mental.

¹Université du Michigan, Ann Arbor, Michigan, Etats-Unis

Résumés des conférences

chostimulants semblent être un peu plus fréquents chez les sujets autistes avec retard mental ou épilepsie.

Après la puberté, l'hyperactivité chez les enfants autistes semble souvent être « remplacée » par une hypo-activation qui évolue vers une dépression. Dans la population générale, la dépression est parmi les troubles psychiatriques dont la prévalence est élevée. Elle se caractérise par une perturbation de l'humeur, de la pensée et du comportement. Elle comprend plusieurs sous-groupes dont la dépression majeure et le trouble bipolaire sont les deux types les plus fréquemment observés en clinique. Jusqu'à ce jour, il n'existe que peu d'études sur des échantillons importants sur la prévalence de la dépression chez la population atteinte d'un TED. Les études dont on dispose montrent que cette prévalence est autour de 30% dans le sous-groupe avec un autisme de haut niveau ou un syndrome d'Asperger et autour de 10% si les sous-groupes avec un bas niveau de fonctionnement est aussi

inclus. La symptomatologie pourrait aussi se manifester différemment : les sujets avec un haut niveau de fonctionnement se présentent plus clairement comme déprimés, avec de plus en plus de retrait social ;

**Après la puberté,
l'hyperactivité chez les enfants
autistes semble souvent
être « remplacée » par une
hypo-activation qui
évolue vers une dépression.**

pourtant chez les sujets avec un retard mental, la dépression se manifeste plutôt par une perte du poids et une régression des capacités acquises. Il faut également noter certains caractères spécifiques de la dépression chez les patients avec un TED : une fixation de plus en plus évidente de la morbidité, des aspects semblables aux symptômes psychotiques, une augmentation des symptômes obsessionnels, etc. Pour évaluer la dépression, un examen psychiatrique détaillé est nécessaire : des entretiens structurés (ex., SADS-PL) et des échelles (ex., Hamilton) seraient utiles pour le sous-groupe de sujets avec un haut niveau de fonctionnement ; des entretiens non-structurés ainsi que des échelles spécifiques (ex., Reiss Scale ou Aberrant Behavior Checklist) seraient utiles pour le sous-groupe de sujets avec un retard mental. Avec toutes ces ressources, on essaie d'établir finalement un diagnostic pertinent (dit « méthode diagnostique en consensus et meilleure estimation »).

A propos du traitement, les antidépresseurs surtout les SSRIs sont les plus fréquemment utilisés. Ce traitement peut être associé à un psychostimulant chez les patients présentant à la fois des troubles de l'humeur et de TDAH. Pour certains cas difficiles, un traitement multiple, des thymorégulateurs ou une électro-convulsivothérapie pourraient être utilisés.

Le lien entre l'autisme et la schizophrénie a été beaucoup exploré mais semble être peu réel. Aujourd'hui, ce sont deux maladies différentes bien qu'elles puissent présenter des symptômes et une trajectoire évolutive semblables. Toutefois, les sujets autistes avec un haut niveau

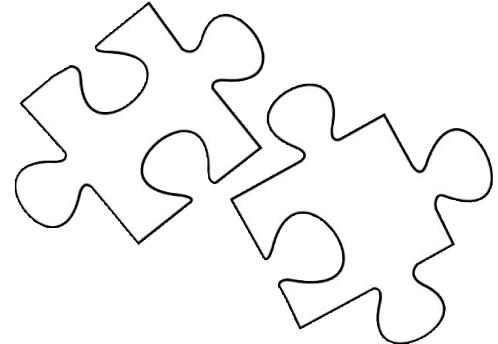
de fonctionnement semblent avoir plus de risques pour manifester des symptômes psychotiques. Les patients atteints d'un syndrome d'Asperger ont souvent des pensées plus désorganisées par rapport à d'autres sous-groupes de sujets autistes (Ghaziuddin et al. 1995).

La catatonie qui apparaît souvent secondaire à une dépression ou une psychose, se caractérise par un ralentissement et une régression progressive des compétences acquises voire, dans certains cas, un mutisme. Sans traitement, elle peut conduire à un dysfonctionnement organique mortel. Elle peut aussi survenir chez les patients avec autisme à partir de l'adolescence ou au début de l'âge adulte. Les symptômes commencent souvent par un ralentissement obsessionnel et une augmentation des comportements compulsifs. Un traitement par antidépresseur peut être efficace si c'est le cas. Dans certains cas difficiles, une électro-convulsivothérapie peut être utile.

En résumé, les troubles psychiatriques associés à un trouble envahissant du développement ont souvent des aspects complexes. Il reste beaucoup à faire. Il nous faut adopter des protocoles de recherche avec des grands échantillons ; il nous faut développer des outils d'évaluation conçus spécifiquement pour la population atteint d'un TED ; il faut que tout le monde, les parents et les professionnels, prennent en compte ces co-morbidités afin de développer des moyens (services, spécialistes) pour mieux les prendre en charge.

Bibliographie

- Aman, M.G., Lam, K.S., Van Bourgondien, M.E. (2005). Medication patterns in patients with autism: temporal, regional, and demographic influences, *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology*, Feb;15(1):116-26.
- Ghaziuddin, M., Leininger, L., Tsai, L. (1995). Brief report: thought disorder in Asperger syndrome: comparison with high-functioning autism, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, Jun;25(3):311-7.
- Ghaziuddin, M., Weidmer-Mikhail, E., Ghaziuddin, N. (1998). Comorbidity of Asperger syndrome: a preliminary report, *Journal of Intellectual Disability Research*, Aug;42 (Pt 4):279-83.



Coordination entre une unité médico-sociale pour adultes avec autisme et un hôpital psychiatrique

Compte-rendu de l'atelier animé par Séverine Recordon-Gaboriaud et Dominique Fiard

L'atelier de formation a pour objet de partager la réflexion issue d'une expérience particulière de travail en partenariat entre les équipes d'une unité hospitalière de psychiatrie et d'une structure médico-sociale) spécialisée dans l'accueil des personnes adultes autistes.

En 2004, la structure sanitaire « La Venise Verte » nécessitait un nouveau projet, une nouvelle dynamique, et « La Résidence l'Archipel » ouvrirait ses portes avec les incertitudes légitimes générées par toute nouvelle activité, qui plus est, dans le domaine peu exploré de l'accueil d'adultes avec autisme sévère et présentant de graves troubles du comportement.

Les positionnements précaires de chacun incitaient à rechercher des synergies particulières pour répondre, d'une part, à un accompagnement de qualité d'adultes avec autisme et, d'autre part, à l'inscription des actions thérapeutiques et éducatives au sein d'une dynamique concrète et approfondie.

Au-delà de cette situation originale, la réflexion communue encouragée par des situations complexes inhérentes à la prise en charge d'adultes autistes dits difficiles et alors nouvellement accueillis à la « Maison Pour l'Autisme », a motivé le développement de pistes d'échanges concrètes entre les champs sanitaire et médico-social. Grâce à cette relation de partenariat, des outils spécifiques d'évaluation ainsi que des modes particuliers d'accompagnement se sont peu à peu formalisés.

L'animation de l'atelier a été assurée par :

- *Séverine Recordon-Gaboriaud*, directrice d'une structure spécialisée pour adultes avec autisme dans la région des Deux-Sèvres (ADAPEI79) depuis 2003,

psychologue clinicienne, spécialisée en autisme et titulaire d'un doctorat de « Psychologie Clinique et Psychopathologie » spécialisé dans les troubles du comportement chez l'adulte avec autisme.

- *Dominique Fiard*, Psychiatre des Hôpitaux, Chef de Service, initiateur et responsable du Centre Expertise Autisme pour Adultes du centre hospitalier de Niort. De ce positionnement découle une pratique, notamment d'interventions auprès de structures médico-sociales généralistes ou spécialisées, dans une dynamique de partenariat.

Contexte de la collaboration

Le rapport Chossy (2003) précise que la prise en charge des adultes autistes en France est très déficiente. Il y a plus d'adultes que d'enfants, les enfants avec autisme deviendront des adultes avec autisme.

L'environnement institutionnel français présente les caractéristiques suivantes :

- L'environnement médico-social est composé de structures diverses disposant de moyens hétérogènes. Il est ressenti un manque de moyens au niveau de la qualité des formations et du nombre de professionnels quand il s'agit d'accompagner des adultes autistes. Depuis quelques années se développent dans les régions des unités médico-sociales d'information et de soutien originales : les Centres de Ressources Autisme.
- L'environnement sanitaire est composé des services médico-chirurgicaux et des services de psychiatrie. Pour la pathologie d'une vie la psychiatrie hospitalière se sépare en deux. Seule semble concernée par l'autisme la pédopsychiatrie. La psychiatrie adulte gé-

Compte-rendu d'atelier

nérale n'est pas sensibilisée, ne dispose pas de compétences adaptées. La cotation des soins dans les services médico-chirurgicaux ne tient pas compte de la problématique psychiatrique des patients en général et en cas d'autisme, l'incertitude d'obtenir des résultats débouche sur une diminution des investigations auxquelles ces patients auraient droit.

Dans ce contexte assurer la qualité de vie des personnes adultes autistes est difficile, ce qui explique l'engagement et le militantisme des associations de familles quant à l'accompagnement et aux soins qui peuvent leur être proposés.

La Résidence l'Archipel (ADAPEI 79 Deux Sèvres)

Il s'agit d'un établissement MAS - FAM de 32 personnes avec 26 places en internat, 2 places en accueil de jour et 4 accueils temporaires pour les personnes en rupture d'accompagnement ou en grande difficulté au plan comportemental (soit 16 personnes par an, venant de toutes les régions).

***...en cas d'autisme,
l'incertitude d'obtenir
des résultats débouche
sur une diminution des
investigations auxquelles
ces patients auraient droit.***

Le projet de cet établissement spécialisé s'adresse à des personnes qui peuvent présenter conjointement à leur autisme un retard mental avéré et de troubles graves du comportement.

Le personnel a reçu et reçoit une formation spécifique « autisme » par EDI-Formation et le SUSA.

Les collaborations parents/professionnels et médico-social/sanitaire sont les piliers d'une prise en charge basée sur la « philosophie TEACCH ». Le développement de la communication des personnes accueillies est une priorité, il leur est proposé un système de communication alternatif et augmentatif, le PECS. La compréhension de l'environnement, le comportement cognitif et émotionnel des personnes sont considérés comme différents et non comme déviants, ainsi la structuration est au cœur de l'accompagnement : stratégies éducatives structurées, structuration du temps, de l'espace et des temps libres, repères visuels, analyse fonctionnelle des comportements, activités courtes et variées, afin que ces personnes choisissent plus leur environnement qu'elles ne le subissent.

Cependant la mise en place de ces stratégies d'aide ne suffit pas toujours. En raison d'une trajectoire d'accompagnement souvent cahotique, les difficultés de ces personnes peuvent devenir d'ordre sanitaire et psychiatrique. Est-il possible d'avoir une plus value de qualité de vie grâce aux soins ?

Le CEAA (Centre Expertise Autisme pour Adultes) du CH de Niort

Le CEAA est une équipe pluridisciplinaire de 30 personnes située au sein de l'hôpital de Niort. Elle est à la disposition de toute structure qui accueille des personnes adultes autistes. Elle a l'ambition d'être fiable et mobile. L'autisme est une pathologie complexe qui pousse à la confusion et qui a besoin d'exigence et de rigueur professionnelles.

- Le diagnostic d'autisme est fait selon les critères du DSM-IV. Les pathologies associées sont recherchées et identifiées autant que possible.
- L'observation de la personne est d'abord faite à travers ses compétences.
- Chaque membre de l'équipe sait ce que l'autre fait.
- L'objectif premier est de ne pas nuire (l'absence d'intervention justifiée peut avoir un rôle thérapeutique).

Les troubles spécifiques de l'autisme entravent les soins. Il faut souvent reconstruire sa propre façon de travailler afin d'éviter les clivages entre professionnels : par essence l'autisme est complexe et le tableau clinique instable !

Le CEAA fait un travail de prévention en aidant les structures à repérer en leur sein les bonnes pratiques sous exploitées, à établir un maillage de personnes et de structures ressources et à s'organiser pour travailler sur le long cours pour ne pas perdre l'information et minimiser les situations d'urgence. Quand il intervient, il implique tous les partenaires afin que de concert ils s'interrogent sur ce qui dépend de la personne et sur ce qui dépend de son environnement. Le CEAA propose des outils de réflexion et d'évaluation et des moyens alternatifs d'accompagnement. Enfin, il mobilise les différents acteurs du champ sanitaire, l'abstention de soins pouvant nuire à l'établissement d'un diagnostic d'affection générant des problèmes de comportement et ainsi engager de façon défavorable un pronostic, tant du point de vue des soins somatiques que des soins psychiatriques. Protocole d'accueil et de ressources à activer, équipe à mobiliser au cas par cas, prise en compte du ressenti de l'entourage et nécessité de se poser toutes les questions quant aux bilans, investigations à faire, sans frilosité à priori.

Conditions et enjeux de la collaboration pour les personnes en situation d'autisme : alliance et non confusion

Avoir un objectif commun pour permettre à la personne de bénéficier de la continuité de son accompagnement même s'il y a changement de lieu.

• ***Poser un cadre***

- o *Pour la personne autiste* : les manifestations cliniques de chacune d'entre elles étant très singulières, il est très important de privilégier les observations cliniques « à froid », au quotidien, en mettant en perspective les différents mécanismes à l'origine des dysfonctionnements observés, le problème majeur étant l'absence de stabilité comportementale.
- o *Pour les professionnels* : nécessité de dépasser les clivages dogmatiques et théoriques et reconnaître que nos connaissances sont bien minces quant à notre efficacité face aux besoins de certaines personnes adultes autistes, penser et mobiliser la complémentarité des actions, évaluer et formuler des hypothèses de travail.

• ***Avoir des outils simples et adaptés aux moyens disponibles du médico-social***

- o Pour soutenir l'action et permettre la réflexion sur l'actualisation possible des bilans des adultes autistes dans le respect des équilibres, qui complètent les dossiers existants (synthèses, suivis, observations...).
- o Pour permettre d'avoir une image dynamique de la personne dans la « vie ordinaire » en dehors des crises.
- o Pour adapter les activités, l'environnement et la qualité de vie de la personne.
- o En cas de crise ces documents sont particulièrement précieux pour déterminer la conduite à tenir et limiter les hospitalisations. Le CEAA les a conçus et ils accompagnent les structures du médico-social qui les utilisent.

→ *Le Bilan Initial Trajectoire Patient (B.I.T.P.)* : C'est un travail de fond qui pourrait concerner toutes les personnes accueillies dans la structure médico-sociale qui en sus peut servir d'outil de liaison inter équipe. Il est effectué en partenariat pour chaque personne accueillie. C'est un recueil de données, visant à mettre en évidence des éléments en faveur de l'existence d'un syndrome autistique et à orienter la nature du travail à poursuivre (explorations complémentaires...) pour écrire le Bilan Trajectoire Patient. (BTP). Il nomme l'autisme, le retard mental... et permet de poser la réflexion autour de l'actualisation des investigations possibles.

→ *Le Document des Connaissances au Quotidien* : C'est un relevé des compétences de la personne dans les domaines précis de la communication (réceptive et expressive utilisée) et de l'autonomie, fait par les membres référents de la personne (CIR-Cellule Interdisciplinaire de Reflexion). C'est un outil de liaison fonctionnel entre les professionnels et les structures qui permet une réflexion commune au quotidien aboutissant à des conduites à tenir très concrètes tout en renforçant par le biais le travail interdisciplinaire, la généralisation.

→ *L'Observation de la Réactivité à l'Environnement* : C'est un travail qui se fait en dehors des périodes de crises pour une personne à la fois. Il s'agit de relever par une observation quotidienne d'éventuelles réactivités du sujet à des éléments contextuels d'ordre sensoriel ou événementiel. Ces informations peuvent enrichir la lecture de troubles comportementaux survenant dans le cadre de problématique autistique. Le document doit être rempli par l'équipe du quotidien, de la façon la plus rigoureuse possible. Un référent de la structure (infirmier, chef de service, psychologue) collecte les fiches régulièrement ; il a en charge de veiller à la pertinence et à la cohérence des données recueillies. Le recueil des données de chaque temps d'observation se décompose en deux parties. Une première partie décrit des éléments contextuels, sensoriels (sonore, olfactif, visuel, algiques - tout ce qui concerne la douleur physique, quels qu'en soient le siège, la cause et le caractère) et événementiels potentiellement à l'origine d'une réactivité. Une seconde partie qui permet d'informer sur cette éventuelle réactivité du patient/résidant, et de la décrire.

Ces outils sont conçus pour être efficaces, renforcer la réflexion pluridisciplinaire, produire une « mémoire » pour éviter les répétitions stériles et favoriser les points forts.

L'autisme est une pathologie complexe qui pousse à la confusion et qui a besoin d'exigence et de rigueur professionnelles.

Séverine Recordon exposera, après une présentation rapide de ses travaux de recherche, l'échelle ETCAA (Echelle d'Evaluation des Troubles du Comportement pour Adultes avec Autisme), outil validé auprès d'adultes, permettant une évaluation comportementale complète ainsi que le repérage du profil comportemental dominant.

• ***Prévoir l'hospitalisation d'urgence***

- o Les lieux d'hospitalisation sont globalement peu adaptés aux exigences des problématiques des personnes autistes aussi bien au niveau des services médico-chirurgicaux que de la psychiatrie générale d'où l'intérêt des évaluations faites avant l'hospitalisation pour réduire les temps d'attente (urgences...), les transferts, pour organiser l'accompagnement.

Compte-rendu d'atelier

- o Quand le travail d'évaluation et de connaissance de la personne a été fait en amont en général la gestion de la crise est préférable dans le lieu de vie de la personne.
- o Cependant il convient de prendre en compte ou non l'intérêt d'un changement de contexte et d'environnement. Dans ce cas il convient de mettre la personne en chambre seule, de dégager du personnel dédié, de s'adapter à son mode de communication, d'aménager l'environnement sensoriel autant que possible et de clarifier les traitements pharmaceutiques (wash-out progressif) pour « y voir clair » en lien avec la famille et les professionnels référents afin de viser un retour rapide dans la lieu de vie habituel.
- o En cas de rupture de la continuité comportementale de la personne un bilan somatique doit être systématiquement fait. Bien que les personnes autistes se prêtent généralement mal aux examens, la prestation doit cependant être complète. Pour cela il est important de développer les compétences au sein de l'hôpital d'une cellule composée de professionnels « formés », d'utiliser des matériels adaptés, de veiller à la bonne « compliance » au traitement et de favoriser les conditions d'accueil (attente, accompagnement, prévisibilité...).

Pour terminer Séverine Recordon et Dominique Fiard nous ont présenté concrètement cette alliance entre les professionnels de l'Archipel et du CEAA à travers le parcours d'une jeune femme qui en a bénéficié. Quand elle est arrivée à l'Archipel elle présentait un état somatique et psychique très précaire, on ne savait plus à quoi correspondait les multiples doses de médicaments qu'elle prenait, elle avait perdu toute autonomie... Un travail de fond, des interventions ciblées, coordonnées, choisies lui ont permis peu à peu de se remettre debout, de pouvoir mener des activités et reprendre goût à la vie... de câliner avec plaisir son neveu. Il s'agit simplement de bientraitance.

En conclusion, une coordination effective de ces deux champs suppose d'innover en matière de réponses possibles pour des personnes en marge des dispositifs actuels, de trouver des compromis entre les actions des uns et des autres et, enfin, d'accepter la perte de repères professionnels acquis et institués et d'adapter, avec le soutien de l'autre, des soutiens profonds à des personnes vulnérables.





Neurophysiologie, étiologie et pathologies associées

Implication des boucles fronto cérébello frontales dans les troubles autistiques : étude préliminaire en Imagerie du Tenseur de Diffusion (DTI)

Marion Amirault^{1,2}, Marc Braun³, Michèle Allard^{1,4}, Manuel Bouvard^{1,2}, Willy Mayo¹

Il est désormais admis que l'autisme est un trouble neurodéveloppemental. De nombreuses études ont donc tenté d'associer la symptomatologie autistique à des anomalies morphologiques des structures cérébrales. Les données issues de ces études sont nombreuses, mais souvent contradictoires (Bauman et Kemper, 2005). Cependant, des anomalies morphologiques du cervelet sont fréquemment rapportées (Allen, 2006).

Le cervelet est une structure qui a longtemps été considérée comme ayant un rôle uniquement moteur, mais des études récentes ont montré son implication dans des fonctions cognitives, connues pour être altérées chez les personnes avec autisme (Desmond and Fiez, 1998 ; Habas, 2001 ; Schmahmann, 2004). Ce rôle du cervelet dans la cognition est dû en partie aux connexions réciproques qu'il entretient avec le cortex frontal (Middleton et Strick, 2000). Ces connexions forment des boucles fronto cérébello frontales (*Figure 1*). Des anomalies de ces boucles pourraient rendre compte de certains troubles observés chez les personnes avec autisme.

Ce travail a pour objectif d'étudier ces boucles fronto cérébello frontales à l'aide de la technique d'imagerie

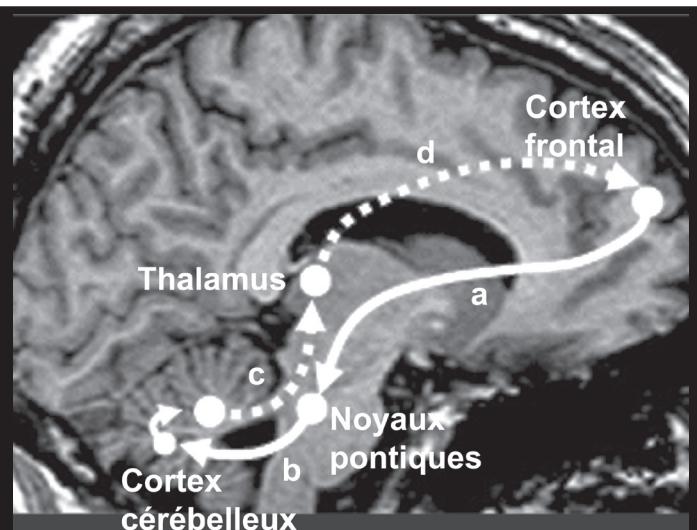


Figure 1 : Boucles fronto cérébello frontales. Elles sont constituées d'un faisceau descendant, fronto-cérébelleux (en trait plein), qui correspond à la voie fronto pontique (a) et au pédoncule cérébelleux moyen (b) ; et d'un faisceau montant, cérébello-frontal (en pointillé), qui correspond aux pédoncule cérébelleux supérieur (c) et à la voie thalamo frontale (d).

¹ Lab. Imagerie Fonctionnelle et Moléculaire, CNRS UMR 5231, Université de Bordeaux 2, France.

² Lab. vulnérabilités, adaptation et psychopathologie, CNRS UMR 7593, Paris 6, France.

³ IADI, ERI 13 UHP-INSERM, Hôpital Neurologique, Nancy, France. ⁴ EPHE, Bordeaux, France.

courriel : marion_amirault@hotmail.com

Communications affichées

du tenseur de diffusion (DTI). Cette technique récente d'imagerie morphologique permet d'étudier les fibres du cerveau *in vivo*. Elle repose sur la détection de la diffusion des molécules d'eau autour des fibres. Des fibres normales canalisent les molécules d'eau (milieu anisotrope), en revanche des fibres altérées laissent l'eau diffuser dans toutes les directions (milieu isotrope). La Fraction d'Anisotropie (FA) est un paramètre qui permet de quantifier l'intégrité des fibres. Ainsi, une FA élevée reflète une bonne intégrité des fibres.

Nous avons donc mesuré la FA à différents niveaux des boucles fronto cérébello frontales, chez des patients avec autisme ainsi que chez des sujets contrôles.

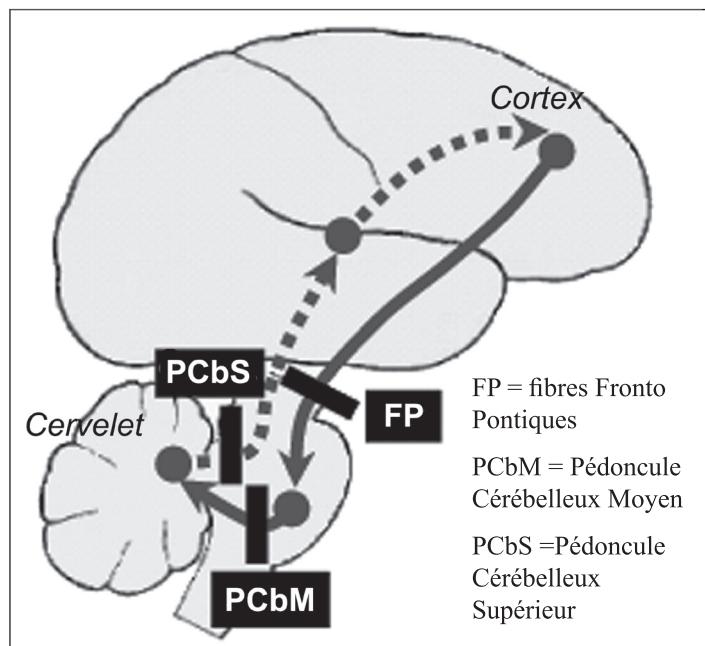


Figure 2 : Représentation des régions d'intérêts sur les boucles fronto cérébello frontales.

Matériel et méthode

Sujets

Nous avons réalisé une IRM de diffusion chez 5 personnes autistes adultes de haut niveau ($QD > 70$) ainsi que chez 16 sujets contrôles (il s'agit d'une étude en cours, le groupe de patients est incomplet et le groupe de sujets contrôles n'est pas encore apparié).

Matériel

L'imageur utilisé est une machine Philips de 1.5 Tesla. Cet appareil est situé au sein de l'UMR CNRS 5231 de l'Université de Bordeaux 2. Les caractéristiques d'acquisition d'images sont les suivantes : 60 coupes jointives; épaisseur = 2mm; TR = 7.4, TE = 3.8; matrice = 256×256 ; FOV = 226×226 . La durée totale de l'examen IRM est de 20 minutes.

Méthode

Nous avons mesuré la FA des boucles fronto cérébello frontales au niveau de trois régions d'intérêts (*figure 2*) :

- Dans le pédoncule cérébral au niveau des fibres fronto pontiques.
- A l'entrée du cervelet au niveau du pédoncule cérébelleux moyen.
- A la sortie du cervelet au niveau du pédoncule cérébelleux supérieur.

L'examen IRM est complété par un bilan neuropsychologique afin de permettre l'étude des corrélations entre les résultats d'imagerie et le profil neuropsychologique des sujets.

Résultats

L'analyse statistique des premières données montre que la moyenne de FA au niveau du pédoncule cérébelleux moyen est significativement inférieure chez les personnes avec autisme par rapport aux sujets contrôles (autistes = 0.66 ± 0.02 et contrôles = 0.71 ± 0.01 ; t -Student = 3.38; $ddl = 17$; $p = 0.004$) (*figure 3, page suivante*). En revanche, à ce stade, nous n'avons pas pu mettre en évidence de différence au niveau du pédoncule cérébelleux supérieur. Concernant les fibres fronto pontiques, il existe une tendance de la FA à être inférieure chez les sujets avec autisme par rapport aux témoins, mais celle-ci n'est pas significative.

Discussion

Nos résultats montrent que la FA du pédoncule cérébelleux moyen est significativement plus basse chez les sujets avec autisme par rapport aux sujets contrôles. Cela suggère une altération des fibres à ce niveau.

Le cortex préfrontal se projette sur le cervelet par le pédoncule cérébelleux moyen via les noyaux pontiques (*Figure 1*). Les valeurs de FA au niveau du pédoncule cérébelleux moyen montrent que l'atteinte se situerait après les noyaux pontiques. Cependant, comme nous l'avons déjà signalé, on observe une tendance des valeurs de FA au niveau des fibres fronto pontiques à être inférieures chez les sujets avec autisme.

Il s'agit d'une étude en cours, le groupe de sujets avec autisme doit être augmenté et le groupe de sujets contrôles doit être apparié avec le groupe de patients. Enfin, les résultats d'imagerie seront corrélés à un bilan neuropsychologique.

Ces données suggèrent l'existence d'une atteinte des boucles fronto cérébello frontales chez les personnes avec autisme, et plus particulièrement au niveau du pédoncule cérébelleux moyen. Ces résultats sont en accord avec les études précédentes qui ont montré des atteintes morphologiques du cervelet chez les personnes avec autisme. De façon nouvelle, ces résultats suggèrent également des anomalies dans la connectivité entre le cervelet et le néocortex.

La suite de cette étude permettra de confirmer ces résultats et de mettre en relation ces altérations avec le profil neuropsychologique des patients. Ainsi, nous pourrons préciser l'implication des boucles fronto cérébello frontales dans les troubles autistiques ainsi que leur rôle dans les processus cognitifs.

Bibliographie

- Allen, G. (2006). Cerebellar contribution to autism spectrum disorders. *Clinical Neuroscience Research*, 6:195-207.
- Bauman, M.L., Kemper, T.L. (2005). Neuroanatomic observations of the brain in autism: a review and future directions. *International Journal of Developmental Neuroscience*, 23:183-187.
- Desmond, J.E., Fiez, J.A. (1998). Neuroimaging studies of the cerebellum: language, learning and memory. *Trends in Cognitive Sciences* 2:355-362.
- Habas, C. (2001). The cerebellum: from motor coordination to cognitive function. *Revue Neurologique (Paris)*, 157:1471-1497.
- Middleton, F.A., Strick, P.L. (2000). Basal ganglia and cerebellar loops: motor and cognitive circuits. *Brain Research Reviews*, 31:236-250.
- Schmahmann, J.D. (2004). Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 16:367-378.

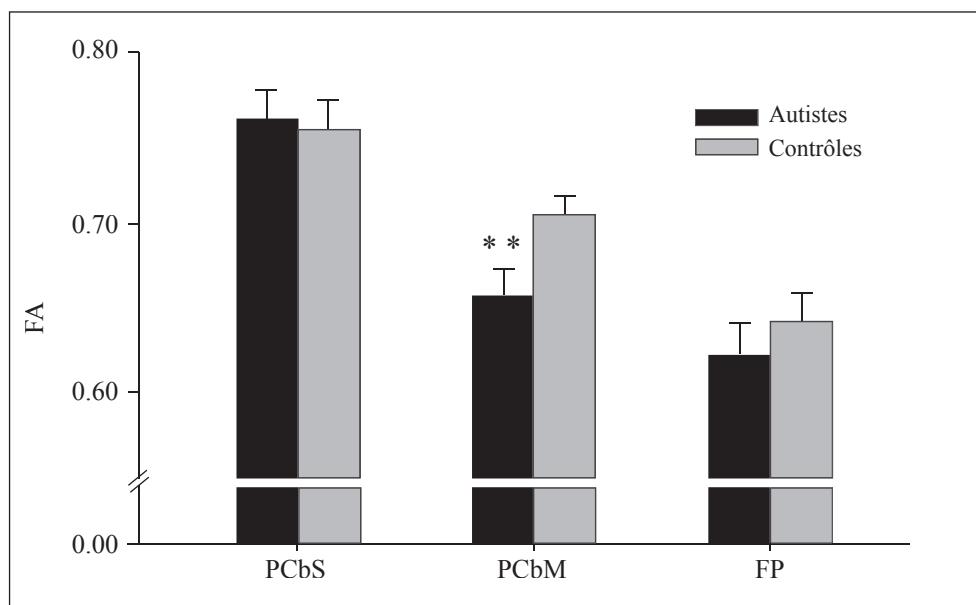


Figure 3 : Comparaison des moyennes de FA entre les sujets avec autisme et les sujets contrôles au niveau des trois régions d'intérêts.

Etudes des traits autistiques chez deux souches de souris Fmr1 KO

Maude Bernardet et Wim Crusio¹

La définition du trouble autistique est basée sur des critères comportementaux. La terminologie « trouble autistique » est utilisée pour désigner l'occurrence simultanée d'une triade de troubles comportementaux débutés avant l'âge de trois ans. Selon les personnes, la qualité et la sévérité de ces symptômes varient grandement.

Cette variabilité des troubles du spectre autistique et les limites techniques des méthodes non invasives chez l'humain font ressentir la nécessité de mettre en place des modèles animaux pour comprendre les mécanismes en jeu dans leur ontogenèse (Belzung et coll., 2005).

Utilité de modèles animaux pour étudier l'autisme

Les différents traits caractéristiques d'un organisme vivant (le phénotype) résultent de l'interaction de ses gènes avec l'environnement. L'utilisation de modèles animaux permet de diminuer et de contrôler la variabilité de ces deux facteurs pour étudier leur rôle spécifique.

Mots clés : traits autistiques, souris Fmr1 KO, modèle animal, comportement, autisme.

Le modèle est un outil de travail pour étudier un phénomène biologique dont la validation dépend de celle de trois critères.

Il doit développer des caractéristiques semblables à celles de la pathologie humaine (comportementales, neuroanatomiques et cognitives) dans des conditions identiques à la pathologie humaine. Un modèle valide doit aussi être prédictif et répondre aux traitements qui diminuent les symptômes de la pathologie.

Les causes de l'autisme semblent être diverses. Les études montrent notamment une forte composante génétique (Muhle et coll., 2004). L'origine semble être polygénique et les gènes candidats de l'autisme sont nombreux, avec un mode de transmission qui n'est pas simple. Dans tous les cas l'aspect développemental est un consensus qui doit être observé dans la génération du modèle. Répondent à ce critère les animaux modifiés génétiquement pour éteindre l'expression d'un gène particulier

(KO), les animaux dont la mère a reçu un traitement lors de la gestation ou ceux chez lesquels on a provoqué une infection expérimentale à la naissance.

Ces types de manipulations peuvent influer sur des aspects comportementaux altérés dans l'autisme. Au niveau des comportements sociaux par exemple, le déficit d'hormones telles que la vasopressine ou l'ocytocine perturbe ou diminue la reconnaissance sociale chez le rat et la souris. L'inactivation du récepteur aux opioïdes diminue l'émission de vocalisations chez les souris nouveaux-nés isolés de leur mère. Le traitement prénatal avec de l'acide valproïque (un anti-épileptique) chez le rat diminue les comportements sociaux. Certaines de ces modifications ont également des conséquences sur la rigidité du comportement. Jusqu'à aujourd'hui, aucun modèle n'a été évalué sur l'ensemble des critères du trouble autistique comme il serait souhaitable. Plusieurs mutations liées à des pathologies associées à l'autisme restent encore à tester, notamment NF1 (gène impliqué dans la Neurofibromatose I), MECP2, Engrailed 2, Pet-I (tous trois impliqués dans le syndrome de Rett), ainsi que FMR1 (gène impliqué dans le syndrome de l'X Fragile).

Concernant le troisième critère de validité, un modèle pour l'autisme devrait théoriquement répondre à des traitements pharmacologiques ou comportementaux utilisés chez les humains. Par exemple, Ventura et coll., en 2004, ont démontré que les amphétamines amélioraient les performances cognitives chez les souris Fmr1 KO. Néanmoins très peu de modèles expérimentaux ont été testés pour ce dernier critère.

Un trouble associé à l'autisme, l'X Fragile

Le syndrome de l'X Fragile est dû à la mise en silence d'un seul gène. La qualité et la sévérité des symptômes constatés est variable. C'est la première cause génétique de retard mental. Des manifestations cliniques telles que l'hyperactivité, l'impulsivité, l'agressivité, les troubles du sommeil, l'épilepsie sont souvent constatées dans l'X Fragile et l'autisme. Environ 30% des personnes X fragile font partie du spectre autistique. Elles représentent 7% de la population autiste (Narayanan et Warren, 2006).

¹Équipe de Neurogénétique Comportementale, Centre de Neurosciences Intégratives et Cognitives, CNRS UMR5228, Université Bordeaux1, Maude Bernardet : doctorante CNIC, av des Facultés, 33405 Talence, Tél : 05 40 00 87 48
Courriel : m.bernardet@cnic.u-bordeaux1.fr

Communications affichées

Le syndrome de l'X fragile est provoqué par la mise en silence d'un gène, FMR1 et par l'absence de synthèse de la protéine codée par ce gène. Bien que l'on connaisse la cause de ce trouble et que la protéine soit bien caractérisée, sa fonction reste encore mal connue. Et cependant la compréhension de son rôle est cruciale dans la mesure où elle semble jouer un rôle fondamental dans la cognition. Cette protéine semble normalement présente dans tout le tissu neuronal et joue un rôle dans la régulation de la traduction des ARNm. Sa propre traduction peut être déclenchée par l'activation de certains types de récepteurs au principal neurotransmetteur excitateur dans le cerveau, le glutamate (Willemse et coll., 2004).

Etude des traits autistiques chez la souris Fmr1 KO

Notre équipe s'attache à tester la validité des souris Fmr1 KO pour la modélisation des traits autistiques par la mise au point de tests comportementaux spécifiques adaptés aux souris.

Le modèle souris Fmr1 KO de l'X fragile a été validé pour ce syndrome (The Dutch-Belgian Fragile X Consortium, 1994). Les souris Fmr1 KO présentent la macroorchidie (augmentation du volume des testicules) observée chez les hommes X Fragile et sont plus actives que les souris contrôles. Au niveau neuroanatomique on retrouve chez les souris Fmr1 KO une caractéristique présente chez les personnes X Fragile : des neurones très arborisés, c'est-à-dire qui forment plus de connections, non matures, avec les autres neurones (Mc Kinney et coll., 2005).

Il est possible que ces souris présentent aussi des traits autistiques (Bernardet et Crusio, 2006). En effet, il a été observé une altération de l'extinction d'un apprentissage dans une tâche de navigation spatiale assimilable à de la rigidité cognitive, ainsi qu'une altération de la régulation sensorielle présente dans les deux syndromes et une susceptibilité aux crises épileptiques audiogènes. L'augmentation de l'anxiété qui est un trait caractéristique de ces deux troubles n'a pas pu être mis en évidence. Les interactions sociales semblent présenter des particularités par rapport aux animaux contrôles et méritent d'être approfondies. D'autres traits caractéristiques des symptômes principaux de l'autisme, comme la communication sociale, la susceptibilité à la nouveauté ou des symptômes variables de l'autisme, comme les comportements stéréotypés, sont en voie d'être testés.

Interaction gène et fond génétique

Nous nous intéressons également à la variation de l'expression phénotypique de la mutation de Fmr1. Bien que lié à la mise en silence d'un seul gène, le syndrome de l'X fragile se manifeste de façon non homogène puisque les symptômes de retard mental et d'autisme n'apparaissent pas avec le même degré de sévérité chez tous les individus concernés. L'interaction avec le reste du génome, l'« arrière-fond génétique », semble également intervenir. En effet, les deux différentes lignées pures

de souris Fmr1 KO testées (une lignée pure provient de croisements consanguins sur plusieurs générations) présentent un profil différent. La connaissance des facteurs d'influence permettra de comprendre la genèse du syndrome de l'X fragile et peut-être d'appréhender les facteurs multiples responsables du développement des troubles autistiques. Afin de mettre en évidence cette variation de l'expression phénotypique de la mutation Fmr1, nous travaillons sur des souris Fmr1 KO et contrôles de deux lignées ainsi que sur les hybrides de ces lignées. Le but de cette approche à long terme est de pouvoir faire la relation entre les interactions inter-gènes avec les comportements exprimés.

Bibliographie

- Belzung, C., Leman, S., Vourc'h, P., Andres C. (2005). Rodent models for autism: A critical review, *Drug Discovery Today: Disease Models*, 2, 93-101.
- Bernardet, M. et Crusio, W. (2006). Fmr1 KO mice as a possible model of autistic features, *Scientific World Journal*, 6, 1164-1176.
- Mc Kinney, B., Grossman, A., Elisseou, N. and Greenough, W. (2005). Dendritic spine abnormalities in the occipital cortex of C57BL/6 Fmr1 knockout mice, *American Journal of Medical Genetics B, Neuropsychiatric Genetics*, 136, 98-102.
- Muhle, R., Trentacoste, S. and Rapin, I. (2004). The genetics of autism, *Pediatrics*, 113, 472-486.
- Narayanan, U. and Warren, S. (2006). Neurobiology of Related Disorders: Fragile X Syndrome. In Moldin, S. and Rubenstein, J. (Eds) *Understanding Autism, From Basic Neuroscience to Treatment*. Boca Raton, LA, USA: Tailor and Francis, 113-131.
- The Dutch-Belgian Fragile X Consortium (1994), Fmr1 knockout mice, A model to study Fragile X mental retardation, *Cell*, 78, 23-33.
- Ventura, R., Pascucci, T., Catania, M., Musumeci, S. and Puglisi-Allegra, S. (2004). Object recognition impairment in Fmr1 knockout mice is reversed by amphetamine : involvement of dopamine in the medial prefrontal cortex. *Behavioural Pharmacology*, 15 (5 et 6), 433-442
- Willemse, R., Oostra, B., Bassell, G., Dicenberg, J. (2004). The Fragile X Syndrome: From molecular genetics to neurobiology, *Mental Retardation and Developmental Disabilities*

Bien que lié à la mise en silence d'un seul gène, le syndrome de l'X fragile se manifeste de façon non homogène puisque les symptômes de retard mental et d'autisme n'apparaissent pas avec le même degré de sévérité chez tous les individus concernés.

Les facteurs périnataux ont-ils un impact sur l'expression phénotypique de l'autisme ?

V. Guinchat¹, M. C. Rondan², M. Clément², C. Tronc³, S. Rey³, A. Benjeannin², B. Assouline², R. Schneider¹, F. Devillard⁴, P. S. Jouk⁴, P. Guillemin³

L'autisme est un trouble neuro-développemental caractérisé par un déficit des interactions sociales réciproques, un trouble de la communication verbale et non verbale, et des comportements restreints et répétitifs.

Le diagnostic est établi selon des critères purement descriptifs. Il regroupe des formes cliniques hétérogènes au sein desquelles on retrouve des caractéristiques de sévérité, d'évolution, de symptômes associés, et parfois, des comorbidités somatiques potentiellement causales. Afin de discerner des sous groupes cliniques plus homogènes, il a été suggéré de distinguer en premier lieu l'autisme non isolé (avec une pathologie somatique associée) de l'autisme isolé (Miles et al., 2005).

D'autre part, la question d'une étiologie précise des troubles autistiques n'est pas encore élucidée. L'implication de facteurs génétiques semble actuellement largement admise. Celle de facteurs environnementaux est plus discutée. A ce titre, l'exposition à des événements

Mots clés : autisme, facteurs périnataux, sévérité, QI.

traumatiques dans la période périnatale a été incriminée comme un facteur de risque potentiel (pour une revue voir Kolevzon et al., 2007). Néanmoins, le rôle de ces complications, elles-mêmes très hétérogènes, reste mal défini : Ont-t-elles une action causale primaire ou secondaire ? Influencent-t-elles l'expression phénotypique du trouble ? Indiquent-elles simplement une anomalie ultérieure du développement ou constituent-elles un simple épiphénomène ? Quelques études indiquent que la fréquence et la gravité des complications obstétricales varient dans les sous-groupes du spectre autistique et suggèrent une corrélation positive entre la sévérité clinique de l'autisme et les facteurs périnataux (Glasson et al., 2004, Lord et al., 1991).

Les facteurs périnataux ont-ils effectivement un impact sur la trajectoire évolutive et l'expression phénotypique de l'autisme ? Parallèlement, peuvent-ils constituer des marqueurs pertinents pour identifier un sous groupe clinique plus homogène ?

Méthode

Participants

Nous avons utilisé les premières données disponibles d'une étude épidémiologique collaborative, de type cas-témoin, visant à évaluer les facteurs de risques périnataux dans l'autisme (Darrot et al., 2007). Issus du groupe clinique, 164 enfants autistes (133 garçons, 31 filles; sexe ratio : 4.1), recrutés par l'ADI-R et sur les critères du DSM-IV, ont été sélectionnés. Agés de 6 à 18 ans (moy=11.40 +/-3.4), ils sont tous nés dans la région Rhône-Alpes et vivent actuellement dans les trois départements d'Isère, Savoie, et Haute Savoie. Une vérification, encore partielle, semble indiquer que les « cas » inclus ne diffèrent pas des « cas » non inclus par refus ou autre raison.

Evaluation

Les enfants inclus dans l'étude ont bénéficié d'une même évaluation standardisée réalisée par une équipe multidisciplinaire au centre hospitalo-universitaire de Grenoble, entre 2003 et 2005. Tous ont passé un bilan pédopsychiatique (confirmation du diagnostic DSM-IV et CARS), psychologique (PEP-R, WISC-III, k.abc), neuropédiatrique et génétique.

Le recueil des antécédents périnataux de chaque enfant a été obtenu à partir à partir des données de son dossier de maternité. Une complication pré ou périnatale a été retenue s'il figurait au moins un événement parmi cette liste : *Hémorragie pendant la grossesse, Césarienne en urgence, Eclampsie, Hématome Rétro placentaire, RCIU, Liquide amniotique méconial ou hémorragique, Pathologie du cordon (circulaire serré, procidence), chorioamniotite, prématurité (AG<37SA), Poids de naissance<1500g, inhalation méconiale, massage cardiaque, intubation pour ventilation, oxygène > 30%, hospitalisation en néonatalogie, APGAR score 5min <7, Hypertension* (Rapport Inserm, 2004).

Les pathologies associées à l'autisme ont été recherchées par un examen clinique et des examens para cliniques systématiques, incluant une étude cytogénétique (prélèvements sanguins chez l'enfant et ses parents), une recherche de l'Xfra, un bilan métabolique et une IRM sur

¹ Pôle de neurologie et de Psychiatrie. Centre Hospitalo-universitaire de Grenoble.

² Centre Alpin de Diagnostic précoce de l'Autisme (CADIPA). CHS Saint Egrève.

³ Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal (RHEOP)

⁴ Service de génétique. Pôle couple-enfant. Centre Hospitalo-Universitaire de Grenoble.

Courriel : vguinchat@chu-grenoble.fr

Communications affichées

signes cliniques. Le diagnostic d'autisme non isolé a été retenu s'il existait une pathologie physique (génétique, neurologique, métabolique) fréquemment associée à l'autisme (Zafeiriou D.I., 2007) et/ou plus de cinq signes dysmorphiques et/ou une microcéphalie >3DS.

Analyse

Nous avons constitué deux groupes : « autisme avec facteur périnatal » et « autisme sans facteur périnatal ». Nous avons ensuite comparé ces deux groupes en fonction de l'âge, du sexe, de la proportion d'autistes isolés et des caractéristiques cliniques et évolutives suivantes :

- *Symptomatologie autistique* : scores de la CARS, des différentes aires de l'ADI-R, existence ou non d'un langage verbal fonctionnel au moment de l'évaluation.
- *Evaluation cognitive* : QI chez les enfants avec et sans langage fonctionnel.
- *Marqueurs évolutifs* : deux modalités évolutives ont été prises en compte. Une bonne évolution a été définie par un QI>70 et un langage fonctionnel, une mauvaise évolution par un QI<55 ou une absence de langage (Miles, 2005).

La même analyse a été conduite d'abord en excluant les autistes non isolés (122 enfants restants) puis, secondairement, en ne conservant, parmi les enfants du groupe avec facteurs périnataux, que ceux ayant présenté une souffrance vitale néonatale (*intubation, massage cardiaque, inhalation méconiale, oxygène >30 %, hospitalisation néonatale, apgar5< 4, n=23*).

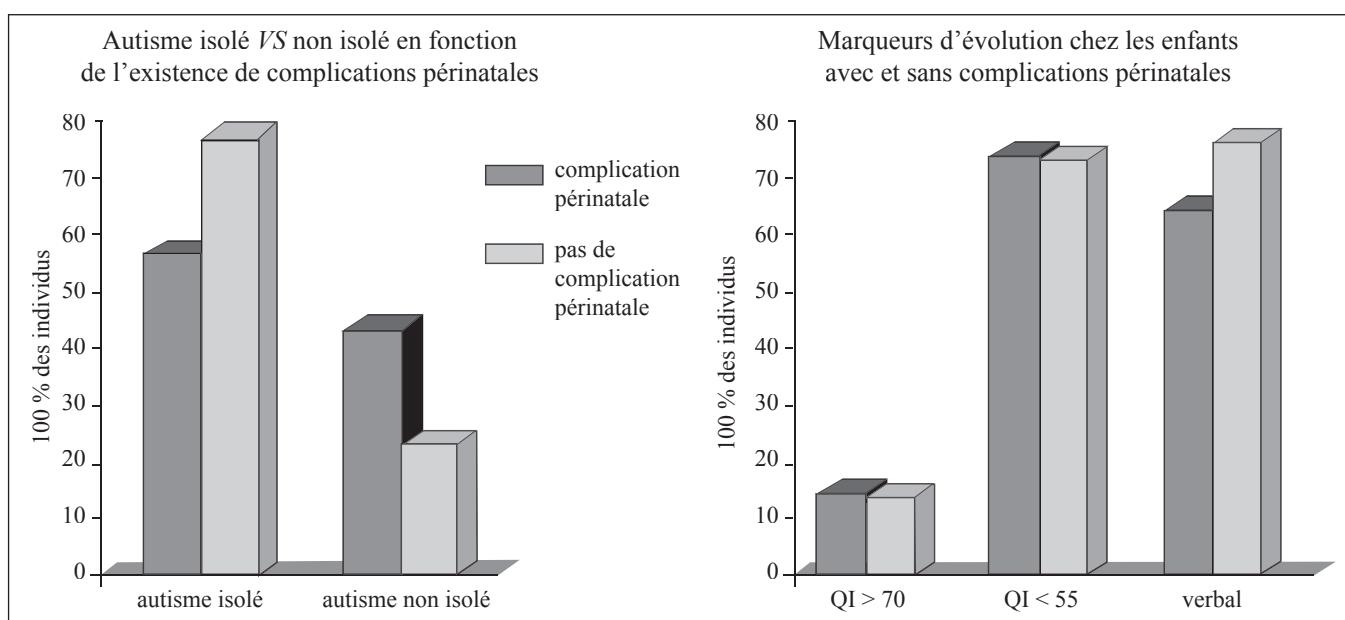
Résultats

Il y a significativement moins d'enfants autistes isolés parmi les enfants ayant présenté une complication périnatale (test du chi2 ; p=0.028). Nous ne retrouvons pas de différence d'âge, de sexe ratio, de sévérité clinique (CARS, ADI, QI) entre les groupes d'enfants avec et sans complications périnatales (test du chi2, test de Mann et Whitney, tous les p sont >0.1).

	Enfants autistes avec complications périnatales (n=94)	Enfants autistes sans complications périnatales (n=70)	P value
Age	11.3 (3.6)	11.7 (3.2)	0.3676*
Sex ratio	3.5 (73/21)	6 (60/10)	0.27**
CARS score moyen	32.7 (7.1)	32.1 (6.5)	0.5351*
ADI-R			
Aire I	21.5	21.57	0.94
Aire II (non verbaux)	16.71	16.97	0.56
Aire II (verbaux)	13.31	12.78	0.87
Aire III	4.89	5	0.78
QI (enfants verbaux)	53.4 (23.9)	52.1 (21.2)	0.8584*
QI (enfants non verbaux)	19.2 (9.4)	20.6 (7.4)	0.2842*

Tableau : Comparaison des enfants autistes avec et sans complications périnatales selon les caractéristiques d'âge, de sexe ratio, des scores moyens de la CARS, du QI (chez les enfants verbaux et non verbaux), et des trois aires de l'ADI-R. * test de Mann et Whitney. ** Test du chi2.

En considérant le groupe d'enfants autistes isolés uniquement, puis seulement ceux ayant présenté une détresse vitale néonatale, aucune différence n'est retrouvée entre les groupes sur les caractéristiques suivantes : âge, sexe, expression clinique (CARS, ADI-R), marqueur d'évolution (QI, langage).



Communications affichées

Discussion

Les complications périnatales sont effectivement associées à une forme d'autisme dans la mesure où les enfants autistes isolés ont moins de complications périnatales que les autistes non isolés. On sait que chez les autistes non isolés, les événements obstétricaux sont susceptibles d'être la conséquence d'autres facteurs causaux, agissant en amont. Cette hypothèse est étayée par la forte association entre les syndromes génétiques et la fréquence des complications obstétricales (Bolton et al., 1994).

L'analyse à venir des données de l'imagerie cérébrale, combinée à celles des signes neurologiques, pourrait permettre une meilleure compréhension du lien entre complications périnatales, dommages cérébraux et autisme.

En se situant dans une approche dimensionnelle, il a été envisagé que des complications obstétricales puissent être liées à un certain nombre de traits quantitatifs décrits au sein du spectre autistique (Glason et al., 2004). A l'instar de la paralysie cérébrale, qui distingue une forme dyskinétique plus spécifiquement liée à des complications obstétricales aigues comme l'asphyxie per partum (Himmelmann et al., 2007), il était intéressant d'explorer l'existence d'un phénomène semblable dans une population d'enfants autistes. Cette présente étude, qui repose sur un groupe clinique bien défini, n'indique pas néanmoins que les complications périnatales aient un effet particulier sur l'expression clinique de l'autisme reflétée par le niveau de QI (Gilberg et Gilberg, 1983 ; Piven et al., 1997), les scores de la CARS (discordant avec les résultats de Bolton et al. 1997, qui évalue la sévérité clinique avec les items de la CIM 10) ou de l'ADI-R. De plus grands effectifs nous auraient néanmoins permis de réaliser une analyse multi-variée, étudiant l'impact de chaque facteur périnatal.

L'étude de la morphologie cérébrale doit jouer un rôle important dans la compréhension de ce qui peut moduler l'expression de l'autisme. Cela a été suggéré par De Long (1999) qui distingue deux formes d'autisme : L'une est caractérisée par la survenue de lésions cérébrales bilatérales, dès le début de la vie ; l'autre, dite idiopathique, est très proche dans sa description de l'autisme isolé. Plusieurs régions cérébrales sont particulièrement vulnérables aux complications périnatales conduisant à une hypoxie cérébrale, tels les ganglions de la base, l'hippocampe et les ventricules latéraux (Murray and Harvey, 1989).

L'analyse à venir des données de l'imagerie cérébrale, combinée à celles des signes neurologiques, pourrait permettre une meilleure compréhension du lien entre complications périnatales, dommages cérébraux et autisme. L'évaluation conjointe des facteurs de vulnérabilité génétique nous permettra ensuite d'évaluer dans quelles mesures ceux-ci sous-tendent ces complications périnatales ou interagissent avec elles.

Conclusions

L'existence d'antécédents périnataux chez un enfant autiste doit nous inciter à être particulièrement attentif à la recherche d'une pathologie associée. Pour autant les indicateurs utilisés ne permettent pas d'affirmer que les facteurs périnataux ont un effet sur la sévérité de l'autisme ou permettent de distinguer un phénotype autistique particulier.

Bibliographie

- Bolton, P. F., Murphy, M., Macdonald, H., Whitlock, B., Pickles, A. et Rutter, M. (1997). Obstetric complications in autism: Consequences or causes of the condition? *Journal of the American Academy for Child and Adolescent Psychiatry*, 36, 272-281.
- DeLong, G.R. et Robert, M.D. (1999). Autism: New data suggest a new hypothesis. *Neurology*, 52, 911-916.
- Darrot, J., Metzger, L. et Rey, C. (2007). Étude collaborative en cours sur les facteurs organiques et environnementaux de l'autisme : ce que les secteurs et les chercheurs ont à se dire, *Neuropsychiatrie de l'enfance et l'adolescence*, 55, 66-71.
- Glisson, E. J., Bower, C., Pettersson, B., de Klerk, N., Chaney, G. et Hallmayer, J. F. (2004). Perinatal factors and the development of autism: A population study. *Archives of General Psychiatry*, 61, 618-627.
- Gillberg, C. et Gillberg, I.C. (1983). Infantile autism: a total population study of reduced optimality in the pre- peri- and neonatal period. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 13, 153-166.
- Himmelmann, K., Hagberg, G., Wiklund, L.M., Eek, M.N., Uvebrant, P. (2007). Dyskinetic cerebral palsy: a population-based study of children born between 1991 and 1998 *Developmental medicine and child neurology*, Apr;49(4):246-51.
- INSERM (2004). *Expertise Collective. Déficiences et handicaps d'origine périnatale*. Paris, INSERM.
- Kolevzon, A., Gross, R. et Reichenberg, A. (2007). Prenatal and perinatal risk factors for autism: a review and integration of findings. *Archives of Pediatric and Adolescent Medicine*, 161, 326-333.
- Lord, C., Mulloy, C., Wendelboe, M., et Schopler, E. (1991).. Pre- and perinatal factors in high-functioning females and males with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 21, 197-209.
- Miles, J.H., Takahashi, T.N., Bagby, S., Sahota, P.K., Vaslow, D.F., Wang, C.H., Hillman, R.E. et Farmer, J.E. (2005). Essential versus complex autism: definition of fundamental prognostic subtypes. *American Journal of Medical Genetics*, 135, 171-180.
- Murray, R.M., Harvey (1989). The congenital origins of schizophrenia. *Psychiatric annals*, 1989;19:525-529.
- Piven, J., Simon, J., Chase, G. A., Wzorek, M., Landa, R., Gayle, J. et Folstein, S. (1993). The etiology of autism: pre-, peri- and neonatal factors. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 32, 1256-1263.
- Zafeiriou, D.I., Ververi, A., Vargiami, E. (2007). Childhood autism and associated comorbidities. *Brain Development*, 29, 257-272.

Anomalies morphologiques mineures (AMM) dans les troubles du spectre autistique (TSA)

G. Tripi¹, S. Roux², T. Canziani¹, F. Bonnet-Brilhault², C. Barthélémy², F. Canziani¹

Par « troubles du spectre autistique » (TSA, Wing, 1996), est défini un spectre vaste et hétérogène de troubles d'origine neurobiologique (Lelord et al., 1998 ; Courchesne et al., 2004 ; Berthoz et al., 2005), avec un indice d'incidence d'environ 3 à 6/1 000 et une prévalence pour le sexe masculin de 3/1 (Muhle, 2003).

Un tel spectre, qui inclut les variantes des troubles autistiques (A), le syndrome d'Asperger (SA) et le trouble envahissant du développement non spécifié (PDD-NOS) (Bertrand, 2005), présente un large phénotype comportemental caractérisé par un déficit variable dans les domaines de l'interaction sociale, de la communication verbale et non verbale ainsi que du comportement et des intérêts (APA, 1994).

A ce phénotype sont également associés, avec des pourcentages notables : retard mental (Gillberg et al., 1998), épilepsie (Minschew, 1991), anomalies chromosomiques et désordres monogéniques (Cook, 1998 ; Cohen et al., 2005), complications dues à des facteurs pré/péri et néonataux (Juul-Dam et al., 2005) et anomalies morphologiques mineures (AMM) (Walker, 1977; Campbell et al., 1978 ; Rodier et al., 1997 ; Miles et al., 2000).

Les AMM sont de légères erreurs de la morphogenèse, avec une origine prénatale précoce (premier ou deuxième trimestre de grossesse).

Leur importance particulière en psychiatrie est due à leur origine commune embryologique ectodermique avec le système nerveux central, les AMM représentant ainsi un marqueur de développement cérébral anormal (Waldrop, 1968 ; Ismail et al., 2000 ; Trixler et al., 2001).

En accord avec les recommandations de l'International Working Group (Spranger et al., 1982) qui établissent une distinction très claire parmi les événements morphogénétiques développementaux pendant et après l'organogenèse, les AMM peuvent être divisées entre « malformations mineures » (MM) et « variantes phénogénétiques » (VP).

Les MM sont des défauts qualitatifs de l'embryogenèse et se développent lors de l'organogenèse ; leur classification est basée sur le principe du « tout-ou-rien », s'avérant être de réelles déviations par rapport à la normale.

Au contraire les VP sont des défauts quantitatifs de la morphogenèse finale et se développent après l'organogenèse ; morphologiquement, elles représentent l'équivalent exact des variantes normales anthropométriques (Spranger et al., 1982 ; Trixler et al., 2001).

Par conséquent, pour chaque individu, les AMM peuvent représenter ou une dysmaturité, ou les extrêmes variantes de traits normaux (Opitz, 2000).

L'objectif de cette étude est d'obtenir des données sur le degré, en plus du profil topologique, des AMM développementales durant ou après l'organogenèse, permettant de définir un meilleur cadre temporel des facteurs génétiques ou épi-génétiques, à la base de l'étiologie neuro-développementale du spectre des troubles autistiques.

Population

La population (n = 48 ; amplitude : 3-12 ans) de cette étude préliminaire comprend 2 groupes :

- 24 enfants de race caucasienne, tous d'origine européenne (22 M / 2 F ; âge moyen = 7,5 ans, $\pm 2,29$ DS), présentant un trouble du spectre autistique ; 20 avec autisme (18 avec autisme typique, 2 avec autisme atypique) ; 2 sujets avec syndrome d'Asperger ; 2 sujets avec PDD.NOS. Les enfants avec un Syndrome de Rett, un Trouble Désintératif de l'Enfance ou d'autres syndromes psychiatriques, neurologiques et génétiques ont été exclus de l'étude. La définition et les critères diagnostiques symptomatiques ont été basés sur le DSM-IV et la CARS (cut-off 29,5).
- 24 enfants en bonne santé, de race caucasienne, tous d'origine européenne (19 M / 5 F ; âge moyen = 7,5 ans, $\pm 2,29$ DS).

Méthodes

Les AMM dans les 2 échantillons respectifs ont été évaluées dans 6 domaines corporels (tête, yeux, oreilles, bouche, mains et pieds) en utilisant une échelle constituée de 41 items (*voir en annexe*) et l'approche mixte de la photogrammétrie informatisée et de l'anthroposcopie classique.

¹Università di Palermo. Dipartimento Materno Infantile - Divisione di Neuropsichiatria Infantile, Italia.

²Inserm U619, Service Universitaire d'Explorations Fonctionnelles et Neurophysiologie en Pédopsychiatrie. Centre Hospitalier Universitaire de Tours. Service de pédopsychiatrie, France.

Courriel : gabrieletripi@hotmail.com

Communications affichées

Échelle. L'échelle comprend 19 items basés sur l'Echelle de Waldrop (1968) et 19 items basés sur élargissement de celle-ci (Ismail, 1998).

Nous avons inclus dans l'échelle 3 autres items en accord avec l'origine ectodermique des malformations qu'ils représentent : index céphalique, longueur du philtrum, distance inter-alaire (*voir en annexe*).

Evaluations morphologiques. La plupart des évaluations morphologiques des sujets appartenant aux 2 échantillons respectifs a été effectuée par photogrammétrie ; chaque photographie a été obtenue avec un appareil photographique numérique de haute résolution. L'analyse des points de référence anthropométriques et de leurs mensurations, a été effectuée grâce à un logiciel spécifique (FlashCAD 2005 ®). L'approche anthroposcopique a été utilisée pour les items : « circonférence crânienne » (utilisation d'un mètre centimétrique), « oreilles molles, facilement pliables » et pour ceux relatifs à la sphère orale (langue, palais, luette) et aux cheveux (trichoglyphes et cheveux fins et électriques).

Résultats

Dans l'échantillon avec TSA, on a retrouvé, globalement, une plus forte fréquence d'AMM par rapport à l'échantillon contrôle, dans chacune des 6 aires respectives du corps qu'investigue l'échelle. En particulier, on remarque une plus grande significativité du nombre total des anomalies et notamment dans la région de la tête et de la bou-

che, des oreilles et de la bouche (*figure 1*). 3 AMM sont, de façon significative, plus présentes dans le groupe avec TSA que dans le groupe contrôle : 2 concernent des anomalies du crâne (« circonférence crânienne anormale » et « index céphalique anormal »), la troisième concerne une anomalie de la sphère orale (« palais ogival/étroit ») (*tableau 1*). Toutes ces AMM sont de type « VP ».

Les scores totaux des items « MM » et « VP » s'avèrent particulièrement notables (*figure 1*). Notamment, dans le groupe TSA, tous les enfants avec une « circonférence crânienne anormale » présentent une macrocéphalie (circonférence crânienne $\geq +1.5$ DS), tous ceux avec un « index céphalique anormal » ont une dolichocéphalie (index céphalique < 75.9) et les enfants avec « palais anormal » ont un palais ogival ; néanmoins, on ne note pas de co-occurrence de ces anomalies entre elles au sein du groupe avec TSA.

Une co-occurrence a par contre été retrouvée entre les anomalies de la face et des mains (« circonférence crânienne anormale - brachydactylie », et « index céphalique anormal - clinodactylie »). Ces analyses montrent aussi, étonnamment, que la présence d'un « palais anormal » s'accompagne une « longueur anormale du nez » de façon quasi-significative (*tableau 2*).

AMM	Prévalence		p
	TSA	Témoins	
Circonférence crânienne	5	0	0.049
Index céphalique	7	1	0.047
Palais ogival/étroit	11	2	0.007

Tableau 1

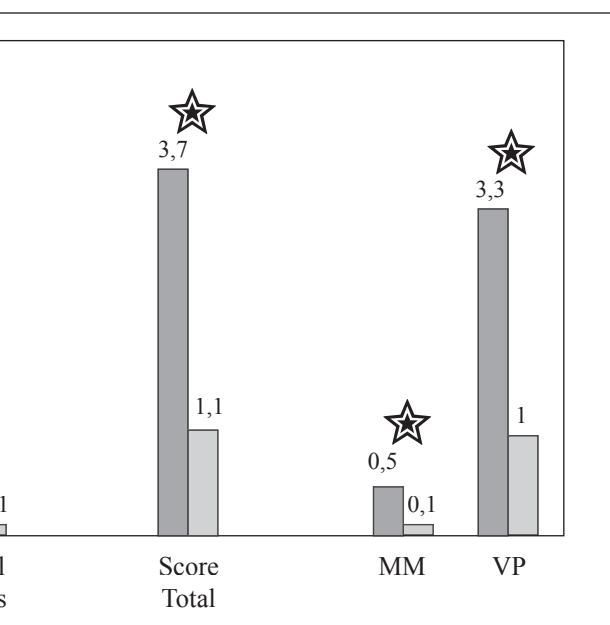


Figure 1 : significativité statistique des score totales et partielles. (*)= $p<0.05$.

Communications affichées

Enfin, il n'existe pas de différence d'AMM dans l'échantillon avec TSA concernant l'âge, par rapport aux témoins.

Discussion

Les données de cette étude s'accordent avec les résultats de précédentes études, concernant une fréquence plus élevée d'AMM chez les sujets autistiques par rapport aux sujets normaux.

La fréquence plus élevée de sujets macrocrâniques rejoint les données de la littérature, qui décrivent une macrocrânie chez les sujets avec TSA (Miles et al., 2000 ; Gillberg, 2002).

L'index céphalique est un paramètre biomédical gestationnel âge-dépendant dans lequel des variations significatives peuvent survenir entre la 14^{ème} et la 28^{ème} semaine de gestation (Gray et al., 1989). De telles variations, en plus des facteurs intrinsèques, sont également représentées par des facteurs extrinsèques, comme un oligohydramnios ou une présentation par siège à l'accouchement, altérant ainsi la conformation de la voûte crânienne. De plus, certaines études suggèrent une association constante entre facteurs défavorables pour la grossesse / l'accouchement et l'autisme (Juul-Dam et al., 2001).

La significativité notable du total des anomalies de la sphère orale et, en particulier, la forte fréquence d'un palais ogival chez des sujets avec TSA (en lien surtout avec une distance inter-alaire anormale) est à souligner, ces anomalies étant fréquemment associées à des anomalies de la ligne médiane du cerveau (Hall et al., 1989).

La co-occurrence d'un taux statistiquement élevé d'AMM dans la région de la tête avec respectivement, une brachydactylie et une clinodactylie est également remarquable, puisque de précédentes études ont également montré que ces traits sont fréquemment liés à plusieurs anomalies chromosomiques et à l'autisme (Ingram et al., 2000).

Dans l'état actuel de notre étude, les données ne permettent pas d'établir une concordance avec les principaux profils spécifiques d'AMM rencontrés dans la littérature : implantation basse des oreilles, langue fissurée et anomalies de la taille des mains et des pieds (Walker, 1977 ; Rodier, 1997). En ce qui concerne le développement embryologique des AMM chez les sujets autistiques, les données préliminaires suggèrent que la majorité des anomalies se développeraient après l'organogenèse.

Annexe :

Echelle d'Anomalies Morphologiques Mineures

Face		
Items	MM/VP	Standard d'évaluation
Index céphalique (eu-eu /g-op)*100	VP	$\geq \pm 1,5$ DS.
Circonférence crânienne (circ. g-op)	VP	$\geq \pm 1,5$ DS.
Cheveux fins et électriques	MM	Cheveux fins et difficiles à peigner
Trichoglyphes	MM	Aucun, ou 2, ou plus de 2 trichoglyphes
Sourcils	VP	Convergents vers la ligne centrale du visage
Front bombé	MM	Apparent à l'inspection.
Distance interalaire (al-al)	VP	$\geq \pm 1,5$ DS.
Narines antéversées	VP	Apparent à l'inspection
Micrognathie	VP	Apparent à l'inspection

Yeux		
Items	MM/VP	Standard d'évaluation
Epicanthus	VP	Caroncule lacrymale partiellement/complètement couverte.
Distance interchantale (en-en)	VP	$\geq \pm 1,5$ DS.
Hétérochromie	MM	Apparent à l'inspection
Ptôsis	VP	Apparent à l'inspection
Colobome	MM	Apparent à l'inspection

Communications affichées

Oreilles		
Items	MM/VP	Standard d'évaluation
Implantation basse des oreilles	VP	La ligne tracée du porion (po), croise perpendiculairement la ligne du profil (g-ls) sur/sous le pont supérieur de l'aile nasale.
Lobules adhérents	MM	Adhérence (totale ou partielle) ou absence totale.
Oreilles asymétriques	VP	Différence dans la taille et dans le degré de proéminence de la tête mais pas dans la morphologie ; si une oreille a une implantation basse par rapport à l'autre, la coter également comme asymétrique.
Oreilles molles, facilement pliables	VP	Apparent à l'inspection
Oreilles malformées	MM	Incomplet/absent développement hélix, gouttière scaphoïde, anthélix, tragus
Papille cutanée sur le lobule	MM	Apparent à l'inspection
Bouche		
Items	MM/VP	Standard d'évaluation
Longueur du philtrum (sn-ls)	VP	$\geq \pm 1,5$ DS.
Lèvre supérieure fine	VP	Apparent à l'inspection
Palais ogival/étroit	VP	Apparent à l'inspection
Langue fendue	MM	Transversalement ou irrégulièrement
Langue avec papilles hypertrophiées	MM	Apparent à l'inspection (condition rare)
Fente labiale	MM	Apparent à l'inspection
Luette fendue	MM	Apparent à l'inspection
Mains		
Items	MM/VP	Standard d'évaluation
Clinodactylie	VP	Déflexion excédent 8° de courbure
Pli de Simian/Sydney	MM	Pli transverse palmaire distal unique / pli transverse palmaire proximal
Brachydactylie	VP	Apparent à l'inspection
Doigts effilés	VP	Apparent à l'inspection
Chevauchement des doigts	VP	Apparent à l'inspection
Hypotrophie des ongles	VP	Apparent à l'inspection
Hyperconvexité des ongles	VP	Apparent à l'inspection
Pieds		
Items	MM/VP	Standard d'évaluation
Troisième orteil	VP	Plus long que le deuxième/de la même taille que le deuxième
Syndactylie	MM	Apparent à l'inspection.
Grand espace entre le 1 ^{er} et le 2 ^{ème} orteil	VP	La distance entre le 1 ^{er} et le 2 ^{ème} orteil équivaut ou excède la moitié de la largeur du 2 ^{ème} orteil
Chevauchement des orteils	VP	Apparent à l'inspection
Brachydactylie	VP	Apparent à l'inspection
Sillon profond entre les orteils ou fissures sur la plante du pied	MM	Apparent à l'inspection
Hyperconvexité des ongles	VP	Apparent à l'inspection

Bibliographie

- American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, DSM-IV* (4th ed), USA.
- Berthoz, A., Andres, C., Barthélémy, C. et al. (2005). *L'autisme. De la recherche à la pratique*, Paris : Odile Jacob.
- Bertrand, J., Mars, A., Boyle, C. et al. (2005). Prevalence of autism in a United States population: the Brick Township, New Jersey, investigation. *Pediatrics*, vol. 108, pp. 1155-1161.
- Campbell, M., Geller, B., Sinall, A. et al. (1978). Minor physical anomalies in young psychotic children. *American Journal of Psychiatry*, vol. 5, pp. 573-575.
- Cohen, C., Pichard, N., Tordjman, S. et al. (2005). Specific genetic disorder and autism: clinical contribution towards their identification. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, vol. 35, pp. 103-106.
- Cook, E.H. (1998). Genetics of autism. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, vol. 4, pp. 113-120.
- Courchesne, E., Redcay, E., Kennedy, D.P. (2004). The Autistic brain: birth through adulthood. *Current Opinion in Neurology*, vol. 17, pp. 489-496.
- Gillberg, C. (1988). The neurobiology of infantile autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, vol. 29, pp. 257-266.
- Gillberg, C. (2002). Head circumference in autism, Asperger syndrome, and ADHD: a comparative study. *Developmental medicine and child neurology*, vol. 44, pp. 296-300.
- Gray, D.L., Songster, G.S., Parvin, C.A. (1989). Cephalic Index: a gestational age-dependant biometric parameter. *Obstetrics and gynecology*, vol. 74, pp. 603-603.
- Hall, G.H., Froster, U.G., Allanson, J.E. (1989). *Handbook of normal physical measurements*, USA: Oxford Medical Publications.
- Ismail, B., Cantor-Graae, E., McNeil, T.F. (1998). Minor physical anomalies in schizophrenic patients and their siblings. *American Journal of Psychiatry*, vol. 155, pp. 1695-1702.
- Ingram, J.L., Stodgell, J.C., Hyman, S.L. (2000). Discovery of allelic variants of HOXA1 and HOXB1: genetic susceptibility to autism spectrum disorders. *Teratology*, 62:340-93.
- Juul-Dam, N., Townsend, J., Courchesne, E. (2001). Prenatal, perinatal, and neonatal factors in autism, pervasive developmental disorder-not otherwise specified, and the general population. *Pediatrics*, vol. 107, n. 4, pp. 63-68.
- Lelord, G., Adrien, J.L., Barthélémy, C. et al. (1998). Further clinical evaluations elicited by functional biological investigations in childhood autism (article in French). *Encéphale*, vol. 24, n. 6, pp. 541-549.
- Miles, J.H., Hadden, L.L., Takahashi, T.N. et al. (2000). Head circumference is an independent clinical finding associated with autism. *American Journal of Medical Genetics*, vol. 95, pp. 339-350.
- Minschew, N.J. (1991). Indices of neuronal function in autism: clinical and biologic implications. *Pediatrics*, vol. 87 (suppl.), pp. 774-780.
- Muhle, R., Trentacoste, S.V., Rapin, I. (2004). The genetics of autism. *Pediatrics*, vol. 113, n. 5, pp. 472-486.
- Opitz, J.M. (2000). Heterogeneity and minor anomalies. *American Journal of Medical Genetics*, vol. 92, pp. 373-375.
- Rodier, P.M., Bryson, S.E., Welch, J.P. (1997). Minor malformations and physical measurements in autism: data from Nova Scotia. *Teratology*, vol. 55, pp. 319-325.
- Spranger, J., Berirschke, K., Hall, J.G. et al. (1982). Errors of morphogenesis: concepts and terms. *Journal of Pediatrics*, vol. 100, pp. 160-165.
- Trixler, M., Tényi, T., Csabi, G., et al. (2001). Minor physical anomalies in schizophrenia and bipolar affective disorder. *Schizophrenia Research*, vol. 52, pp. 195-201.
- Waldrop, M.F., Pederson, F.A., Bell, R.Q. (1968). Minor physical anomalies and behaviour in preschool children. *Child Development*, vol. 39, pp. 391-400.
- Walker, H.A. (1977). Incidence of minor physical anomaly in autism. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, vol. 7, pp. 165-176.
- Wing, L. (1997). The autistic spectrum. *Lancet*, vol. 350, pp. 1761-1766.

Autisme et pathologies associées, illustration dans une institution pour enfants autistes

France Lesot¹, psychologue ; Régis Brunod², pédiatre et pédopsychiatre ; Danièle Caucal², psychomotricienne et chef de service ; l'Equipe de l'IME « *Notre Ecole* »²

Grâce à l'ouverture d'une structure pour adolescents et adultes autistes dans le département, vingt nouveaux enfants ont pu être admis à l'Institut Médico-Educatif « *Notre Ecole* » de Sainte-Geneviève-des-Bois dans l'Essonne au cours de l'année scolaire 2005-2006.

Mots clés : autisme, pathologies associées, institution spécialisée, retard mental, diagnostic

Cet établissement est spécialisé dans l'accueil des enfants avec autisme. Nous avons profité de cet « effet de groupe » pour ex-

plorer chez ces enfants les « appellations diagnostiques » proposées à la Commission Départementale de l'Education Spécialisée (CDES) avant leur admission, l'intensité de leur symptomatologie autistique, leur niveau de développement et d'éventuelles pathologies associées identifiées.

Méthodologie

Nous avons regroupé dans un tableau les éléments suivants :

- Les termes diagnostiques proposés à la CDES lors de la demande d'orientation de l'enfant. Deux remarques à ce sujet : plusieurs professionnels pouvaient être amenés à donner leur avis pour un même enfant, mais pour aucun d'eux il n'était demandé formellement de diagnostic (pas même sur la fiche médicale du dossier).
- L'âge chronologique et l'âge de développement (évalué par le PEP-R à l'entrée de l'enfant à l'IME).
- L'intensité de la symptomatologie autistique évaluée par la CARS au cours de la première année à l'IME.
- Les éventuelles pathologies associées ou remarques du même registre (apparaissant dans les dossiers médicaux des enfants).

Résultats

Ils sont présentés dans le tableau (*voir en annexe*).

Analyse des résultats

Le sex-ratio est de 6 garçons pour 1 fille, légèrement supérieur aux données épidémiologiques générales.

Le nombre total d'appellations diagnostiques formulées est de 33 pour les 20 enfants. Parmi celles-ci, 14 chez 12 enfants pour lesquels apparaissent les termes « autisme » ou « autistique », et 5 chez 5 enfants où est mentionné un « Trouble Envahissant du Développement » (dont 1 précise « TED de type autistique »). Au total ce sont 16 enfants sur les 20 pour lequel le diagnostic d'autisme ou de TED a été suggéré à la CDES. Il n'y a que dans 4 cas chez 4 enfants où il est fait mention d'un retard mental ou d'un déficit intellectuel (sinon on parle de « retard psychomoteur » ou de « retard de développement »). Ce n'est que pour 3 enfants que l'association de l'autisme et du retard mental est clairement mentionnée.

L'âge civil des enfants au moment de l'évaluation allait de 4 ans 1/2 à 12 ans avec une moyenne à 9 ans, 14 enfants sur les 20 ayant entre 8 et 10 ans (70%).

L'âge de développement (évalué avec le PEP-R) montre un retard massif du développement avec un âge moyen à 2 ans 2 mois. Sur les 20 enfants, 9 (45%) présentaient un âge de développement inférieur à 2 ans, le plus faible se situant à 1 an 2 mois, 10 (50%) se situaient entre 2 et 3 ans, et 1 seul (5%) présentait un niveau de développement supérieur à 3 ans, soit à 4 ans et 5 mois (il s'agit d'une fillette de 10 ans présentant un score de 42 à la CARS).

L'intensité de la symptomatologie autistique (évaluée à l'aide de la CARS) est en moyenne de 37.5, c'est-à-

¹ IME « *Notre Ecole* », 2 bis rue de l'Eglise, 91700 Sainte-Geneviève-des-Bois, France, e-mail : francesot@wanadoo.fr

² IME « *Notre Ecole* », 2 bis rue de l'Eglise, 91700 Sainte-Geneviève-des-Bois, France

dire à la limite entre « moyennement » et « sévèrement autistique ». 4 enfants (20%) ont un score inférieur à 30 (« non autistique »). Parmi ces 4 enfants, 3 ne présentent pas les signes cliniques d'un autisme typique ou atypique mais ceux d'un retard mental grave isolé, tandis que le 4^{ème} évoque plus un autisme atypique ; 3 enfants (15 %) ont un score entre 30 et 38 (« légèrement à moyennement autistique ») ; et enfin 13 (65%) ont un score au dessus de 38 (« sévèrement autistique »).

Recherche de pathologies associées

- **Au niveau de l'enfant lui-même :** pour 2 enfants il n'y a eu aucune recherche et pour 4 le bilan de base (audition, neuropédiatrie, génétique) était incomplet (chez 5 enfants la génétique n'a pas été explorée). Une pathologie associée a été découverte chez 5 enfants (antécédent de prématurité, anomalie de la substance blanche non étiquetée, atteinte neurologique non identifiée, gigantisme cérébral, embryofoetopathie cliniquement très probable). Aucune anomalie chromosomique n'a été décelée chez les 15 patients explorés.
- **Au niveau de la famille :** on trouve un frère souffrant d'un syndrome d'Asperger et 3 frères ou sœurs ayant un trouble du développement non précisé. A relever 4 situations de consanguinité (parents cousins germains dont une fois doublement cousins germains).

Contexte culturel : à noter que du fait de notre aire de recrutement de la grande banlieue parisienne, dans 16 situations les parents ont grandi dans un milieu culturel différent du contexte actuel de prise en charge de leur enfant.

Discussion

Nous n'avons pas d'hypothèse particulière pour expliquer la surreprésentation masculine en dehors de l'éventuelle plus grande fréquence des troubles du comportement chez les garçons.

On constate que pour 8 des 20 enfants (40%) orientés par un organisme officiel (la CDES) vers un établissement spécialisé pour la prise en charge des enfants avec autisme, les mots « autisme » ou « autistique » n'apparaissent pas, et à l'entretien d'admission un papa était même surpris de découvrir ce mot pour la première fois à propos de son fils.

Le retard mental est encore plus rarement mentionné en tant que tel. Pour 16 enfants (80%) ce n'était pas le cas alors que l'âge de développement moyen de la population est de 2 ans 2 mois pour un âge civil moyen de 9 ans (celui-ci est lié à nos âges d'admission). Il est difficile de pouvoir traduire cette importante différence en termes de Quotient de Développement (QD) pour chaque enfant en l'absence d'outil validé, mais la constatation que 19 enfants (95%) aient un âge de développement inférieur à 3 ans situe bien le niveau possible des interventions éducatives. Ce bas niveau de développement est directement lié au recrutement de notre établissement, mais il

est d'importance capitale dans les perspectives d'apprentissages des enfants à court et moyen termes.

Chez quatre enfants, les termes d'« autisme » ou de « TED » ne sont pas retrouvés dans la demande d'orientation. Parmi ceux-ci, 3 ont un score inférieur à 30 à la CARS et souffrent d'un retard mental isolé, le quatrième score à 41 et présente les critères diagnostiques de l'autisme. Ces constatations de l'absence d'éléments diagnostiques relatifs à l'autisme pour ces enfants soulèvent alors la question de la prise en charge spécifique de ceux-ci au sein de notre établissement, spécialisé dans l'accueil d'enfants atteints d'autisme. Notons par ailleurs que la moyenne des intensités de la symptomatologie autistique pour les 20 enfants se situe juste à la limite entre moyenne et sévère sur la CARS, mais si on retirait de cette moyenne les scores des 3 enfants ne présentant pas les critères diagnostiques de l'autisme, elle se situerait nettement dans la zone sévère, au score de 40. Ce chiffre montre l'importance de l'utilisation de stratégies éducatives appropriées à cette symptomatologie. Nous n'avons pas connaissance d'outil permettant d'établir un lien entre l'intensité de la symptomatologie autistique et le retard de développement, mais il faut bien constater que les deux sont fortement présents dans notre population sans que le retard mental soit fréquemment ou facilement attribuable à une pathologie associée.

Pour ce qui est des pathologies associées, il est à noter le fait inhabituel de l'absence d'épilepsies dans cette population. On retrouve 4 enfants (24%) avec des pathologies associées chez les 17 présentant les critères diagnostiques de l'autisme, sans que l'on puisse dire quelque chose à propos des liens avec la symptomatologie autistique. Aucune anomalie génétique spécifique n'est révélée, mais à noter la présence de troubles du développement dans la fratrie pour 4 enfants sur les 17 (24%). Il est difficile d'apprécier l'importance du facteur liens de consanguinité dans les familles en l'absence de connaissance de la fréquence exacte de ce phénomène dans les divers milieux socioculturels d'origine des parents.

Conclusion

Cette observation clinique d'un échantillon de vingt enfants avec autisme admis dans une institution spécialisée nous montre que derrière l'autisme, nous sommes confrontés à des situations très différentes (profils cliniques différents, présence d'éventuelles pathologies associées). Ce fait souligne l'importance de projets éducatifs et de prises en charge individualisés.

Nous constatons par ailleurs qu'à l'IME « Notre Ecole », le retard mental associé à la pathologie autistique est marqué, ce qui caractérise une des réalités de la population accueillie et qui est à prendre en considération quant aux interventions éducatives à mettre en place.

Une autre réalité concerne le constat d'incomplétude des bilans. De ce fait, certains enfants qui n'avaient pas eu de bilan diagnostique et dont l'intensité de la symptomatologie autistique s'est révélée non significative à la CARS

Communications affichées

(après coup), ont été admis à l'IME. Ce point soulève une interrogation quant à l'orientation de ces enfants vers notre établissement.

Enfin, cette étude nous offre des données de base qui nous permettront de suivre l'évolution de ces vingt enfants dans les prochaines années. Il nous sera alors possible, de manière longitudinale, d'observer s'il semble exister un lien entre le niveau de développement de l'enfant et l'intensité de la symptomatologie autistique : autrement dit, est ce que des enfants ayant un niveau de développement similaire mais une intensité de la symptomatologie autistique différente à un temps t, évoluent de la même manière ?

Bibliographie

- Caucal, D. et Travers, S. (2000). Autisme et psychomotricité : l'exemple de l'institut « Notre Ecole ». *Evolutions psychomotrices*, vol 12, n°49, 134-148.
- Desombre, H. et al. (2006) Autism and developmental delay. *European Child and Adolescent Psychiatry*, vol 15, n°6, 343-351.
- Saillour, A. (2004) L'âge scolaire en structure d'éducation spécialisée : l'IME « Notre Ecole » de Sainte-Geneviève-des-Bois. Intervention lors du congrès d'Autisme France 2004, C'est possible en France : expériences et réalisations.
- Schopler, E. (1994) *Profil Psycho-Educatif (PEP-R)*. Traduit de l'anglais par Chantal Tréhin. DeBoeck Université.
- Schopler, E. (1988) *Echelle d'évaluation de l'autisme infantile (Childhood Autism Rating Scale : C.A.R.S.)*. Traduit de l'anglais par Bernadette Rogé. Ed. EAP.

Annexe : Tableau présentant le sexe, l'âge chronologique, l'âge de développement, le (ou les) diagnostic(s) proposé(s), l'intensité de la symptomatologie autistique et d'éventuelles pathologies associées pour chacun des 20 enfants

	Sexe	Diagnostics proposés à la CDES (Terminologie)	Age chronologique	Age de développement (au PEP-R) à l'entrée à l'IME	Intensité de la symptomatologie autistique (CARS) au cours de la 1 ^{re} année à l'IME	Pathologies associées éventuellement découvertes
Enfant A	G	Lettre médecin du CAMSP décrivant retard du développement sans diagnostic, Trouble de la personnalité (psychologue scolaire), Trouble de la communication (médecin scolaire)	7;6	1;11	41	Antécédent de prématurité : Terme=29semaines ; Poids de Naissance=930g
Enfant B	G	TED de type autistique (hôpital de jour)	12;3	2;1	44	Aucune après bilan
Enfant C	F	Syndrome autistique (médecin scolaire) Retard de développement associé à des signes autistiques (bilan hospitalier)	10;2	4;5	42	Anomalies de la substance blanche non étiquetées à l'IRM
Enfant D	G	Autisme (CMPP)	8;6	2;5	45	Aucune recherche effectuée
Enfant E	G	Dysharmonie psychotique avec retard du développement (CMP)	7;7	2;10	21	Aucune après bilan Consanguinité (parents cousins germains), Troubles du développement chez un frère
Enfant F	G	Retard mental avec des traits autistiques (bilan hospitalier)	4;6	1;5	40,5	Aucune après bilan Consanguinité (parents cousins germains)
Enfant G	G	Troubles autistiques (médecin scolaire), Retard psychomoteur (neuropédiatrie)	8;5	2;5	24	Aucune après bilan Mais génétique non explorée
Enfant H	G	Retard psychomoteur et troubles du comportement (pédiatrie), Troubles autistiques (SESSAD)	11;11	1;5	41,5	Aucune après bilan Mais forte consanguinité des parents (2 fois cousins germains)
Enfant I	G	Retard intellectuel (pédiatrie), Angoisse de séparation et phobie des étrangers (CMP)	8;4	2;5	24	Aucun bilan réalisé Gigantisme cérébral découvert à l'admission

Communications affichées

	Sexe	Diagnostics proposés à la CDES (Terminologie)	Age chronologique	Age de développement (au PEP-R) à l'entrée à l'IME	Intensité de la sympto-matologie autistique (CARS) au cours de la 1 ^{re} année à l'IME	Pathologies associées éventuellement découvertes
Enfant J	G	Retard psychomoteur (médecin scolaire) Psychotique (CAMSP)	11;2	2;5	29,5	Aucune après bilan Mais génétique non explorée Consanguinité (parents cousins germains) Anomalies du développement chez une sœur ?
Enfant K	G	Psychotique, Troubles envahissants du développement (hôpital de jour)	10;0	2;1	32	Aucune après bilan
Enfant L	G	Gros trouble de la personnalité avec retard de paroles et de langage (médecin scolaire), Grave échec psychologique (CAMSP), Trouble de développement et de langage (pédiatrie)	9;2	2;6	37	Aucune après bilan
Enfant M	G	Retard de développement très hétérogène s'inscrivant dans le cadre d'un TED (bilan hospitalier)	8;6	2;7	44	Aucune après bilan 1 frère Asperger
Enfant N	F	TED (CMPP)	9;10	2;10	39,5	Aucune après bilan Mais génétique non explorée
Enfant O	G	Autisme atypique (bilan hospitalier)	8;10	1;9	44	Aucune après bilan Mais génétique non explorée Nombreuses fausses couches spontanées précoces chez la mère
Enfant P	G	Troubles autistiques (CMP)	9;7	1;8	40	Aucune après bilan
Enfant Q	G	Troubles autistiques (médecin scolaire), Autisme dans une forme plutôt légère (bilan hospitalier)	9;2	1;5	41	Retard staturo-pondéral et dysmorphie évoquant fortement une pathologie génétique non identifiée (grands parents paternels cousins germains)
Enfant R	G	Trouble autistique et retard mental sévère (hôpital de jour)	8;3	1;2	41,5	Atteinte neurologique non identifiée
Enfant S	F	TED de type autistique avec retard mental hétérogène (bilan hospitalier)	9;0	1;6	47	Aucune après bilan Un frère jumeau (HZ) : trouble du développement sans autre précision
Enfant T	G	Retard du développement et troubles graves de la communication (CMP), Autisme (bilan hospitalier)	5;10	1;6	33	Aucune après bilan

Caractéristiques des enfants autistes avec déficience sévère

Myriam Clément¹, Brigitte Assouline¹, Catherine Tronc², Pascale Guille², Vincent Guinchat¹, Raphaële Schneider¹, Annick Bejeannin¹ et Cécile Rondan¹

Actuellement, le diagnostic d'autisme regroupe des formes cliniques hétérogènes. Des pathologies associées sont retrouvées dans 6 % des cas et la notion de retard mental est retrouvée dans 80 % des cas (Fombonne, 1999). Ce dernier pourcentage est actuellement discuté. Mottron (2004) par exemple, critique ces résultats et argumente que les personnes avec autisme et sans déficience sont sous diagnostiquées. Dans tous les cas, les retards mentaux dans l'autisme sont souvent associés à d'autres pathologies (Miles et al., 2005; Volkmar, Szatmari et Sparrow, 1993).

La littérature sur l'autisme retient un sex ratio de 4 à 5 garçons pour 1 fille. D'autres données mettent en avant des caractéristiques liées au genre. En effet, Lord, Schopler et Revicki (1982) montrent que les filles avec autisme tendent à avoir de plus bas niveaux que les garçons. Cette liaison filles autistes-bas niveau a été confirmée par Volkmar et al. (1993) qui a également trouvé la liaison filles et pathologies associées. De plus, il semblerait que la présence de pathologies associées modifie le sex ratio typiquement observé dans l'autisme et que les sujets autistes avec signes physiques soient plus souvent des filles (Miles et Hillman, 2000).

Qu'en est-il des formes cliniques ? Tout en confirmant la liaison filles autistes-bas niveau, Pilowski, Yirmiya, Shulman et Dover (1998) ne retrouvent pas de différence significative au niveau des tableaux cliniques repérés par l'ADI-R, une fois les sujets appariés par niveau. Cependant, il semble aux cliniciens que la présentation clinique diffère selon le sexe.

Mots clés : autisme, sex ratio, déficience, pathologies associées, ADI-R

l'expression clinique du syndrome, nous nous proposons d'étudier dans un groupe d'enfants, l'existence de pathologies associées et les résultats aux scores des aires de l'ADI-R, selon les niveaux de QI et le genre.

Afin de mieux repérer les corrélations possibles entre ces différents facteurs et

On suppose que ces pathologies associées pourraient être liées à des retards mentaux plus importants et que les facteurs genre, présence de pathologies associées et QI pourraient permettre de distinguer des profils cliniques différents.

Méthode

Participants

Les enfants de cette étude ont participé à une recherche dont la méthodologie est décrite dans l'article de Guille et al. (soumis). Tous les sujets résident dans les départements de l'Isère, de la Savoie ou de la Haute-Savoie au moment de l'étude, et sont nés dans la région Rhône Alpes entre 1985 et 1998. D'après le recensement de 1999, la distribution des âges dans l'étude est conforme à celle de la population générale ($p>0.1$).

Dans la recherche, 221 enfants (43 filles et 178 garçons), âgés de 3 ans 9 mois à 19 ans 4 mois (moyenne = 11 ans 1 mois, $\sigma = 3,6$) ont été inclus après passation de l'ADI-R. Parmi eux, 183 ont accepté de bénéficier d'un bilan complet. Ce bilan inclut une CARS (Schopler, Reichler, et Renner, 1980), une évaluation DSM-IV (APA, 1994). Un bilan psychologique a été réalisé pour évaluer le niveau de fonctionnement intellectuel et de développement (PEP-R ; Schopler et al., 1994 ; WISC-III ; Wechsler, 1991). Les pathologies associées ont été recherchées par un examen clinique et para clinique systématique comme une étude cytogénétique par FISH, une recherche du syndrome de l'X Fragile, un bilan métabolique. Une IRM était systématiquement demandée.

Dans ce groupe de 183, 156 remplissaient les critères stricts des valeurs seuils de l'algorithme de l'ADI-R et 27 possédaient des critères élargis (International Molecular Genetic Study of Autism Consortium, 2001). Seul le premier groupe ($n=156$) est étudié dans ce travail. Il s'agit de 126 garçons et 30 filles âgés de 3 ans 9 mois à 19 ans 1 mois (moyenne = 11 ans 4 ; $\sigma = 3,4$). Le QI moyen est de 40 ($\sigma = 25,9$).

¹Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme (C.A.Di.P.A.), Centre Ressource Autisme Rhône Alpes, CH St. Egrève, BP100, 38120 St. Egrève, Téléphone : 04 76 56 44 04. cadipa2@ch-saint-egreve.fr

²RHEOP (Registre des Handicaps de l'enfant et Observatoire Périnatal). rheop@wanadoo.fr

Adresse de correspondance : Myriam Clément, psychologue. Centre Alpin de Diagnostic Précoce de l'Autisme. 1, bis rue de la gare. 38120 St. Egrève. 0476564404, mclement@ch-saint-egreve.fr

Communications affichées

Procédure

Dans le groupe de 156, nous avons distingué les caractéristiques suivantes : niveau intellectuel, genre, présence de pathologies et les scores obtenus à l'ADI-R.

Afin d'étudier l'impact du QI, nous avons constitué des groupes de niveau. Nous avons distingué les enfants les plus déficitaires avec QI<35 (A, soit 47%), les enfants avec QI [35-69] (B, soit 38%) et enfin, les enfants considérés sans déficience, dont le QI est ≥70 (C, 14%).

Afin d'évaluer les caractéristiques des symptômes, nous avons recueilli les scores obtenus aux aires des Interactions Sociales (IS), de la Communication (C) et des Comportements stéréotypés et/ou des Intérêts Restreints (IR) de l'ADI-R (Lord, Rutter et Le Couteur, 1994).

Nous avons distingué les sujets filles des sujets garçons.

Enfin, nous avons constitué un groupe « Autisme Isolé » et un groupe « Autisme avec pathologies associées », caractérisé par la présence d'au moins 5 signes dysmorphiques et/ou d'un syndrome génétique et/ou d'une microcéphalie >3DS.

Résultats

Les scores aux aires de l'ADI-R sont significativement différentes selon les groupes de QI.

Chez les enfants les plus déficitaires, la moyenne des scores à l'ADI-R est plus haute à l'aire des Interactions Sociales (moyenne = 24.4) et plus basse à l'aire des Intérêts Restreints (moyenne = 4.8) comparée aux autistes de meilleur niveau (Interactions Sociales : moyenne = 19.9 ; Intérêts Restreints : moyenne = 5.9), $p < 0.05$ (*voir tableau 1 pour les résultats des groupes*).

Parmi les enfants avec QI<35, nous avons distingué les enfants avec un âge de développement inférieur à 18 mois pour prendre en compte les remarques de Lord, Rutter et Le Couteur (1994) à propos du manque de spécificité de l'ADI-R en dessous de ce niveau de développement. Pour les 22 enfants avec un âge ≤ 18 mois, les résultats dans ce sous groupe corroborent ceux du groupe A.

Concernant le genre et sa relation avec les scores aux aires de l'ADI-R, on ne retrouve pas de différence significative dans les scores des filles et des garçons quand ils sont de très bas niveau. Par contre, pour le groupe B, QI [35-69], il existe une différence significative aux scores de l'aire des Intérêts Restreints. La moyenne à l'aire des Intérêts Restreints est significativement plus basse pour les filles (moyenne = 4.1) que pour les garçons (moyenne = 5.9) ($p < 0.01$).

En ce qui concerne le sex ratio, il est de 1 fille pour 2,9 garçons pour les enfants les plus déficitaires et de 1 fille pour 10 garçons pour le groupe sans retard mental. Cependant, cette variation n'est pas statistiquement significative ($p>0.1$).

En ce qui concerne les pathologies associées, on ne retrouve pas de différence dans les scores aux aires de

l'ADI-R entre les enfants avec autisme isolé et les enfants avec pathologies associées ($p>0.05$).

Il existe un lien entre les pathologies associées et le retard mental (*voir tableau 2*). Plus le retard mental est sévère, plus on retrouve de pathologies associées (Pearson chi2(2)=7.4623 ; $p<0.05$).

Par ailleurs, dans le groupe d'enfants autistes de bas niveau (QI<35) avec des pathologies associées, le pourcentage des filles est significativement plus important (60%, sex ratio: 1G : 1.7 F ; Chi2=4.13, $p<0.05$). Ces résultats ne se retrouvent pas dans les deux autres groupes (tous les $p>0.05$).

	A QI<35 N = 74 sr : 2,9	B QI [35-69] N = 60 sr : 5,7	C QI>69 N = 22 sr : 10,5	Test Kruskal Wallis
Interactions Sociales (seuil : 10)	24,4	21,5	19,9	$p<10-3$
Communication (seuil : 7/8)	15,1	16	16,7	$p=0,0291$
Intérêts Restreints (seuil : 3)	4,8	5,6*	5,9	$p=0,0369$

Tableau 1 : Scores moyens aux aires de l'ADI-R, QI et genre.

* seul score du tableau où une différence garçon/fille apparaît.
Sexe ratio= sr

	QI<35 (n=74)	QI [35-69] (n=60)	QI>69 (n=22)
Autisme Isolé	42 (57%) 35G ,7F (sr :5)	45 (75%) 40G, 5F (sr :8)	18 (82%) 16G, 2F (sr :8)
Autisme avec pathologies associées	32 (43%) 20G, 12F (sr :1,7) * ($p=0,042$)	15 (25%) 11G, 4F (sr : 2,75)	4 (18%) 4G

Tableau 2 : QI, pathologies associées et scores à l'ADI-R..

Sexe ratio= sr

Discussion

Les résultats montrent que dans la population d'enfants très déficitaires, nous retrouvons plus souvent des filles et plus souvent des pathologies associées. Ces résultats sont conformes aux résultats de Volkmar et al., (1993), Miles et collègues (Miles et Hillman, 2000 ; Miles et al., 2005) et Lord et al. (1982).

Cependant, à la différence d'autres études (Lord et al., 1982 ; Volkmar et al., 1993 ; Pilowski et al., 1998) qui ne retrouvaient pas de différence dans l'expression clinique entre les filles et les garçons, une fois les sujets appariés par le QI, nous trouvons une différence significative dans le score moyen de l'aire des Intérêts Restreints, plus faible chez les filles que chez les garçons. Ceci est intérés-

Communications affichées

sant dans la mesure où les comportements décrits dans cette aire (comportements répétitifs, stéréotypés, intérêts restreints, intérêts sensoriels...) sont aussi considérés comme les plus spécifiques du syndrome.

Enfin, le facteur QI suscite aussi une discussion. Chez les enfants très déficitaires, le score à l'aire des Interactions Sociales est significativement plus élevé, témoignant plus de difficultés. Cela montre le sévère manque de moyens de ces enfants au service des interactions et le peu de comportements organisés dont ils disposent ; la régulation et l'adaptation s'opérant alors essentiellement sur les modalités sensorielles ou sensorimotrices. Le score moyen significativement plus bas de l'aire des Intérêts Restreints et/ou des Comportements Stéréotypés chez les sujets de bas niveau peut se comprendre de la même manière, les sujets ont globalement moins de capacités d'expression. On peut penser que le niveau intellectuel influence l'expression phénotypique. D'un autre point de vue, on peut aussi penser que si ces comportements décrits comme les plus spécifiques apparaissent moins, il est alors possible de considérer qu'il s'agit d'une forme clinique différente, d'autant que la présence de pathologies associées est plus fréquente dans ce groupe. Pour Miles et al. (2005), les formes d'autismes qualifiées d'« essential autism » (Autisme Isolé) sont associées à de meilleurs niveaux que les formes « complex autism » (Autisme avec pathologies associées).

Le lien qu'entretient le QI avec l'expression du syndrome reste complexe. Est ce que la sévérité de l'autisme peut être rapportée à l'intensité du retard mental ?

tal ? Volkmar et al. (1993) dans sa discussion invite à ne pas établir d'équivalence entre la sévérité de l'autisme et l'importance du retard mental. Nos résultats montrent que les scores moyens de l'aire Intérêts Restreints augmentent avec les niveaux cognitifs, ce qui peut constituer un argument dans ce sens. Par ailleurs, les travaux sur les retards mentaux dans l'autisme montrent combien ils sont hétérogènes (Adrien, 1996) et avec des évolutions variées (Pry, Juhel, Bodet et Baghdadli, 2005).

Comme dans les études citées, le faible nombre de filles autistes sans retard mental réduit les possibilités d'analyse, une prochaine étude pourrait consister à étudier cette population. La recherche des facteurs associés, tels que la morphologie cérébrale ou les facteurs périnataux pourrait peut être permettre de mieux comprendre les relations entre ces deux groupes cliniques.

Ces résultats confirment l'importance d'évaluer le niveau de développement des sujets et incitent fortement à rechercher la présence d'anomalies somatiques chez des sujets autistes porteurs d'une déficience intellectuelle associée.

Bibliographie

- Adrien, J.L. (1996). *Autisme du jeune enfant. Développement psychologique et régulation de l'activité*. Paris : Expansion scientifique française.
- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic Statistic Manual of Mental Disorders*, Fourth Edition.
- Fombonne, E. (1999). The Epidemiology of Autism: a review. *Psychological Medicine*, 29, 769-786.
- Guillem, P., Billette de Villemeur, A., Royannais, S., Devillard, F., Clément, M., Tronc, C., Tronc, C., Betancur, C. et Rey, S. (en cours). Identifier les facteurs de risque dans l'autisme de l'enfant : méthodologie.
- International Molecular Genetic Study of Autism Consortium (2001). A genome wide screen for autism: strong evidence for linkage to chromosomes 2q, 7q, and 16p. *American Journal Human Genetics*, 69, 570-581.
- Le Couteur, A., Lord, C. et Rutter, M. (1989). *The Autism Diagnostic Interview-Revised (ADI-R)*. Los Angeles, C. Western Psychological Services.
- Lord, C., Schopler, E. et Revicki, D. (1982). Sex differences in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 12, 317-330.
- Lord, C., Rutter, M. et Le Couteur, A. (1994). Autism Diagnostic Interview-Revised: A revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24, 659-685.
- Miles, J. et Hillman, R. (2000). Value of a Clinical Morphology Examination in Autism. *American Journal of Medical Genetics*, 91, 245-253.
- Miles, J., Takahashi, T.N., Baghy, S., Sahota, P.K., Vaslow, D.F., Wang, C.H. et Hillman, R.E. (2005). Essential Versus Complex Autism: Definition of fundamental Prognostic Subtypes. *American Journal of Medical Genetics*, 135, 171-180.
- Mottron, L. (2004). *L'autisme: une autre intelligence*. Liège : Pierre Mardaga.
- Pilowsky, T., Yirmiya, N., Shulman, C. et Dover, R. (1998). The Autism Diagnostic Interview-Revised and the Childhood Autism Rating Scale: Differences Between Diagnostic Systems and Comparison Between Genders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28, 143-157.
- Pry, R., Juhel, J., Bodet, J. et Baghdadli, A. (2005). Stabilité et changement du retard mental chez le jeune autiste. *Enfance*, 57, 270-277.
- Schopler, E., Reichler, R.J., de Vellis, R.F. et Daly, K. (1980). Toward Objective Classification of Childhood Autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 10, 91-103.
- Schopler, E. (1988) *Echelle d'évaluation de l'autisme infantile (Childhood Autism Rating Scale : C.A.R.S.)*. Traduit de l'anglais par Bernadette Rogé. Ed. EAP.
- Schopler, E., Reichler, R. J., Bashford, A., Lansing, M.D. et Marcus, L.M. (1994). *Profil Psycho-Educatif*. Traduit de l'anglais par C. Tréhin. Bruxelles : DeBoeck Université.
- Volkmar, F.R., Szatmari, P. et Sparrow, S.S. (1993). Sex Differences in Pervasive Developmental Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 2, 579-591.
- Wechsler, D. (1991). *Echelle d'Intelligence de Wechsler pour Enfants*. Troisième édition. Paris : Editions du Centre de Psychologie Appliquée.



Outils d'évaluation et d'intervention

Premiers éléments de validation d'une échelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme

Yannig Bourreau, Sylvie Roux, Marie Gomot et Catherine Barthélémy¹

Les troubles envahissants du développement (TED), et plus spécifiquement l'autisme, sont caractérisés par la présence de troubles de la socialisation et de la communication, mais aussi par l'expression de comportements répétés et restreints. Ces derniers constituent une dimension sémiologique hétérogène, se manifestant sous des formes très variées : activités motrices répétées, comportements sensoriels stéréotypés, centres d'intérêts restreints, rituels, sensibilité excessive au changement, écholalie, comportements auto-agressifs (Cuccaro et al., 2003 ; Militerni et al., 2002 ; Szatmari et al., 2006 ; Turner, 1999). Ces comportements témoignent d'un manque de flexibilité qui s'avère très invalidant pour la personne avec autisme et pour son entourage. Malgré cela, cette dimension de l'autisme a été moins étudiée que les déficits de communication et de socialisation.

Présentation de l'échelle EC2R

Nous avons construit une échelle d'évaluation de ces comportements répétés et restreints dans l'autisme (échelle EC2R). Après des études préliminaires de faisabilité (Bourreau et al., 2006), l'échelle EC2R comporte 35 items. Le degré d'expression de chaque comportement est évalué selon une échelle de type Likert en 5 niveaux : 0 - comportement jamais observé, 1 - expression légère, 2 - expression modérée, 3 - expression sévère, 4 - comportement très caractéristique et exprimé de manière très sévère.

Nous présentons ici les deux premières étapes de validation de cette échelle EC2R :

- l'analyse de la fidélité de l'échelle par l'étude de la fidélité inter-cotateurs et de la consistance interne.
- l'analyse de la structure interne de l'échelle par l'étude de sa structure factorielle.

Etude de la fidélité de l'échelle EC2R

L'étude de la fidélité inter-cotateurs permet d'estimer la précision de la mesure de chacun des items. Cette étape a été réalisée sur une population de 29 patients avec autisme et TED, dont 21 enfants et adolescents accueillis en hôpital de jour ou évalués dans le cadre de bilans spécialisés au service de

Pédiopsychiatrie du CHU Bretonneau à Tours et 8 adultes résidents du foyer des Maisonnées à Azay-le-Rideau. Les âges sont compris entre 3 et 33 ans, avec une moyenne de 11 1/2 ans. Cet échantillon comporte 20% de sujets non retardés et 20% de sujets avec un retard mental grave ou profond.

Mots clés : autisme, comportements répétés et restreints, échelle d'évaluation

Des doubles cotations ont été effectuées pour chaque patient par des couples d'étudiants en médecine. L'accord inter-juges a ensuite été estimé pour chaque item par le test du Kappa pondéré (Kw) (Cicchetti et Sparrow,

¹ Inserm, U930, Tours, Université François-Rabelais de Tours, CHRU Tours, Hôpital Bretonneau, Service d'Explorations Fonctionnelles et Neurophysiologiques en Pédiopsychiatrie, Tours. Tel: 02 47 47 84 12 ou 02 34 38 94 35, Fax: 02 47 47 38 46, e-mail : y.bourreau@chu-tours.fr

Communications affichées

1981 ; Falissard, 2001 ; Fermanian, 1984). Un coefficient de corrélation intraclasse a également été calculé sur le score total de l'échelle.

Sur les 35 items de l'échelle, 2 ont une excellente fidélité inter-cotateurs (Kw entre 0,80 et 1), 25 une bonne fidélité (Kw entre 0,60 et 0,79) et 8 une fidélité modérée (Kw entre 0,40 et 0,59). Concernant le score total, le coefficient de corrélation intraclasse est de 0,75.

Par ailleurs, le alpha de Cronbach (α) a été calculé sur l'ensemble des items et montre une bonne consistance interne de l'échelle EC2R ($\alpha = 0,87$).

Etude de la structure interne de l'échelle EC2R

Cette étape analyse la structure factorielle de l'échelle au moyen d'une méthode exploratoire (analyse en composantes principales : ACP) qui permet de rechercher le nombre de dimensions mesurées par l'échelle EC2R.

Cette étude est réalisée dans le cadre d'une étude multicentrique à laquelle une douzaine de centres ont accepté de participer. À ce jour, nous avons recueilli des cotations de l'échelle EC2R pour 65 patients avec autisme et TED, âgé de 3 à 33 ans ($m = 11$ ans; 3 mois), avec 20% de sujets non retardés et 30% de sujets avec un retard mental grave ou profond.

Pour les 35 items de l'échelle, la cotation moyenne varie de 0,4 à 1,9 ($m = 1,1$; $ds = 0,4$).

Une ACP avec rotation Varimax a été menée sur les 35 items de l'échelle EC2R. Elle a permis de retenir 7 facteurs expliquant 62% de la variance totale :

- Facteur 1 (12%) : rituels et résistance au changement,
- Facteur 2 (10%) : autostimulation et intérêts particuliers pour certaines stimulations (visuelles, motrices, auditives, tactiles),
- Facteur 3 (9%) : stéréotypies motrices,
- Facteur 4 (9%) : utilisation ritualisée des objets,
- Facteur 5 (8%) : hétéro- et auto-agressivité,
- Facteur 6 (7%) : centres d'intérêts restreints,
- Facteur 7 (7%) : maniérisme moteur et intérêt particulier pour le corps.

Conclusion

Les bons résultats de l'étude de la fidélité inter-cotateurs assurent une mesure précise et comparable de l'échelle EC2R entre différents cotateurs. Une première analyse de la structure factorielle de l'échelle permet de confirmer l'hétérogénéité des comportements répétés et restreints au sein du spectre autistique. Afin de décrire plus précisément les différents profils de comportements, une nouvelle analyse de cette structure factorielle sera menée sur un effectif plus important de sujets. L'étude de la validité externe et de la sensibilité au changement de l'échelle EC2R seront alors réalisées. Ce processus de

validation est indispensable pour garantir une description fine et objective des différentes composantes de ces comportements répétés et restreints. L'échelle EC2R doit permettre de dégager des sous-ensembles de comportements qui pourront être des critères cliniques fiables pour la définition de profils et de sous-groupes en vue d'études neurofonctionnelles et thérapeutiques. L'échelle permettra aussi d'apporter des éléments complémentaires aux recherches portant sur des pathologies psychiatriques (Tics, TOC...) qui présentent certaines similarités avec l'autisme dans leur répertoire comportemental.

Bibliographie

- Bourreau, Y., Gomot, M., Roux, S., et Barthélémy, C. (2006). Construction d'une échelle d'évaluation des comportements répétitifs et restreints dans l'autisme (EC2R). Etude préliminaire. *Le Bulletin scientifique de l'arapi*, 17, 62-64.
- Cicchetti, D. V., et Sparrow, S. A. (1981). Developing criteria for establishing interrater reliability of specific items: applications to assessment of adaptive behavior. *American Journal of Mental Deficiency*, 86(2), 127-137.
- Cuccaro, M. L., Shao, Y., Grubber, J., Slifer, M., Wolpert, C. M., Donnelly, S. L., Abramson, R. K., Ravan, S. A., Wright, H. H., DeLong, G. R., et Pericak-Vance, M. A. (2003). Factor analysis of restricted and repetitive behaviors in autism using the Autism Diagnostic Interview-R. *Child Psychiatry and Human Development*, 34(1), 3-17.
- Falissard, B. (2001). *Mesurer la subjectivité en santé : perspective méthodologique et statistique*. Paris: Masson.
- Fermanian, J. (1984). Mesure de l'accord entre deux juges. Cas qualitatif. *Revue d'épidémiologie et de santé publique*, 32(2), 140-147.
- Militerni, R., Bravaccio, C., Falco, C., Fico, C., et Palermo, M. T. (2002). Repetitive behaviors in autistic disorder. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 11(5), 210-218.
- Szatmari, P., Georgiades, S., Bryson, S., Zwaigenbaum, L., Roberts, W., Mahoney, W., Goldberg, J., et Tuff, L. (2006). Investigating the structure of the restricted, repetitive behaviours and interests domain of autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 47(6), 582-590.
- Turner, M. (1999). Annotation: Repetitive behaviour in autism: a review of psychological research. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 40(6), 839-849.

Remerciements : à cette étape du travail, avec la participation du FAM les Maisonnées, Azay-le-Rideau ; du CRA Bretagne, Bohars ; de l'IME les Tilleuls, Tours ; du Cabinet de Psychologie ESPAS, Neuilly-sur-Seine et du CHM, Saint-Trojan-les-Bains.

Création d'un guide et d'une grille d'observation directe des comportements verbaux chez des enfants de langue française ayant un Trouble Envahissant du Développement (TED)

Mélina Rivard, étudiante en doctorat de psychologie¹, Marie Arseneault, étudiante au diplôme d'études supérieures spécialisées en intervention comportementale et TED¹, Amélie Terroux, baccalauréat de psychologie¹, Marie-Pierre Roy, étudiante au diplôme d'études supérieures spécialisées en intervention comportementale et TED¹, Amélie Bolduc, baccalauréat de psychologie¹, Céline Clément, maître de conférences^{1,2}, Annie Paquet, étudiante en doctorat de psychologie¹, psychologue, Jacques Forget, professeur titulaire¹, Normand Giroux, professeur associé¹, Isabelle Duval, psychologue¹

Le langage a des répercussions majeures sur le développement de l'enfant et sur l'ensemble de ses apprentissages. Une meilleure compréhension des variables contribuant au succès des interventions cliniques et éducatives qui visent l'amélioration du langage s'avère essentielle à l'amélioration des services offerts aux enfants qui présentent des déficits langagiers, dont ceux ayant un Trouble Envahissant du Développement (TED) (Shafer, 1993). Il existe peu d'outils permettant d'évaluer l'émergence du langage des enfants présentant un TED. Les échelles d'évaluation usuelles ne permettent pas de suivre sur une base quotidienne la progression de l'apprentissage du langage. Les milieux francophones doivent faire face à des difficultés supplémentaires, soit un nombre plus limité d'outils, d'études scientifiques et d'ouvrages dans les domaines de l'autisme et de l'analyse du comportement. Les rares travaux traduits en français arrivent souvent dans les milieux cliniques plusieurs années après leur parution originale, entraînant un écart avec les données empiriques récentes.

La présente étude vise à élaborer et à valider une grille et un guide d'observation directe francophone des comportements verbaux chez les enfants ayant un TED. Ces outils sont inspirés des travaux de Skinner (1957), qui réfèrent au langage en tant que comportement. Dans cette approche fonctionnelle du langage, les comportements verbaux sont acquis un à un en fonction de l'histoire d'apprentissage de l'enfant, et s'étudient, au même titre que les comportements non-verbaux, dans leur contexte d'apparition, soit en fonction des antécédents et des conséquences. Les outils développés ici permettent ainsi de décrire de façon quantitative les comportements verbaux, d'en suivre la progression et d'évaluer l'efficacité des interventions qui visent ce type d'apprentissage.

Méthode

Procédure

Création du guide

Une première version de la grille et du guide d'observation est élaborée à partir des travaux portant sur la conception fonctionnelle du comportement verbal proposée par Skinner. Ils contiennent les codes des comportements cibles et leur définition. Ces outils sont ensuite soumis à cinq observateurs. Suite aux difficultés vécues par ces derniers dans la compréhension des différentes fonctions verbales, une formation théorique est offerte afin de faciliter la compréhension de la tâche d'observation. Le contenu de la formation porte ainsi sur l'analyse fonctionnelle des comportements verbaux et la présentation des comportements cibles. Celui-ci est consigné par écrit et constitue la première partie du guide d'observation. Sans être une présentation exhaustive de la théorie de Skinner, le guide en présente les principaux éléments. Seuls les comportements de base sont retenus (cinq comportements verbaux élémentaires qui sont davantage adaptés aux jeunes enfants ayant un TED et aux objectifs de l'étude) : mand, échoïque, textuel, intraverbal, tact. (ces termes mériteraient explication, je ne sais pas de quoi il s'agit) Les comportements verbaux plus complexes ne sont pas jugés utiles puisque la clientèle visée possède des habiletés langagières limitées. Quatre comportements sont ajoutés à la grille afin d'adapter l'analyse aux particularités des sujets (vocalisations ou babilage, autostimulation verbale, autres et réponses inappropriées).

Mots clés : Trouble Envahissant du Développement, comportements verbaux, observation directe, analyse appliquée du comportement, langage

¹Laboratoire des sciences appliquées du comportement, Département de psychologie, Université du Québec à Montréal, C.P. 8888, succursale centre-ville, Montréal, Québec, H3C 3P8, Courriel de correspondance : rivard.melina@courrier.uqam.ca, Téléphone de correspondance : 514-771-3699

²Faculté de psychologie et des sciences de l'éducation, 12, Rue Goethe, F- 67000 Strasbourg

Communications affichées

Dans la perspective de l'analyse fonctionnelle, l'observateur doit également noter les antécédents et les conséquences pour chacun des comportements verbaux. Neufs codes correspondent à ces éléments dans la grille. Un dixième code est ajouté pour indiquer s'il s'agit d'un antécédent et d'un conséquent effectués par l'enfant lui-même.

Évaluation du guide

La convivialité, le choix des termes, la traduction, l'adaptation à la clientèle et la portée clinique de la grille et du guide ont été évalués par sept experts en autisme et en analyse du comportement. Les commentaires sont retenus afin d'améliorer le guide et la grille d'observation.

Accord inter-juges

La grille et le guide ont été soumis à un banc d'essai (relevés successifs de mesures répétées) à partir de bandes vidéo présentant neuf enfants autistes âgés de trois à dix ans. Les observations, d'une durée d'une heure trente chacune, ont été réalisées en deux temps, soit avant l'entrée dans un programme de stimulation et après 13 semaines de traitement. L'accord inter-juge visé de 85% est atteint.

Résultats

La grille d'observation des comportements verbaux

La grille d'observation finale est présentée ci-contre. Elle comporte 12 codes permettant de décrire les comportements verbaux des enfants ainsi que 10 codes pouvant être utilisés à la fois pour les antécédents et pour les conséquences. La première colonne de la grille permet de noter les repères de temps lors du visionnement vidéo. Les colonnes suivantes permettent respectivement la notation des codes des événements antécédents, des comportements verbaux de l'enfant ainsi que les conséquences.

Lexique

Termes de la Classification comportementale du langage (Skinner, 1957) utilisés dans ce texte :

- **Mand** : requête
- **Tact** : dénomination
- **Intraverbal** : conversation et généralisation
- **Echoïque** : imitation vocale
- **Textuel** : lecture d'un texte

Exemple de cas

L'exemple suivant permet d'illustrer le cas d'un enfant où la grille d'observation a été utilisée afin de comparer le nombre des comportements verbaux adéquats et inadéquats avant et après une période d'intervention comportementale selon deux conditions, soit l'une où l'enfant reçoit l'attention de l'adulte 25% du temps et l'autre 75% du temps (*Figures 1 et 2*).

Discussion

Les rares outils disponibles pour évaluer le langage des enfants ayant un TED, tels le Assessment of Basic Language and Learning Skills (ABLLS; Sunberg et Partington, 1998), n'ont pas été construits dans l'optique de décrire la fréquence du comportement verbal de l'enfant en tant qu'opérant, dans son contexte naturel, ou selon sa fréquence d'occurrence dans un temps donné. Le présent guide est donc différent et complémentaire à d'autres tests d'évaluation du langage et pourrait permettre d'évaluer le progrès sur le plan des comportements verbaux suite à l'utilisation de différentes stratégies d'intervention. Il est néanmoins important de souligner ses limites, soit son contenu théorique aride et la nécessité de recevoir des formations, de réaliser plusieurs heures de pratique et d'avoir des connaissances en ABA (Applied Behavior Analysis) pour l'utiliser. Aussi, il peut être difficile d'utiliser la grille de cotation par l'intervenant directement, lorsqu'il est en situation d'intervention individuelle avec l'enfant. Une tierce personne doit agir en tant qu'observateur, ou l'intervenant doit cibler un comportement précis de grille et le coter en cours d'intervention. Les bandes vidéo peuvent également être utilisées afin de faciliter la tâche d'analyse.

Bibliographie

- Forget, J. (sous presse; 2006). *Dictionnaire des Sciences du Comportement*.
- Shafer, E. (1993). Teaching topography-based and selection-based verbal behaviour to developmentally disabled individuals: Some considerations. *The Analysis of Verbal Behavior*, 11, 117-133.
- Skinner, B.F. (1957). *Verbal Behavior*. New York: Prentice Hall.
- Sundberg, M.L., Partington, J.W. (1998). *Teaching language to children with autism or other developmental disabilities*. Pleasant Hill: Behavior Analysts, Inc.

Communications affichées

Grille des comportements verbaux des enfants ayant un TED

Repère temps	Antécédent(s)	Comportements verbaux	Conséquence (s)

Antécédents

(D) : Demande
 (E) : Environnement
 (Rv) : Réprimande verbale
 (Rs) : Renforçateur social
 (Rm) : Renforçateur matériel
 (Rp) : Retrait de privilège
 (-) : Absence
 (CV) : C. verbal autre
 (Ra) : renfo. Automatique
 (x) : réalisé par l'enfant

Comportements verbaux de l'enfant

(MA) : Mand approprié
 (MI) : Mand inapproprié
 (EC) : Échoïques
 (TA) : Textuel approprié
 (TI) : Textuel inapproprié
 (IA) : Intraverbal approprié
 (II) : Intraverbal inapproprié
 (CA) : Tact approprié
 (CI) : Tact inapproprié
 (Ub) : Vocalisation, babillage
 (Ua) : Autostimulation verbale
 (U) : Autres
 (R) : Réponse non verbale

Conséquences

(D) : Demande
 (E) : Environnement
 (Rv) : Réprimande verbale
 (Rs) : Renforçateur social
 (Rm) : Renforçateur matériel
 (Rp) : Retrait de privilège
 (-) : Absence d'attention
 (CV) : C. verbal autre
 (Ra) : renfo. automatique
 (x) : réalisé par l'enfant

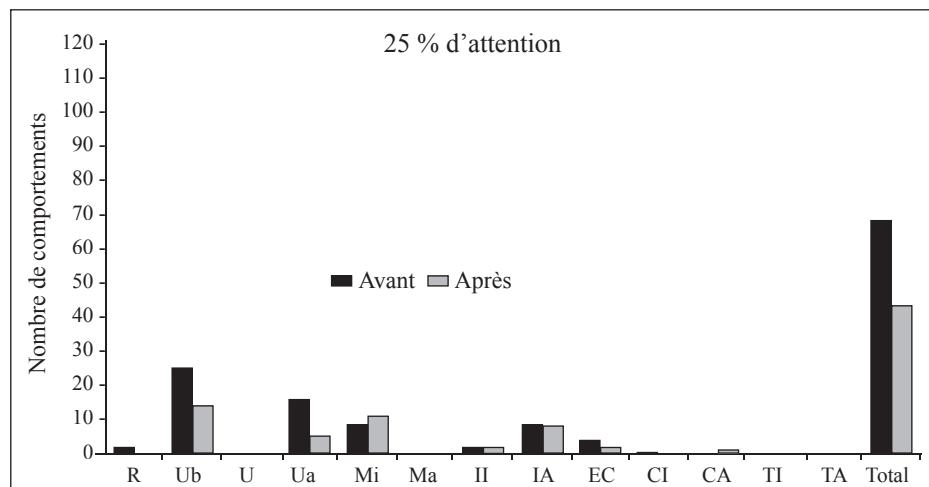


Figure 1. Comparaison du nombre de comportements par catégorie avant et après 13 semaines d'intervention lorsque l'enfant reçoit 25% du temps d'intervention l'attention sociale de l'adulte.

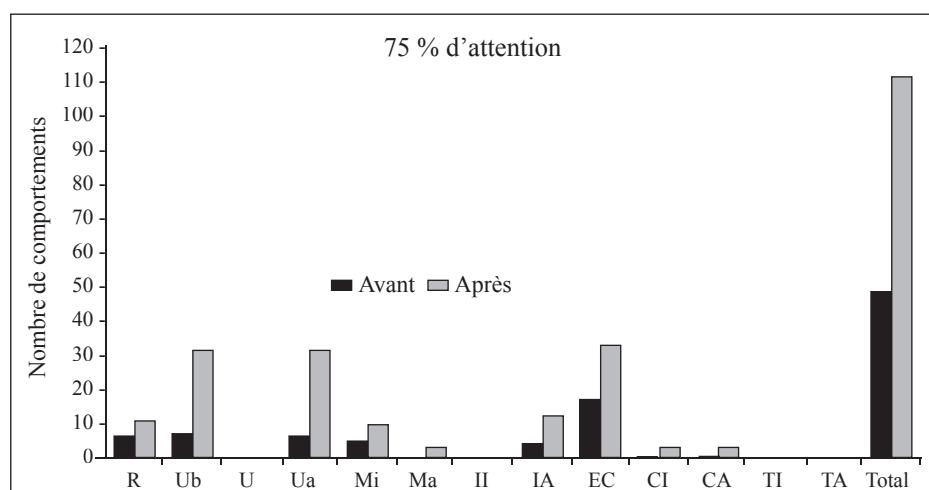


Figure 2. Comparaison du nombre de comportements par catégorie avant et après 13 semaines d'intervention lorsque l'enfant reçoit 75% du temps d'intervention l'attention sociale de l'adulte.

La didactique de précision comme outil d'évaluation de l'effet des interventions comportementales sur le développement de la communication chez les enfants ayant un TED

Mélina Rivard, étudiante en doctorat de psychologie¹,

Normand Giroux, professeur associé au département de psychologie¹,

Stéphanie Granger, étudiante en doctorat de psychologie¹,

Gabrielle Sabourin, étudiante en doctorat de psychologie¹,

Marie-Josée Larouche,

étudiante au diplôme d'études supérieures spécialisées en intervention comportementale et TED¹,

Isabelle René, étudiante au diplôme d'études supérieures spécialisées en intervention comportementale et TED¹,

Marie-Andrée Séguin,

étudiante au diplôme d'études supérieures spécialisées en intervention comportementale et TED¹,

Jean Turcotte, étudiante au diplôme d'études supérieures spécialisées en intervention comportementale et TED¹

« ...tous les élèves peuvent apprendre si on leur fournit des leçons bien construites et les occasions de les pratiquer. »
(Giroux et Forget, 2000)

Les déficits développementaux ne peuvent, seuls, expliquer l'ensemble des difficultés de certains élèves; une méthode d'enseignement qui échoue à faire acquérir un comportement visé devrait être révisée jusqu'à ce que l'enfant réussisse de façon adéquate (Engelman, 1992). Ce principe sous-tend une vérification systématique de l'effet d'une méthode d'enseignement sur l'apprentissage, en observant des données comportementales quantitatives, atomisées, critérielles, directes et continues. La visualisation des inscriptions graphiques de données d'observation ainsi que l'analyse des statistiques descriptives sous-jacentes, s'avèrent, en ce sens, efficaces pour évaluer l'impact des stratégies interventions sur la progression de l'enfant.

Mots clés : Trouble Envahissant du Développement, didactique de précision, communication, demande, langage

La didactique de précision (Giroux et Forget, 2000), découlant de l'enseignement de précision (Lindsley, 1972), est

un système de visualisation graphique permettant une validation empirique de la valeur des interventions utilisées par les enseignants, les éducateurs, les intervenants et les parents. Cet outil d'information s'avère efficace pour l'évaluation de l'effet des stratégies d'intervention sur le comportement et l'apprentissage des enfants ayant un Trouble Envahissant du Développement (TED). Il soutient l'application des curriculums d'enseignement en permettant de mesurer la progression des apprentissages de l'enfant, qu'ils soient scolaires, personnels, moteurs, linguistiques, cognitifs et affectifs (Giroux et Forget,

2000). Cet outil est utilisé au Québec par des intervenantes en approche comportementale œuvrant auprès d'enfants, d'adolescents et d'adultes ayant un TED afin d'assurer une évaluation systématique et empirique de leurs interventions. Le présent rapport décrit le cas d'un enfant ayant un TED pour lequel l'intervenante a utilisé la didactique de précision afin de mesurer l'augmentation des comportements de communication appropriée.

Description de la didactique de précision

En Analyse Appliquée du Comportement (ABA), les outils d'inscription graphique sont utilisés afin d'organiser, d'enregistrer, d'interpréter et de communiquer l'information sur les comportements et l'apprentissage des participants (Cooper, Heron et Heward, 2007). Ce type d'outils permet d'avoir un accès visuel immédiat aux changements dans les comportements cibles suite à une intervention et permet de prendre des décisions cohérentes et directement liées à la performance des participants (Cooper et coll., 2007). Différents modèles de graphiques ainsi que leurs statistiques respectives peuvent être utilisés en fonction des besoins des intervenants et chercheurs (voir chapitre 3 de Cooper et coll., 2007). Le graphique semi-logarithmique est celui privilégié en didactique de précision (Giroux et Forget, 2000). À l'instar des graphiques usuels, les intervalles présentés en ordonnée (axe y) sont à égales distances, mais représentent un changement dans le comportement cible qui est relatif ou proportionnel, ce qui est davantage représentatif de l'apprentissage. Par exemple, le passage d'un à deux comportements représente la même distance que le passage de 10 à 20 comportements. Le graphique de didactique de précision, combiné à une procédure de relevés suc-

¹Laboratoire des sciences appliquées du comportement, Université du Québec à Montréal, Montréal, Québec C.P. 8888, succursale centre-ville H3C 3P8, Courriel : rivard.melina@courrier.uqam.ca, Numéro de correspondance : 514-771-3699

Communications affichées

cessifs de mesures répétées (*en anglais « time-series »*), permet également d'apprécier certaines évolutions développementales en comparant dans le temps, dans des phases d'intervention séparées, des données fréquentielles sur les comportements d'un même participant ou d'un groupe de participants.

Exemple de cas

Augmentation du comportement de demande d'aide (intervenante : Marie-Josée Larouche)

Le projet a été réalisé auprès d'un enfant ayant un trouble envahissant du développement âgé de 6 ans. Arnaud présente un bon niveau de langage réceptif et expressif et fonctionne bien en situation scolaire et éducative. Arnaud fait toutefois des crises fréquentes lorsqu'il est contrarié, soit lorsqu'il se fait reprendre ou encore lorsqu'il n'est pas capable d'effectuer une tâche. Il se frappe la tête, frappe les autres qui sont à proximité, griffe, etc. La modification de comportement vise ainsi à augmenter les comportements de demande d'aide, étant inexistant chez lui, afin de lui apprendre un comportement alternatif adéquat. Deux interventions principales ont été utilisées : les « histoires sociales » et les techniques de « sabotage » de l'environnement afin d'augmenter les situations où la demande d'aide serait propice. Suite au projet, des améliorations significatives ont été observées chez l'enfant. Le graphique permet de constater que la demande d'aide appropriée n'était pas un comportement acquis chez l'enfant, puisque malgré les situations d'impasse, ce comportement n'est pas émis au niveau de base. La première phase d'intervention, soit les histoires sociales, entraîne une amélioration de 50% sur le comportement de l'enfant. La deuxième phase d'intervention, soit le sabotage de l'environnement avec l'utilisation de l'histoire sociale, entraîne une amélioration de 90%. Le progrès se maintient, voire augmente, en situation de généralisation, montrant que l'enfant utilise maintenant les demandes d'aide dans des situations appropriées. Arnaud utilise maintenant de l'aide lorsqu'il se retrouve dans une situation problématique, et ce, au minimum de 4 fois sur 5. De façon qualitative, les intervenants notent également que l'enfant est plus autonome et moins anxieux.

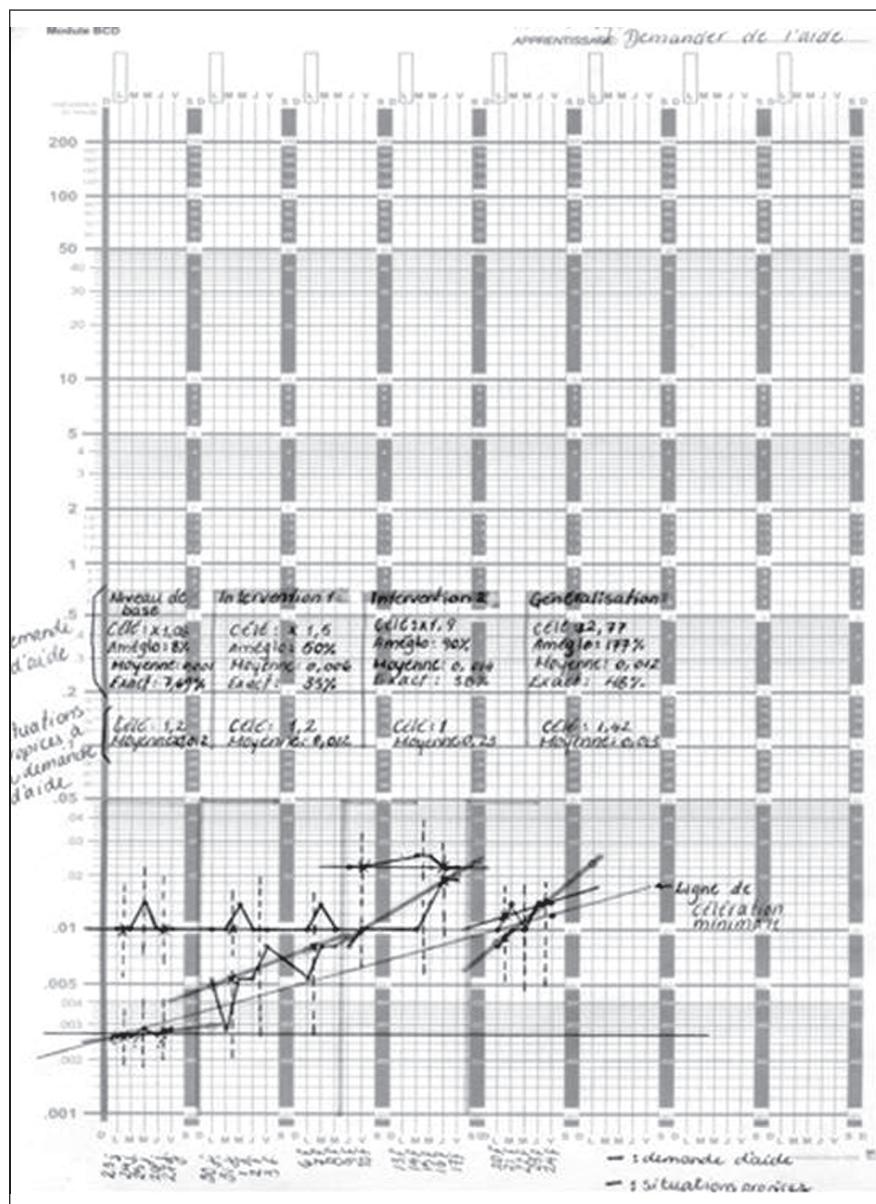
Discussion

Déployer les données visuellement aide à donner du sens aux informations quantitatives. Le graphique de didactique de précision, ainsi que les statistiques de

cette méthode, donnent une base empirique pour prendre des décisions. Ils permettent de capter le changement en prenant des mesures directes et répétitives d'un comportement cible. Ces outils s'avèrent très utiles pour soutenir l'évaluation des interventions réalisées auprès d'enfants ayant un trouble envahissant du développement.

Bibliographie

- Cooper, J.O., Heron, T.E., Howard, W.L. (2007). *Applied Behavior Analysis*. New Jersey: Merrill Prentice Hall.
- Engelman, S. (1992). *War against the schools' academic child abuse*. Portland, OR: Halcyon House.
- Giroux, N. et Forget, J. (2000). *Pour un nouveau départ assuré en lecture, écriture et mathématique, et autres apprentissages personnels et sociaux. Guide pédagogique destiné aux enseignants en difficulté*. Montréal : auteurs.
- Lindsley, O. (1972). From Skinner to precision teaching. In J.B. Jordan et L.S. Robbins (Eds.). *Let's doing something else kind of thing – Behavioral principles and the exceptional child* (1-11), Arlington, VA: Council for Exceptional Children.



L'utilisation de la didactique de précision pour la modification des comportements perturbateurs chez les enfants ayant un TED

Gabrielle Sabourin, étudiante en doctorat de psychologie¹,

Stéphanie Granger, étudiante en doctorat de psychologie¹, Mélina Rivard, étudiante en doctorat de psychologie¹,

Isabelle Faucher, étudiante de deuxième cycle¹,

Normand Giroux, professeur associé au département de psychologie¹

Parmi les interventions privilégiées auprès des enfants ayant un trouble envahissant du développement (TED), les techniques découlant de l'analyse appliquée du comportement (AAC) sont les plus supportées par les données probantes. Cette discipline appliquée s'intéresse au comportement humain socialement important. Découlant du behaviorisme, l'AAC met l'accent sur l'application concrète des principes du conditionnement. L'AAC souligne aussi l'importance d'utiliser des outils d'évaluation au quotidien pour valider l'efficacité des interventions réalisées auprès des enfants (Cooper, Heron et Howard, 2007). L'enseignement de précision (« *precision teaching* », Ogden Lindsley, 1965) s'inscrit dans ce courant d'outils d'évaluation. Il peut être utilisé afin d'évaluer de façon continue et précise les apprentissages des enfants. Cet outil aurait perdu de sa popularité à la fin des années 80, entre autre dû à son manque de convivialité. Dans l'optique de faciliter l'utilisation de cette méthode,

Giroux et Forget (2001) ont développé un graphique ayant les mêmes propriétés que le graphique proposé dans l'enseignement de précision, mais simplifié.

Mots clés : Trouble Envahissant du Développement, analyse appliquée du comportement, didactique de précision, comportements problématiques

La didactique de précision permet de représenter sur un graphique la fréquence d'un comportement ciblé lors d'une intervention. L'observateur prend en note la fréquence du comportement, selon une période pouvant s'échelonner de quelques minutes à quelques heures. Le comportement peut être enregistré sur le graphique pendant plusieurs semaines. L'échelle de l'ordonnée est de type logarithmique, c'est-à-dire que la courbe d'apprentissage obtenue permet de représenter l'effort fourni pour changer le comportement (Giroux et Lévesque,

2000). Par exemple, l'effort fourni pour passer de un comportement à deux comportements est semblable à l'effort fourni pour passer de cinq comportements à dix comportements. Le comportement peut être observé durant trois phases distinctes. Le graphique présente la fréquence d'émission du comportement sans intervention (niveau de base), puis durant les phases d'intervention et finalement durant une phase de généralisation. Afin que l'intervention soit considérée comme efficace, une amélioration du comportement de 25 % par semaine doit être observée.

Si la pertinence de cette méthode est indéniable dans le domaine de la recherche afin de représenter l'évolution des apprentissages de participants, elle peut s'avérer également fort utile auprès des enseignants et des intervenants en contexte clinique et pédagogique. En effet, elle permet l'évaluation de différents types d'apprentissages, telles que l'écriture et la lecture, de même que l'observation de l'évolution d'une variété de comportements auprès d'une clientèle de tout âge présentant des problématiques variées.

Cet article vise à présenter trois comportements d'un enfant ayant un trouble envahissant du développement (TED) pour lesquels les intervenants ont utilisé la didactique de précision (Giroux et Forget, 2001) afin d'évaluer l'effet de leurs interventions sur les comportements problématiques. La méthode a été utilisée par des étudiants lors d'un stage dans le cadre du diplôme de deuxième cycle en intervention comportementale auprès d'enfants ayant un TED. Le cas de Benjamin sera rapporté.

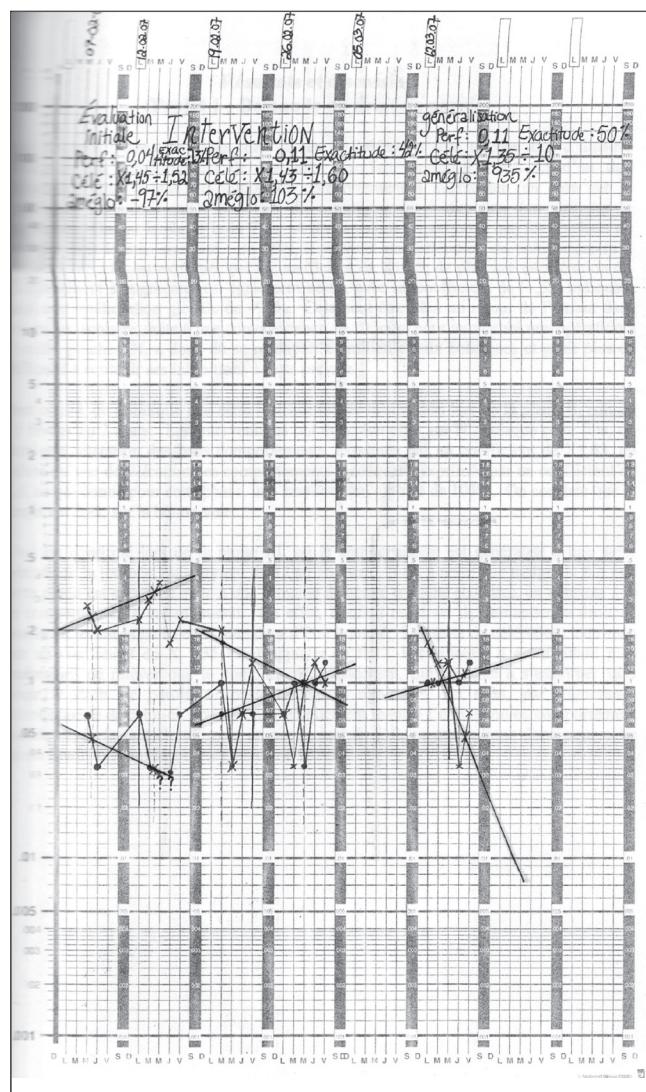
Benjamin est un petit garçon de 5 ans qui présente un TED. Il est intégré dans une classe de maternelle ordinaire et accompagné par une éducatrice à raison de 3 heures par jour. La didactique de précision a été employée afin de vérifier l'efficacité de trois interventions sur ses apprentissages.

Les deux premières auteures ont une contribution semblable dans ce texte.

¹Laboratoire des sciences appliquées du comportement, Université du Québec à Montréal, Montréal, Québec, Canada, Pavillon J.-A de Sève, C.P. 8888, succursale centre-ville, H3C 3P8, Courriel : gabrielle_sabourin@hotmail.com, Numéro de correspondance : 514-504-1972

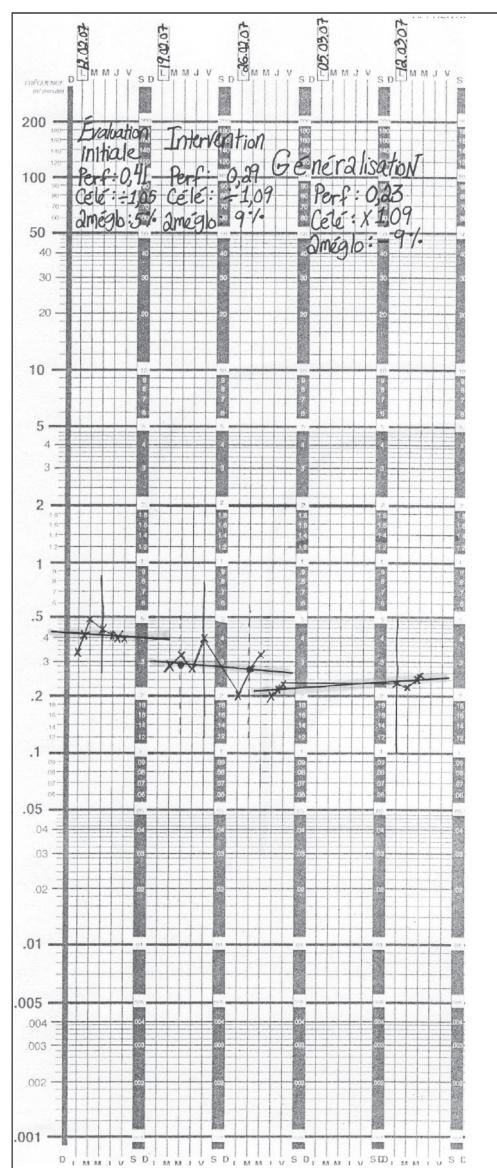
Communications affichées

L'objectif de l'intervenante visait l'augmentation de la fréquence du comportement de demander le droit de parole en levant la main et, ainsi, de diminuer le comportement de parler devant la classe sans lever la main. Durant les périodes de causeries, Benjamin répondait aux questions de l'enseignante sans attendre son droit de parole. Afin d'augmenter la fréquence d'apparition du comportement de lever la main, des renforçateurs sociaux sont utilisés lorsqu'il émet le comportement. Un système de points permettant l'obtention d'une récompense est également établi dans la classe. Lorsque Benjamin parle avant de lever sa main, il est ignoré ou encore perd des points, selon un protocole prédéterminé. Durant la phase du niveau de base, on remarque que le comportement de parler sans demander son droit de parole augmente, tandis que le comportement de lever sa main avant de parler diminue. Ceci nous indique qu'il s'agit d'un comportement important à cibler. Suite à la phase d'intervention, les données fréquentielles vont dans le sens de l'objectif ciblé. Une amélioration de 103 % est ainsi notée. Durant la phase de généralisation, les comportements se sont maintenus : une nette amélioration globale est notée (*graphique 1*).



Graphique 1

La deuxième intervention vise à diminuer le temps d'habillage autonome chez Benjamin. Un programme de renforcement est instauré et un tableau d'autogestion avec des données comparatives d'un jour à l'autre est utilisé. Au niveau de base, Benjamin prend 6 minutes pour s'habiller tandis qu'à la fin du programme, il prend 3,40 minutes, ce qui correspond au temps moyen nécessaire aux autres enfants de la classe pour s'habiller. Le graphique de la didactique de précision nous indique nettement l'amélioration du comportement de Benjamin (*graphique 2*).



Graphique 2

Communications affichées

L'éducatrice souhaite également que Benjamin demeure dans son coin de jeux lors de la période de jeux libres. Durant cette période, il a tendance à papillonner d'une activité à l'autre, sans rester dans le coin de jeu qu'il a choisi. Afin d'augmenter le comportement de rester dans son coin de jeu, des renforçateurs sociaux sont octroyés selon un système par intervalles de dix minutes. Une séance de jeux à l'ordinateur est ensuite prévue s'il y a respect du comportement ciblé. Durant la phase d'intervention,

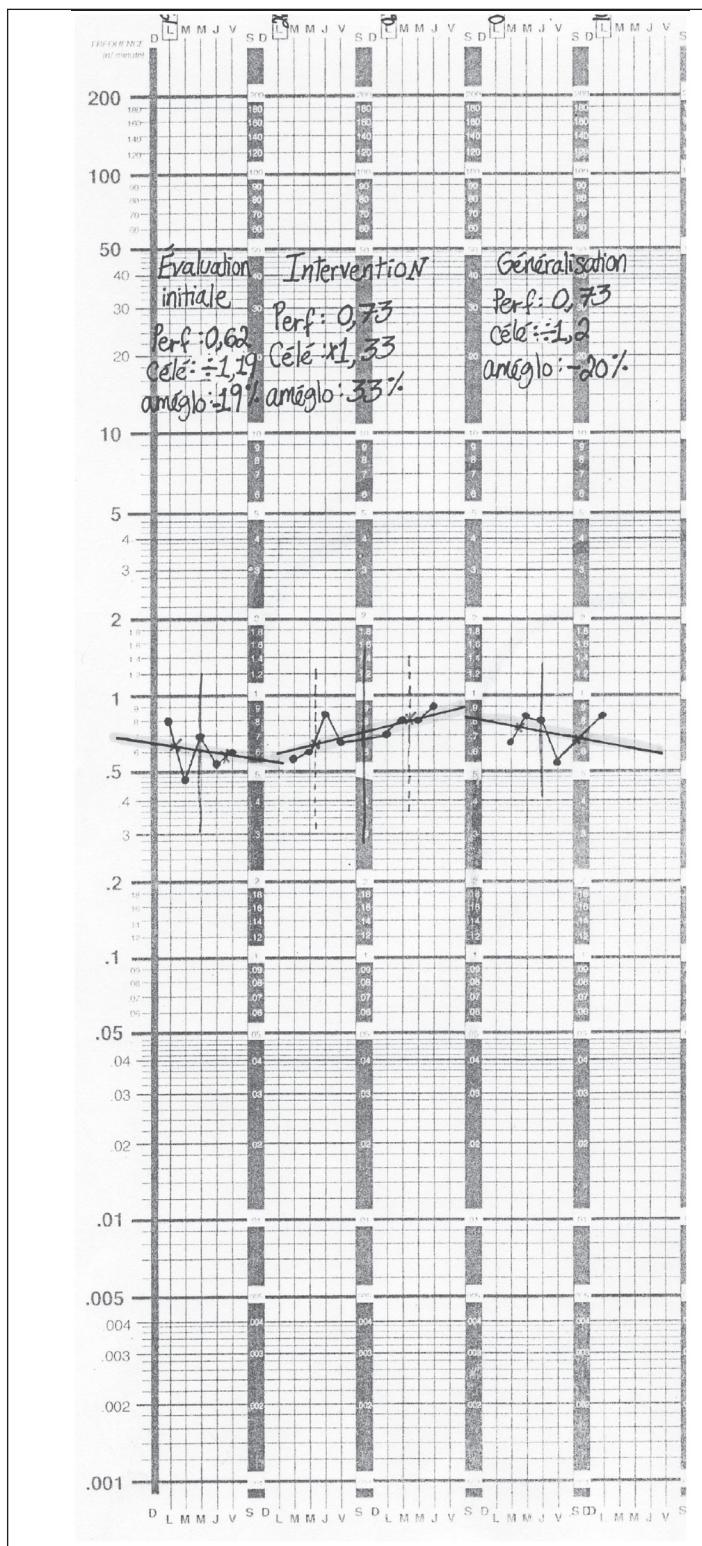
vention, une augmentation du temps dans le coin de jeux est observée. Le comportement ciblé a cependant diminué en phase de généralisation. Dans ce cas, la didactique de précision nous a permis de constater que d'autres interventions doivent être mises en place pour que le comportement se maintienne.

En définitive, la didactique de précision s'avère être un outil intéressant pour évaluer les interventions faites auprès d'un enfant. Les différents cas rapportés nous montrent non seulement l'efficacité des interventions comportementales employées auprès des enfants, mais aussi l'aspect accessible de la méthode. Selon Kasari (2002), l'une des limites principales lors des études qui sont effectuées sur les programmes éducatifs auprès des enfants ayant un TED est qu'il y a peu de prise de mesure au cours d'application. La didactique de précision peut donc s'avérer être un outil utile pour vérifier l'impact d'un programme au quotidien sur les comportements d'un enfant.

Bibliographie

Cooper, J.O, Heron, T.E. et Heward, W.L. (2007). *Applied Behavior Analysis*, Second Edition, Columbus (Ohio): Prentice Hall.

Giroux, N. et Forget, J. (2001). *Pour un départ assuré en lecture, écriture et mathématique, et autres apprentissages personnels et sociaux. Guide pédagogique destiné aux enseignants en difficulté*. 2e édition. Montréal : Conseillers en enseignement de précision.



Graphique 3



Perceptions, émotions et implications thérapeutiques

Ralentir les signaux visuels et auditifs de l'environnement social pour aider les enfants autistes à mieux le percevoir ?

France Lainé, étudiante en doctorat de psychologie¹, Carole Tardif, maître de Conférence²,
Bruno Gepner, pédopsychiatre et chercheur associé³

L'autisme se caractérise essentiellement par des anomalies majeures des interactions sociales et de la communication verbale et non verbale (APA, 2000). La communication entre deux personnes requiert de leur part un traitement correct des informations visuelles et auditives véhiculées lors des interactions sociales. Or, plusieurs recherches ont montré l'existence de troubles perceptifs dans l'autisme, notamment au niveau du traitement temporel des informations sensorielles (Lincoln, Dickstein, Courchesne, Elmasian et Tallal, 1992 ; Gepner et Mestre, 2002b), avec plus particulièrement un déficit de la vision du mouvement et des sons de la parole (Gepner, 2001 ; Gepner, Lainé, et Tardif, 2005 ; Tardif, Thomas, Gepner, et Rey, 2002). Il apparaît que les personnes autistes ne percevraient pas correctement les mouvements physiques (issus de l'environnement) et/ou biologiques (provenant de l'environnement humain : visage, corps) lorsqu'ils sont rapides et/ou complexes (pour une revue : Milne, Swettenham, et Campbell, 2005 ; Gepner, 2006). Ainsi, Gepner et collaborateurs (2001, 2002, 2005) avancent que les mouvements effectués lors d'une interaction entre deux partenaires dans la vie quotidienne sont trop rapides pour que les personnes autistes puissent les percevoir et les traiter correctement pour s'ajuster à la situation de communication. De là, une proposition pour

aider les personnes autistes consiste à ralentir les signaux dynamiques impliqués dans l'échange (expressions faciales, sons de la parole, mouvements du corps) pour leur laisser le temps de les traiter et de les comprendre. Dans cette perspective, nos récents travaux (Lainé, Tardif, et Gepner, sous presse ; Tardif, Lainé, Rodriguez et Gepner, 2007) montrent qu'une présentation de ces signaux en vitesse ralentie permet à des enfants et adolescents autistes de reconnaître davantage d'expressions faciales, qu'elles soient émotionnelles ou non.

A partir de ces premiers résultats, et en nous appuyant sur d'autres données (préférence marquée chez les personnes autistes pour les objets inanimés comparés aux personnes en mouvement, Klin, Jones, Schultz, Volkmar, et Cohen, 2002b ; difficultés à

traiter la parole chez des adultes autistes vus en IRMf, Gervais et al., 2004), notre présent travail vise à montrer que les mouvements biologiques impliqués dans la communication non verbale et les sons de la parole impliqués dans les échanges verbaux seraient trop rapidement exécutés par le partenaire pour pouvoir être perçus convenablement

Mots clés : autisme, perception des mouvements biologiques, perception des sons de la parole, communication, imitation.

¹ Centre Psyclé, Université d'Aix-Marseille, 29 avenue Robert Schuman, 13621 Aix-en-Provence, cedex 1.

² UFR Psychologie, Centre de Psychologie de la Connaissance, du Langage et de l'Emotion (Psyclé), Université d'Aix-Marseille, 29 avenue Robert Schuman, 13621 Aix-en-Provence, cedex 1. Mail : carole.tardif@univ-provence.fr

³ CH Montperrin, 13 avenue du petit Barthélémy, 13100 Aix-en-Provence, et LPL (Laboratoire Parole et Langage), CNRS UMR 6057, Université d'Aix-Marseille, 29 avenue Robert Schuman, 13621 Aix-en-Provence. Mail : bruno.gepner@wanadoo.fr

Mail de correspondance : france.laine@univ-provence.fr

Communications affichées

par les personnes autistes. C'est pourquoi l'objectif de ce travail est de tester à nouveau nos premiers résultats obtenus dans des épreuves de reconnaissance d'expressions faciales, mais aussi à présent dans d'autres épreuves spécifiées ci-dessous (reconnaissance de mots, réalisation de consignes, imitation). De surcroît, le groupe avec autisme sera comparé à un groupe avec retard mental, en plus des comparaisons enfants autistes *versus* tout-venant.

Méthodologie

Le groupe expérimental est constitué de 19 enfants, diagnostiqués autistes selon les critères du DSM-IV (APA, 1994) et de l'ICD 10 (WHO, 1996), et répartis en 3 sous-groupes aux profils plus homogènes sur la base de leur proximité en termes de degré de sévérité d'autisme et d'âge mental.

Le groupe avec autisme est comparé à 3 groupes témoins composés (*voir tableau 1*) :

- d'enfants tout-venant appariés sur l'âge mental verbal (AMV),
- d'enfants tout-venant appariés sur l'âge mental non verbal (AMNV),
- d'enfants avec retard mental d'étiologie connue (trisomie 21), appariés sur l'AMNV.

L'AMV a été évalué à l'aide de l'EVIP (Dunn, Thériault-Whalen et Dunn, 1993) et l'AMNV à l'aide du PMC-T (Raven, 1981) ou de deux sub-tests du K-ABC (Kaufmann, et Kaufmann, 1993) reconnus par les auteurs du test comme étant les plus spécifiques/caractéristiques de l'AMNV (triangles et matrices analogiques).

Le degré de sévérité d'autisme a été évalué à l'aide de la CARS (Schopler, Reichler, de Vellis et Daly, 1980).

Tous les enfants ont été recrutés dans des établissements scolaires et médico-sociaux de la région PACA. (*tableau 1*).

Procédure

Les enfants passent individuellement et sur ordinateur les différentes épreuves dans une salle calme et isolée. Ces épreuves sont :

- 1) une épreuve de reconnaissance d'expressions faciales dynamiques émotionnelles (joie, tristesse, dégoût, surprise) et non émotionnelles (prononciation des lettres A, 0, tirer la langue, siffler) par désignation de photos ;
- 2) une épreuve de reconnaissance de mots voisins phonologiquement (bateau/gâteau, mouton/bouton...) par désignation d'images ;
- 3) une épreuve d'imitation de mouvements corporels et faciaux (lever les bras, fermer les yeux, sauter deux fois...) ;
- 4) une épreuve de réalisation d'actions simples à partir de consignes (ex. touche ton nez, prends un cube...) ;
- 5) une épreuve de réalisation d'actions doubles à partir de consignes (ex. prends un cube et mets-le dans la boîte, tape des mains et tape des pieds...).

Tous les items des épreuves sont présentés dans plusieurs vitesses : une vitesse de la vie quotidienne notée V1, une vitesse lente notée V2 (ralentissement de V1 par deux) et une vitesse très lente notée V3 (ralentissement de V1 par deux et demi). Un logiciel spécialement conçu³ pour

Groupe (effectif)	Sex-ratio (F/G)	AR Moyenne (Ecart-Type) Etendue	AMV Moyenne (Ecart-Type) Etendue	AMNV Moyenne (Ecart-Type) Etendue	CARS Moyenne (Ecart-Type) Etendue
Avec Autisme (N = 19)	4/15	11;8 (3;8) 6;4-17;6	4;6 (2;1) 2;1-10;0	6;10 (2;4) 3;9-12;6	36,05 (1,92) 32-39
Témoins 1 AMV (N = 19)	4/15	4;7 (1;11) 2;2-10;1	4;6 (2;0) 2;2-10;1	/	/
Témoins 2¹ AMNV (N = 18)	5/13	6;10 (2;5) 3;9-12;6	/	6;10 (2;5) 3;9-12;6	/
Témoins 3² Retard Mental (N = 17)	6/12	14;5 (3;5) 6;11-19;11	/	6;2 (1;9) 3;0-9;6	/

Tableau 1 : Présentation de la population expérimentale et contrôle

¹ Il y a un enfant de moins en AMNV car dans le groupe avec autisme, un des enfants ne peut être apparié car il n'a pu obtenir d'AMNV à l'aide des batteries de tests.

² Il y a deux enfants de moins dans le groupe témoin 3 car un des enfants autistes obtient un AMNV supérieur à 12;6 ans, âge mental qui ne peut être obtenu dans la trisomie 21 et un autre n'a pas obtenu d'AMNV et donc ne peut être apparié.

³ Ce logiciel a été conçu au Laboratoire Parole et Langage (CNRS UMR 6057), Université Aix-Marseille par Stéphane Rauzy et Philippe Blache.

Communications affichées

cette recherche permet de ralentir le son et l'image présentés à l'enfant sans dénaturer la fréquence du son ni la fluidité de l'image et en conservant une synchronisation entre les deux.

Résultats

Une comparaison intergroupe révèle que les performances du groupe avec autisme sont inférieures à celles du groupe témoin 2 dans 4 épreuves sur 5 (reconnaissance d'expressions faciales, imitation, réalisation de consignes d'actions simples et doubles) (*Figures 1 et 2*). Pour l'épreuve d'imitation plus particulièrement, le groupe avec autisme réalise un score inférieur à ceux des 3 groupes témoins (*Figure 2*).

Bien qu'une comparaison des résultats obtenus aux épreuves dans les différentes vitesses de présentation ne révèle pas d'effet de la vitesse sur l'ensemble du groupe avec autisme, la répartition en 3 sous-groupes met en évidence de meilleures performances dans les présentations ralenties, essentiellement pour les enfants les plus jeunes en termes d'âge mental (pour la reconnaissance de mots) (*Figure 3*), et pour les plus sévèrement atteints (pour les épreuves d'imitations, de réalisations d'actions simples et doubles) (*Figure 4*).

Discussion

Le groupe avec autisme obtient systématiquement des résultats inférieurs au groupe témoin 2 dans 4 épreuves sur 5 : seule l'épreuve de reconnaissance de mots ne permet pas de mettre en évidence de différences de performances entre les 4 groupes. Le traitement d'un mot isolé pourrait être moins difficile pour les enfants autistes que le traitement d'un mot inséré dans une phrase.

Le groupe avec autisme obtient des résultats similaires à ceux du groupe témoin 1, et à ceux du groupe témoin 3, dans 4 épreuves sur 5 : seule l'épreuve d'imitation enregistre des performances inférieures pour le groupe avec autisme comparées aux 3 groupes témoins. Cette épreuve serait donc la plus difficile à réaliser pour les enfants autistes de notre étude.

Figure 1 : Score moyen de chaque groupe d'enfants en reconnaissance d'expressions faciales

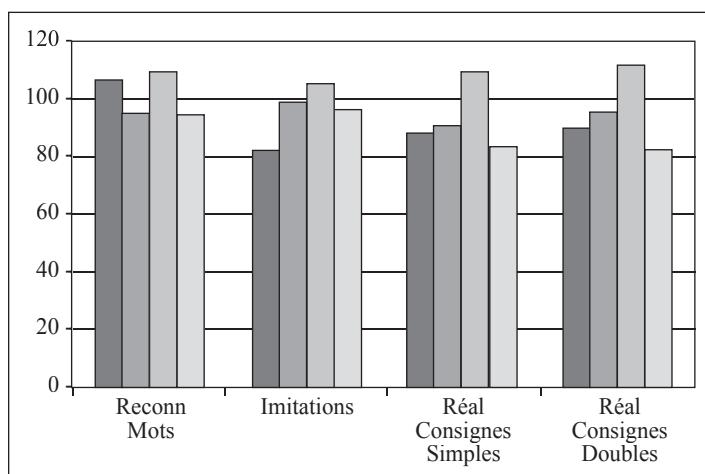
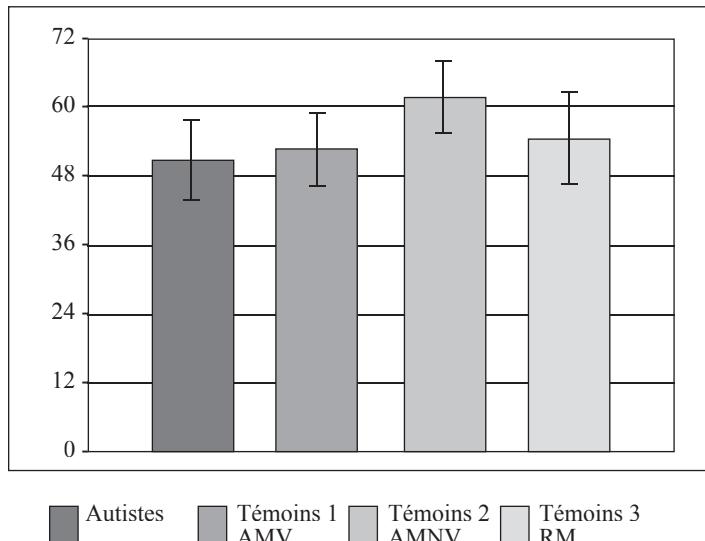


Figure 2 : Score moyen de chaque groupe d'enfants aux autres épreuves

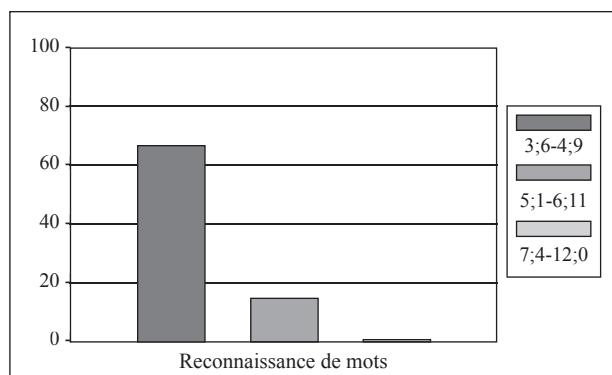


Figure 3 : Pourcentage d'enfants autistes aidés par les présentations ralenties et répartis sur la base de leur AMNV

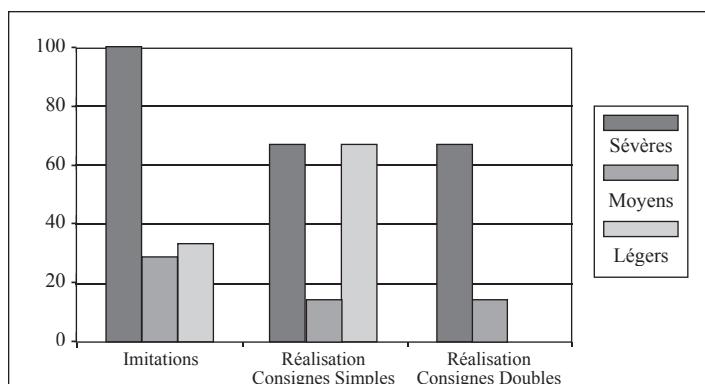


Figure 4 : Pourcentage d'enfants autistes aidés par les présentations ralenties en fonction de leur degré de sévérité

Communications affichées

Concernant la vitesse de présentation des items, la répartition des enfants autistes en trois sous-groupes en fonction de l'âge mental et du degré de sévérité permet de révéler une aide apportée par les présentations ralenties, essentiellement pour les plus jeunes en âge mental et pour les plus sévèrement atteints. Il existerait donc un lien entre le degré de sévérité, l'âge mental et les troubles perceptifs rencontrés dans l'autisme. Ce résultat montre l'intérêt d'étudier plus avant les différences entre les individus autistes en fonction de leur niveau d'âge mental et de leur degré de sévérité, ce qui est rarement fait dans les études. Ainsi, certains enfants ont des résultats peu performants car ils n'ont pas le temps de voir et d'entendre ce qui se passe dans leur environnement. Pour d'autres, la vitesse a peu d'impact, même si leurs résultats restent néanmoins inférieurs à ceux des groupes témoins. Il s'agit donc de continuer à affiner ces résultats en fonction des profils individuels.

Ces résultats permettent de soutenir l'idée de proposer à certains enfants autistes une rééducation perceptive de la communication en ralentissant, grâce à ce logiciel, les messages verbaux et non verbaux du partenaire social, engagés dans des exercices, des jeux ou toutes autres formes d'interaction avec l'enfant. Au fur et à mesure de cette rééducation, il serait possible d'augmenter la vitesse des stimuli pour habituer progressivement l'enfant à traiter les informations produites à une vitesse soutenue de la vie quotidienne. De plus, la rééducation par le biais d'un logiciel serait un atout car l'ordinateur deviendrait le média de l'interaction entre le partenaire social et l'individu autiste, en améliorant les comportements sociaux de ce dernier (Bernard-Opitz, Sriram et Nakhoda-Sapuan, 2001).

Bibliographie

- American Psychiatric Association, (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-IV)*. Washington, D.C.: American Psychiatric Association.
- American Psychiatric Association, (2000). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4^{ème} édition révisée*. Washington DC: American Psychiatric Association Press.
- Bernard-Opitz, V., Sriram, N., et Nakhoda-Sapuan, S. (2001). Enhancing social problem solving in children with autism and normal children through computer-assisted instruction. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31, 377-398.
- Dunn, L.M., Thériault-Whalen, C.M., et Dunn, L.M. (1993). *Echelle de Vocabulaire en Images Peabody (EVIP)*. Circle Pines: American Guidance Services.
- Gepner, B. (2001). Malvoyance du mouvement dans l'autisme infantile ? Une nouvelle approche neuropsychopathologique développementale. *Psychiatrie de l'enfant*, 1, 77-126.
- Gepner, B. (2006). Constellation autistique, mouvement, temps et pensée. Malvoyance de l'É-Motion, autres désordres du traitement temporo spatial des flux sensoriels et dyssynchronie dans l'autisme. *Devenir*, 18, 4, 333-379.
- Gepner, B., et Mestre, D. (2002b). Rapid visual-motion integration deficit in autism. *Trends in Cognitive Sciences*, 8, 455.
- Gepner, B., Lainé, F., Tardif, C. (2005). E-Motion mis-sight and other temporal processing disorders in autism. *Cahiers de Psychologie Cognitive/Current Psychology of Cognition*, 23, 104-121.
- Gervais, H., Belin, P., Boddaert, N., Leboyer, M., Coez, A., Sfaello, I., Barthélémy, C., Brunelle, F., Samson, Y., et Zilbovicius, M. (2004). Abnormal cortical voice processing in autism. *Nature Neuroscience*, 7, 801-802.
- Kaufman, A. et Kaufman, N.L. (1993). *Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant (K-ABC)*. Paris : Edition du Centre de Psychologie Appliquée.
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F., et Cohen, D. (2002b). Visual fixation patterns during viewing of naturalistic social situations as predictors of social competence in individuals with autism. *Archives of General Psychiatry*, 59, 809-816.
- Lainé, F., Tardif, C., et Gepner, B. (sous presse). Amélioration de la reconnaissance et de l'imitation d'expressions faciales chez des enfants autistes grâce à une présentation visuelle et sonore ralenties. *Annales Médico-Psychologiques*. DOI : 10.1016/J.AMP.2005.09.032.
- Lincoln, A.J., Dickstein, P., Courchesne, E., Elmasian, R., et Tallal, P. (1992). Auditory Processing Abilities in non-retarded Adolescents and Young Adults with Developmental Receptive Language Disorder and Autism. *Brain Language*, 43, 613-622.
- Milne, E., Swettenham, J., et Campbell, R. (2005). Motion perception and autistic spectrum disorders: A review. *Cahiers de Psychologie Cognitive/Current Psychology of Cognition*, 23(1), 3-36.
- Raven J. (1981) *Progressive Matrices Coloured-Test*. Issy-les-Moulineaux : Editions EAP, Expansion Scientifique et Psychologique.
- Schopler, E., Reichler, R. J., de Vellis, R.F., et Daly, K. (1980). Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 10, 91-103.
- Tardif, C., Thomas, K., Gepner, B., et Rey, V. (2002). Contribution à l'évaluation du système phonologique explicite chez des enfants autistes. *Parole*, 21, 35-72.
- Tardif, C., Lainé, F., Rodriguez, M., et Gepner, B. (2007). Slowing down presentation of facial movements and vocal sounds enhances facial expression recognition and induces facial-vocal imitation in children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37, 1469-1484.
- World Health Organisation (Organisation Mondiale de la Santé) (1996). *Mental Disorders: A glossary and Guide to their Classification in Accordance with the 11th Revision of the International Classification of Diseases (ICD-10)*. Genève: World Health Organisation.

Possible influence d'une prise en charge thérapeutique sur le comportement oculaire exploratoire de jeunes enfants avec autisme ?

Aude Metzger¹, Nadia Hernandez¹, Michelle Boiron², Pascale Dansart², Laurence Hameury³, Frédérique Bonnet-Brilhault^{1,2}, Catherine Barthélémy^{1,2}, Joëlle Martineau¹.

L'autisme est une pathologie psychiatrique infantile appartenant aux Troubles Envahissants du Développement. Les enfants avec autisme présentent avant l'âge de trois ans des altérations qualitatives des interactions sociales, des altérations qualitatives de la communication, ainsi que des comportements, activités et centres d'intérêt restreints, répétitifs et stéréotypés (APA, 2000). Cette pathologie est le plus souvent associée à un retard mental (70% des cas) ou une épilepsie (5 à 40% des cas, Gillberg et Bilstedt, 2002 ; Rutter et al., 1994). L'autisme pourrait être la conséquence d'un développement précoce anormal du système nerveux central, responsable à posteriori de particularités du traitement cérébral des messages sociaux et émotionnels. Certains symptômes observés dans l'autisme, comme un défaut de contact œil-œil, une amimie faciale ainsi qu'une incompréhension de certaines scènes sociales (théorie de l'esprit absente chez la plupart des patients) suggère une perception des visages et des émotions particulière dans cette pathologie (Tantam et al., 1989). L'utilisation en recherche clinique de dispositifs en suivi du regard a permis de relier ces anomalies de perception à une analyse oculaire atypique des visages dans cette pathologie. En effet, la visualisation d'un visage humain est effectuée selon une stratégie commune à tous les individus typiques. Cette stratégie d'exploration oculaire des visages humains est très importante quant au déchiffrage des expressions faciales, et donc à la compréhension des émotions exprimées par autrui. Ce comportement exploratoire permet également d'évaluer les intentions de l'interlocuteur, et de produire en réponse un comportement socialement adapté. La mise en place des comportements oculaires se fait de façon précoce chez l'enfant. Il existe dès la naissance une préférence du regard du nouveau né pour les visages humains (Johnson et al., 1991). Ces comportements constituent un pré-requis à la socialisation de l'enfant, lui permettant d'exprimer ses propres états mentaux par imitation de ceux observés chez autrui (De Sonneville et al., 2002 ; Vicari et al., 2000 ; Grossman et Johnson, 2007).

Les études en suivi du regard ont révélé des anomalies des trajets oculaires chez les patients autistes lors de la visualisation de visages humains (Klin et al., 2002 ; Pelphrey et al., 2002 ; Dalton et al., 2005). Une exploration atypique des expressions faciales a également été mise en évidence dans cette pathologie (Klin et al., 2002 ; Pelphrey et al., 2002).

Ainsi les sujets avec autisme passent significativement plus de temps à l'exploration de la bouche que

Mots clés : autisme, suivi du regard, comportement oculaire, rééducation de la communication.

des yeux, et semblent avoir des difficultés à interpréter les expressions faciales provenant de la zone des yeux (Adolphs, 2005 ; Spezio et al., 2007), et à reconnaître certaines émotions, notamment la peur (Adolphs, 2005). Il semblerait par ailleurs que les visages soient moins attractifs pour le regard des sujets avec autisme que chez les sujets typiques, comme l'attestent une capacité de reconnaissance des objets accrue dans l'autisme (Klin et al., 2002 ; Van der Geest et al., 2002) ainsi qu'un déficit attentionnel vis-à-vis des visages (Bergeer et al., 2006 ; Neumann et al., 2006), tout particulièrement lorsque le regard des visages présentés aux patients est direct (Senju et al., 2003).

Ainsi, les études concernant les particularités de comportement oculaire dans l'autisme ont parfois abouti à des résultats incompatibles entre elles, et ont été effectuées chez des adultes, souvent dits « de haut niveau ». Il paraît donc intéressant de rechercher les particularités d'exploration oculaire des visages et de tester la préférence oculaire chez une population de jeunes enfants avec autisme. Les stratégies exploratoires des visages de ces enfants seront comparées à celles d'enfants typiques de même âge réel. De plus, ces patients bénéficiant tous de soins en rééducation de la communication dans le même hôpital de jour, des changements des stratégies d'exploration des visages seront recherchés au terme de six mois de suivi thérapeutique.

¹ Unité INSERM 930, équipe « Autisme et troubles du développement : psychopathologie, physiopathologie et thérapeutique »

² Service Universitaire d'Explorations Fonctionnelles et de Neurophysiologie en Pédopsychiatrie,

³ Service Universitaire de Pédopsychiatrie, CHRU Bretonneau, 37000 Tours cedex

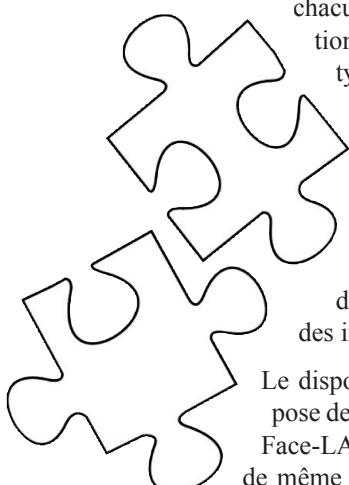
Mail de correspondance : j.martineau@chu-tours.fr

Communications affichées

Matériel et méthodes

Sept enfants (cinq garçons et deux filles) présentant un autisme typique (F84.0 selon les critères du DSMIV-TR et de la CIM -10), âgés de 55 à 72 mois ont été recrutés pour cette étude. La sévérité du syndrome a été évaluée par la CARS (Schopler et al., 1980), le score CARS est compris entre 26 et 40 pour ces patients. Cinq d'entre eux présentent un retard de développement léger (F70), les deux autres un retard de développement moyen (F71), les âges de développement de ces enfants, évalué par la passation des EDEI-R (Perron-Borelli et Misès, 1978) s'échelonnant de 21 à 49 mois. Ces sept enfants bénéficient tous de soins en rééducation de la communication, correspondant à une psychothérapie, des séances de psychomotricité ou un suivi orthophonique selon le profil des enfants, dispensés à l'hôpital de jour du CHRU Bretonneau. Six de ces sept enfants sont scolarisés cette année en maternelle. Douze enfants à développement typique, sept garçons et cinq filles, constituent la population contrôle. Ces enfants sont appariés par âge réel aux sujets avec autisme, et suivent tous une scolarité normale.

Les stimuli visuels présentés à l'écran sont des images statiques de cinq types : visages humains à expression faciale exprimant la joie, la tristesse ou la neutralité, à regard droit ou dévié, ainsi que des avatars (visages synthétiques humains, correspondant à un intermédiaire entre visage humain et objet). Cinq images de chaque type sont présentées à l'écran. Les stimuli visuels sont présentés soit seuls, afin de mettre en évidence le trajet exploratoire oculaire des stimuli présentés, soit en doublon sur l'écran, afin de tester la préférence oculaire de chacun des sujets pour différents stimuli visuels. Chaque image est présentée durant 4 secondes à l'écran, et séparée de la suivante par un écran noir de 0,75 seconde. L'ordre de passage des différentes images est aléatoire, une randomisation informatique différente ayant été réalisée pour chacun des sujets. Lors de la présentation des images en doublon, les deux types de stimuli sont présentés alternativement des deux côtés de l'écran. Les sujets, installés face à l'écran ne reçoivent aucune consigne quant au mode d'exploration oculaire à appliquer aux images visualisées. La durée de passation de l'ensemble des images est d'environ 5 minutes.



Le dispositif de suivi du regard se compose de 4 caméras infra rouge de marque Face-LAB et d'un logiciel d'exploitation de même marque. Le logiciel « gaze tracker » a été utilisé pour enregistrer la position du regard du sujet en même temps que lui sont présentées les images du protocole. Le trajet oculaire est constitué de points qui correspondent à un temps de fixation du regard supérieur à 0,02 secondes sur un point de l'image. Afin d'analyser de façon quantitative le trajet oculaire

obtenu pour chaque sujet, des zones d'intérêts ont été définies, qui correspondent au temps de fixation total du regard dans une région considérée de l'image présentée. Lors de la présentation d'images uniques à l'écran, trois zones d'intérêt ont été définies afin de mettre en évidence la stratégie d'exploration oculaire des zones internes du visage (yeux, nez, bouche). En raison du déficit attentionnel observé chez les enfants avec autisme, l'intérêt porté aux images présentées a également été évalué par la définition de trois zones d'intérêt supplémentaires (en dehors des régions internes du visage, en dehors des stimuli présentés et hors écran). Lors de la présentation d'images en doublon, la préférence oculaire vis-à-vis des différents stimuli présentés a été déterminée par la définition de deux grandes zones d'intérêt correspondant à chaque image présentée à l'écran. Afin de tester l'intérêt porté à ces images en doublon, trois zones d'intérêt supplémentaires ont été définies (les deux images présentées, en dehors des images et hors écran).

Le suivi comportemental des enfants durant les soins est réalisé grâce à l'enregistrement vidéo des séances de thérapie. L'échelle d'Evaluation des Comportements Autistiques (ECA, Lelord et Barthélémy, 1987, révisée par Barthélémy et al., 1997) a permis l'évaluation mensuelle du comportement de chacun des enfants.

Résultats

Comportements oculaires exploratoires des enfants avec autisme et des enfants typiques lors de la présentation d'images seules à l'écran

Avant le début des soins, les enfants avec autisme regardent significativement moins la zone des yeux et significativement plus hors de l'écran que les enfants typiques, pour l'ensemble des catégories d'images présentées. Au terme de six mois de soins, les enfants avec autisme regardent significativement plus la zone des yeux et significativement moins hors de l'écran pour l'ensemble des catégories d'image présentées par rapport à la première session en suivi du regard. La différence de temps de fixation par le regard de la zone des yeux et hors écran entre enfants avec autisme au terme de six mois de thérapie et enfants typiques n'est plus significative.

Préférence oculaire et attention portées aux images lors de la présentation de stimuli visuels en doublon chez les sujets avec autisme et les sujets témoins

Les enfants avec autisme avant prise en charge thérapeutique regardent significativement plus les visages neutres que les objets lorsque ces deux types de stimuli sont présentés ensemble par rapport aux enfants témoins. Au terme de 6 mois de soins, ces jeunes patients regardent significativement plus les avatars que les visages neutres et plus les objets que les avatars par rapport à la population d'enfants contrôles. De plus, ils regardent significativement plus les objets que les visages neutres par rapport à la première session en suivi du regard.

Communications affichées

L'analyse quantitative du temps de fixation des images présentées en doublon montre qu'avant les soins, les enfants avec autisme regardent significativement moins les images présentées, et significativement plus hors de l'écran que les enfants témoins. Au terme de six mois de soins, cette différence de temps de fixation des images et de temps de fixation hors écran entre les deux populations n'est plus mise en évidence. En effet, au terme de six mois de soins, les enfants avec autisme regardent significativement plus les images présentées et significativement moins hors de l'écran que lors de la première session en suivi du regard.

Suivi comportemental des enfants avec autisme

Une amélioration de la plupart des fonctions impliquées dans l'efficience de la communication non verbale a été mise en évidence au terme de six mois de soins en rééducation de la communication chez ces sept patients. Ces améliorations n'atteignent pas le seuil de la significativité, toutefois les progrès effectués dans la fonction d'attention sont statistiquement à la limite de la significativité ($p=0.06$).

Discussion

Au terme de six mois de soins en rééducation de la communication, des modifications du comportement oculaire ont été mis en évidence chez les enfants avec autisme. Ainsi lors de la présentation d'images uniques, il existe une normalisation de la stratégie exploratoire des visages chez ces enfants, correspondant à l'augmentation du temps de fixation du regard sur la zone des yeux, ainsi qu'à une diminution de temps de fixation hors écran chez ces jeunes patients. La préférence oculaire de ces enfants a également évolué au terme de six mois de soins, mais reste différente de celle observée chez les sujets typiques. Le suivi comportemental des enfants évalué durant les séances de thérapie montre une amélioration de la majorité des fonctions impliquées dans la communication non verbale, progrès qui tendent vers la significativité au terme de six mois de soins. Ceci suggère que les modifications du comportement oculaire de ces enfants pourraient précéder les améliorations du comportement attendues chez ces patients durant un suivi thérapeutique.

Cependant, différents facteurs susceptibles d'influencer le comportement oculaire sont à considérer quant à l'interprétation des résultats obtenus. Tout d'abord, la population des enfants avec autisme est de faible effectif et d'âge de développement variable ; il est donc difficile d'interpréter les résultats en termes de population, et cela d'autant plus que chacun des enfants possède son propre profil d'exploration oculaire des images présentées.

De plus, les visages humains présentés ont un aspect synthétique et les expressions faciales sont peu marquées. Les images statiques pourraient être remplacées par un film, le processus de reconnaissance des émotions étant un phénomène dynamique. Par ailleurs, les modifications de comportement oculaire mises en évidence peuvent ré-

sulter des soins en rééducation de la communication, mais également d'une prise en charge globale de l'enfant. On ne peut négliger que ce comportement oculaire ait mûri au terme de six mois de suivi, et cela indépendamment de toute thérapie. Enfin, il a pu exister un effet d'habituation au protocole ainsi qu'aux conditions d'examen au terme de la seconde session en suivi du regard, qui a pu influencer de façon significative le comportement oculaire de ces enfants.

...les modifications du comportement oculaire de ces enfants pourraient précéder les améliorations du comportement attendues chez ces patients durant un suivi thérapeutique.

Bibliographie

- Adolphs, R., Gosselin, F., Buchanan, T.W., Tranel, D., Schyns, P., Damasio, A.R. (2005). A mechanism for impaired fear recognition after amygdala damage. *Nature*, 433, 68-72.
- American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders. DSM-IV. 4th edn.* Washington (DC): American Psychiatric Association.
- Barthélémy, C., Roux, S., Adrien, J.L., Hameury, L., Guérin, P., Garreau, B., Lelord, G. (1997). Validation of the Revised Behavior Summarized Evaluation Scale. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27(2), 139 – 153.
- Bergeer, S., Rieffe, C., Meeren-Terwogt, M., Stockmann, L. (2006). Attention to facial emotion expressions in children with autism. *Autism*, 10(1), 37-51.
- Dalton, K.M., Nacewicz, B.M., Johnstone, T., Schaefer, H.S., Gernsbacher, M.A., Goldsmith H.H., Alexander A.L., Davidson, R.J. (2005). Gaze fixation and the neural circuitry of face processing in autism. *Nature Neuroscience*, 8(4), 519 – 526.
- De Sonneville, L.M.J., Verschoor, C.A., Njiokiktjien, C., Op het Veld, V., Toorenar, N., Vranken, M. (2002). Facial identity and facial emotion: Speed, accuracy and processing strategies in children and adults. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 24, 200–213.
- Gillberg, C., Billstedt, E. (2000). Autism and Asperger syndrome, coexistence with other clinical disorders. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 102, 321–330.
- Grossmann, T., Johnson M.H. (2007). Review article: The development of the social brain in human infancy. *European Journal of Neurosciences*, 25, 909-919.
- Johnson, M.H., Dziurawiec, S., Ellis, H.D., Morton, J. (1991). Newborn's preferential tracking of face-like stimuli and its subsequent decline. *Cognition*, 40, 1-19.
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F., Cohen, D. (2002b). Visual patterns during viewing of naturalistic social situations as predictors of social competence in individuals with autism. *Archives of General Psychiatry*, 59, 809-816.
- Lelord, G., Barthélémy, C. (1989). *Echelle d'Evaluation des Comportements Autistiques*. Issy-les-Moulineaux: Editions E.A.P.
- Neumann, D., Spezio, M.L., Piven, J., Adolphs, R. (2006). Looking you in the mouth: abnormal gaze in autism resulting from impaired top-down modulation of visual attention. *Social Cognitive and Affective Neuroscience*, 1 (3), 194-202.

Communications affichées

- Pelphrey, K.A., Sasson, N.J., Reznick, J.S., Paul, G., Goldman, B.D., Piven, J. (2002). Visual scanning of face in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 32(4), 249–261.
- Perron-Borelli, M., Misès, R. (1974). *Les échelles différentielles d'efficience intellectuelles (EDEI)*. Issy-les-Moulineaux: Editions Scientifiques et psychologiques.
- Rutter, M., Bailey, A., Bolton, P., Le Couteur, A. (1994). Autism and known medical conditions: myth and substance. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 35, 311-322.
- Schopler, E., Reicher, R.J., Devellis, R.F., Daly, K. (1980). Towards Objective Classification of Childhood Rating Scale. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 10(1), 91-103.
- Senju, A., Yaguchi, K., Tojo, Y., Hasagawa, T. (2003). Eye contact does not facilitate detection in children with autism. *Cognition*, 89(1), 43-51.
- Spezio, M.L., Adolphs, R., Hurley, R.S., Piven J. (2007b). Abnormal use of facial information in high functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(5), 929–939.
- Tantam, D., Monaghan, L., Nicholson, H., Stirling, J. (1989). Autistic children's ability to interpret faces: a research note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 30(4), 623-630.
- Van der Geest, J.N., Kemmer, C., Verbaten, M.N., Van Engeland, H. (2002a). Gaze behaviour of children with pervasive developmental disorder toward human faces: a fixation time study. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 43, 669-678.
- Vicari, S., Reilly, J.S., Pasqualetti, P., Vizzotto, A., Caltagirone, C. (2000). Recognition of facial expressions of emotions in school age children: the interaction of perceptual and semantic categories. *Acta Paediatrica*, 89, 836-845.

Ce travail a constitué une pré-étude pour un projet de recherche clinique débutant en septembre 2007 au CHRU de Bretonneau, et dont l'un des buts est l'étude des modifications de comportement oculaire chez les enfants suivis en thérapie dans le service de Pédopsychiatrie.

Reconnaissance et résonance émotionnelle face à un humain et à un robot chez des enfants typiques et des enfants avec autisme de haut niveau

Maud Simon¹, Pierre Canet¹, Robert Soussignan¹, Philippe Gaussier²,
Lola Canamero³ et Jacqueline Nadel¹

Notre étude comporte plusieurs originalités, en particulier celle d'étudier chez les mêmes enfants la reconnaissance des expressions émotionnelles et les réponses faciales spontanées à des stimuli émotionnels, afin de tester l'existence d'un lien entre ces deux variables. Une autre originalité consiste à présenter aux enfants soit des stimuli dynamiques (film ou direct) soit des stimuli statiques (photo) de façon à étudier l'importance du mouvement sur les deux variables utilisées. L'introduction d'un partenaire robot pour évaluer le rôle du mouvement biologique par rapport au mouvement mécanique est une autre originalité du travail mené dans un cadre développemental et comparatif dans le cas d'autisme.

Concernant la nomination verbale, c'est à partir de 3 ans que les enfants sont capables d'identifier avec une certaine exactitude les expressions faciales émotionnelles humaines. Cette habileté se développe au cours de l'enfance et présente un profil différent selon l'émotion (Brun, 1998 ; Gosselin et al., 1995). L'expression de la joie est initialement reconnue, puis les enfants reconnaissent la tristesse, suivie de la colère, puis la surprise, le dégoût et la peur.

Les études concernant la reconnaissance des émotions dans l'autisme restent peu nombreuses. Castelli (2005) indique que les enfants avec autisme de haut niveau d'âge chronologique moyen de 12 ans et d'âge développemental verbal de 9 ans reconnaissent aussi bien les expressions émotionnelles que les enfants contrôles appariés sur l'âge du développement. Ces résultats contrastent avec ceux de Howard et collaborateurs (2000) observant une difficulté à reconnaître la peur chez des adultes et des adolescents avec autisme de haut niveau. De même les résultats de Howard et collègues contrastent avec ceux de Baron-Cohen, Spitz et Cross (1993) observent, chez des enfants avec autisme plus jeunes (âge verbal : 5;3 ans), une difficulté particulière à reconnaître l'expression de la surprise.

Soulignons le fait que ces études, comme la plupart de celles conduites sur une population contrôle, ont été réalisées à l'aide d'un support photo et hors de tout contexte (Nadel et Muir, 2005). Or, les expressions peuvent être intenses ou subtiles mais elles sont toujours dynamiques.

Chez l'adulte typique, l'effet du mouvement sur la reconnaissance des expressions est controversé. A notre connaissance, aucune étude ne s'est intéressée au rôle du mouvement sur la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles chez les enfants typiques, ce qui nous conforte dans l'utilisation de stimuli dynamiques dans la réalisation de notre étude. Par contre, chez les enfants avec autisme, un mouvement lent faciliterait la reconnaissance des expressions faciales chez des enfants avec autisme d'âge développemental moyen de 69 mois (Gepner et al., 2001).

Concernant la réponse émotionnelle spontanée c'est-à-dire la capacité à refléter sur son visage l'expression du partenaire, des travaux ont montré chez les enfants typiques (de Wied et al., 2006) et chez les adultes (Dimberg, 1982) des réactions faciales spontanées : les sujets froncent plus souvent les sourcils face à une expression de colère que face à une expression de joie. Inversement ils sourient plus face à une expression de joie que face à une expression de colère. Selon Sato et Yoshikawa (2007) ces réactions spontanées seraient plus marquées lors d'une présentation dynamique.

Cette recherche a été réalisée grâce à une bourse Orange solidarité autisme.

¹ CNRS UMR 7593, La Salpêtrière, Paris ; ² CNRS UMR 8051, Cergy Pontoise ; ³ Université de Hertfordshire

Mail de correspondance : mausimon@ext.jussieu.fr

Communications affichées

que des stimuli. Cette facilitation de la dynamique à engendrer plus de résonance motrice semble être en accord avec les données d'une étude de neuroimagerie réalisée antérieurement par Sato, Kochiyama, Yoshikawa, Naito et Matsumura (2004). De Gelder et collaborateurs (De Gelder et Vroomen, 2000 ; Magnée et al., 2005), en utilisant l'EMG, ont mis en évidence chez des enfants avec autisme ce phénomène de contagion motrice. A l'opposé selon McIntosh, Reichmann-Decker, Winkielman et Wilbarger (2006) les enfants avec autisme ne montrentraient pas d'imitations spontanées congruentes avec l'expression stimulus. Ce résultat pourrait être expliqué par un dysfonctionnement du système des neurones miroirs, c'est-à-dire les neurones qui s'activent lors de l'observation d'une action et lors de la réalisation de cette action, chez les personnes avec autisme (Dapretto et al., 2006 ; Oberman et al., 2005).

Nous avons décidé d'étudier sur les mêmes enfants, d'une part, la reconnaissance et la résonance émotionnelle, d'autre part, le rôle du mouvement biologique sur ces deux variables chez des enfants typiques et chez des enfants avec autisme. Aucune recherche ne s'était intéressée à ces problèmes au cours du développement et encore moins dans le cas d'autisme. Notre travail a porté tout d'abord sur une population de 20 adultes (Nadel et al., 2006), puis sur une population de 60 enfants typiques de 3 à 7 ans (Simon et al., 2005). Nous rapportons ici l'étude comparative entre des enfants avec autisme de haut niveau et des enfants typiques appariés selon l'âge de développement et le sexe.

Matériel et méthodes

Populations

Notre population de 9 enfants avec autisme de moyen et haut niveau (AC=115 ; AD=90 mois \pm 32 ; 2 filles et 7 garçons) a été recrutée sur la base des critères d'inclusions suivants : un diagnostic d'autisme réalisé sur la

base du DSM IV et de l'ADI-R (Le Couteur et al., 2003), un âge de développement global calculé à partir du QI global (WISC III et IV) supérieurs à 4 ans et une capacité d'expression verbale permettant la dénomination des émotions. Les critères d'exclusion étaient : des troubles associés à l'autisme et des déficits visuels. Cette population clinique a été appariée avec 9 enfants typiques (AC = 78 mois \pm 16 ; 2 filles et 7 garçons). La réalisation d'un test t pour échantillons non appariés n'a pas mis en évidence de différence significative entre l'âge développemental de nos deux groupes ($p=,348$).

Description de la face du robot émotionnel

(Simon et al., 2005)

La tête émotionnelle de robot que l'on voit figure 1 est constituée de 12 servomécanismes, permettant de faire bouger les sourcils, les paupières, et la bouche. L'ensemble de ses degrés de liberté nous a permis de construire, selon les critères du Facial Action Coding System (Ekman et Friesen, 1978), les expressions émotionnelles du robot.

Stimuli (Simon et al., 2005)

Les 5 expressions émotionnelles (joie, tristesse, colère, peur et surprise) de deux partenaires (Robot ou Humain) ont été présentées à l'aide de 3 supports différents : (photo, film et direct). Les expressions robotiques et humaines ont été « formatées » en se reportant aux expressions prototypiques humaines sélectionnées par Ekman et collègues (2002). Elles ont été jugées comme proches des expressions prototypiques humaines par Oster (expert du FACS et du Baby FACS), Simon et Soussignan (experts du FACS). L'acteur humain est un spécialiste du mime entraîné à produire de façon stable les mêmes expressions faciales émotionnelles prototypiques que le robot.

Procédure et codage

Les enfants volontaires et possédant l'autorisation de leurs parents étaient conduit un par un, par l'expérimentatrice, dans une salle calme où le dispositif était installé autour d'une table. Une caméra numérique Sony, sur trépied réglable en hauteur, était dissimulée en enceinte stéréo et positionnée en face de l'enfant afin de filmer les enfants de $\frac{3}{4}$. A droite de la caméra, le siège du partenaire humain, à gauche le robot commandé par l'ordinateur portable. La tête du robot émotionnel était posée sur la petite table tout au long de l'expérience, mais elle était dissimulée derrière un « paravent » lorsque le robot lui-même n'était pas stimulus. L'humain était présent dans la salle uniquement lorsqu'il présentait en direct les expressions émotionnelles.

Une moitié des enfants a commencé avec le partenaire robot l'autre moitié avec le partenaire humain. Quel que soit le partenaire, l'expérience commençait toujours par la présentation des photos, puis la présentation des expressions en direct pour finir par la présentation des films. La présentation des photos commençait toujours par l'expression neutre présentée comme telle. De même, les expressions dynamiques s'établissaient toujours à partir de l'expression neutre. L'ordre de présentation des

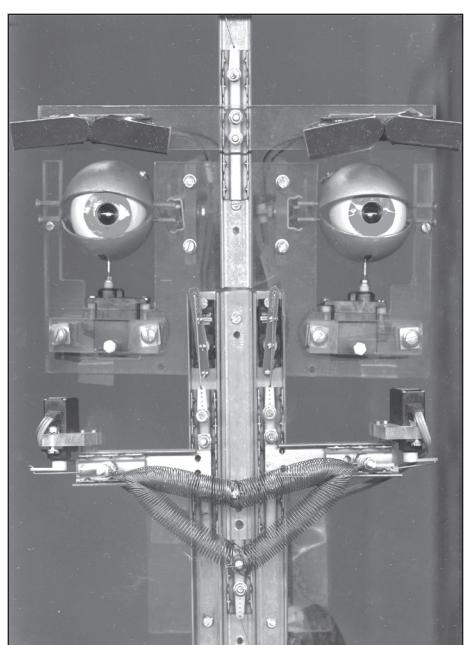


Figure 1 :
expression de la joie

expressions robotiques est le suivant : colère/ joie/ peur/ tristesse/ surprise. Celui des expressions humaines est le suivant : surprise/ tristesse/ peur/ joie/ colère. Ces deux ordres ont été établis de façon à espacer les expressions recrutant des unités d'action communes (peur et surprise par exemple).

L'enfant avait pour consigne de bien regarder Roboto ou Pierre puis suite à la présentation du stimulus l'enfant devait répondre à la question suivante « Dis moi comment il est Roboto (ou Pierre) » Les réponses verbales ont été codées de façon binaire pour chaque stimuli : 0 pour une réponse incorrecte et 1 pour une réponse correcte. Les réponses faciales spontanées ont été codées à l'aide du FACS et analysée selon un code binaire : 0 (aucune unité d'action (UA) ou groupe d'UA prototypiques congruentes) et 1 (au moins une UA ou groupe d'UA prototypiques congruentes).

Résultats

Une série d'ANOVAs a été réalisée pour comparer les performances du groupe des enfants typiques appariés selon l'âge de développement et le sexe à celles du groupe des enfants avec autisme de haut niveau selon le support de présentation, le partenaire et le type d'émotion.

La reconnaissance

Aucun effet du groupe n'a été mis en évidence entre les scores globaux des deux groupes ($F[1,16]=2,24$; $p=.15$). Un effet d'interaction entre le groupe et le type de support est à rapporter ($F[2,32]=3,3$; $p=.05$) mais l'analyse post-hoc (tests t pour échantillons indépendants) n'a pas mis en évidence de différence significative entre les deux groupes. Aucun effet significatif d'interaction entre le groupe et le type de partenaire n'est à rapporter ($F[1,16]=1,35$; $p=0,26$). De même aucun effet significatif d'interaction entre le groupe et le type d'émotion n'a été mis en évidence ($F[4,64]=1,61$; $p=.18$). La figure 2 illustre l'effet de l'interaction entre le groupe et le type d'émotion.

Par rapport à notre hypothèse de départ, les enfants avec autisme reconnaissent aussi bien les expressions humaines que les expressions robotiques ($p=0,1$). Au contraire, les enfants typiques appariés selon l'âge de développement et le sexe reconnaissent significativement mieux les expressions humaines que les expressions robotiques ($p<.001$).

Il semble donc que les enfants avec autisme de haut niveau n'aient pas de retard spécifique dans le domaine des émotions puisque leurs performances ne diffèrent pas de celles du groupe des enfants typiques appariés selon l'âge de développement et le sexe.

Reconnaissance : interaction groupe x émotion
 $F[4,64] = 1,61$ et $p = ,18$

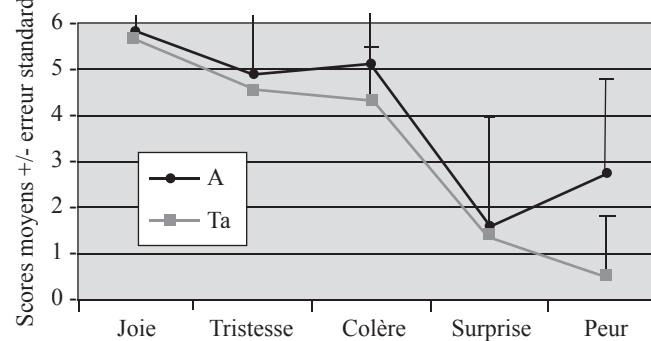


Figure 2 : Effet de l'interaction entre le groupe et le type d'émotion sur la reconnaissance.

Résonance : interaction groupe x émotion
 $F[4,64] = ,75$; $p = ,56$

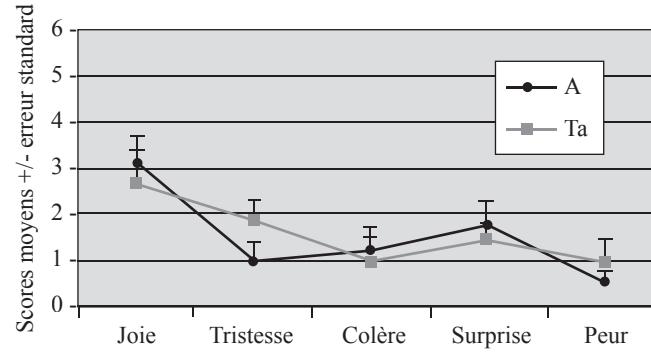


Figure 3 : Effet de l'interaction entre le groupe et le type d'émotion sur les réponses émotionnelles spontanées.

Réponses émotionnelles spontanées

Aucun effet du groupe n'a été mis en évidence entre les scores globaux des deux groupes ($F[1,16]=,35$; $p=.85$). Aucun effet significatif d'interaction entre le groupe et le type de support n'est à rapporter ($F[2,32]=1,85$; $p=.17$). Aucun effet significatif d'interaction entre le groupe et le type de partenaire n'a été mis en évidence ($F[1,16]=0,16$; $p=0,79$). De même aucun effet significatif d'interaction entre le groupe et le type d'émotion n'est à rapporter ($F[4,64]=,75$; $p=.56$). La figure 3 illustre l'effet de l'interaction entre le groupe et le type d'émotion.

La résonance émotionnelle vis-à-vis des deux partenaires ne diffèrent pas de façon significative, ni chez les enfants avec autisme de haut niveau ($p=0,75$) ni chez les enfants typiques appariés selon l'âge de développement et le sexe ($p=1$).

Les enfants avec autisme montrent, tout comme les enfants typiques appariés selon l'âge de développement et le sexe, de la résonance émotionnelle avec l'expression stimulus observée.

Communications affichées

Conclusions

Ces résultats indiquent que les enfants de moyen et de haut niveau cognitif ne montrent pas de déficit spécifique quant à la reconnaissance des expressions émotionnelles et à la réaction vis-à-vis des expressions émotionnelles. Ainsi, le niveau de développement et/ou la sévérité des troubles autistiques sont probablement des facteurs à prendre en compte pour éviter de généraliser l'idée selon laquelle les enfants avec autisme aurait un déficit spécifique de la sensibilité aux émotions. En particulier Loveland (2005) souligne que ce n'est pas tant la reconnaissance des expressions qui est déficitaire que la capacité à mettre en relation l'émotion perçue et le contexte dans lequel elle survient : sans cette capacité, il est difficile de référer une émotion à des états mentaux.

Bibliographie

- Baron-Cohen, S., Spitz, A., et Cross, P. (1993). Can children with autism recognize surprise? *Cognition and Emotion*, 7, 507-516.
- Brun, P. (1998). *La compréhension des émotions: Son développement chez le jeune enfant et chez l'enfant autiste*. Paris VIII, Paris.
- Castelli, F. (2005). Understanding emotions from standardized facial expressions in autism and normal development. *Autism*, 9(4), 428-449.
- Dapretto, M., Davies, M. S., Pfeifer, J. H., Scott, A. A., Sigman, M., Bookheimer, S. Y., et al. (2006). Understanding emotions in others: Mirror neuron dysfunction in children with autism spectrum disorders. *Nature Neuroscience*, 9(1), 28-30.
- De Gelder, B., et Vroomen, J. (2000). The perception of emotions by ear and by eye. *Cognition and emotion*, 14(3), 289-311.
- de Wied, M., van Boxtel, A., Zaalberg, R., Goudena, P. P., et Matthys, W. (2006). Facial emg responses to dynamic emotional facial expressions in boys with disruptive behavior disorders. *Journal of Psychiatric Research*, 40(2), 112-121.
- Dimberg, U. (1982). Facial reactions to facial expressions. *Psychophysiology*, 19(6), 643-647.
- Ekman, P., et Friesen, W. V. (1978). *Facial action coding system: A technique for the measurement of facial movement*. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press.
- Gepner, B., Deruelle, C., et Grynfeltt, S. (2001). Motion and emotion: A novel approach to the study of face processing by young autistic children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31(1), 37-45.
- Gosselin, P., Roberge, P., et Lavallée, M.-F. (1995). Le développement de la reconnaissance des expressions faciales émotionnelles du répertoire humain. *Enfance*, 4, 379-396.
- Howard, M. A., Cowell, P. E., Boucher, J., Broks, P., Mayes, A., Farrant, A., et al. (2000). Convergent neuroanatomical and behavioural evidence of an amygdala hypothesis of autism. *Neuroreport*, 11(13), 2931-2935.
- Loveland, K. A. (2005). Social-emotional impairment and self-regulation in autism spectrum disorder. In J. Nadel et D. Muir (Eds.), *Emotional development* (pp. 365-382). New York: Oxford University Press.
- Magnée, M. J. C., Stekelenburg, J. J., De Gelder, B., van Engeland, H., et Kemmer, C. (2005). Facial emg and affect processing in autism, 4th International Meeting for Autism Research (IMFAR). Boston, Mass. Etats-Unis.
- McIntosh, D. N., Reichmann-Decker, A., Winkielman, P. et Wilbarger, J. L. (2006). When the social mirror breaks: Deficits in automatic, but not voluntary, mimicry of emotional facial expressions in autism. *Developmental Science*, 9(3), 295-302.
- Nadel, J., et Muir, D. (2005). *Emotional development*. New York: Oxford University Press.
- Nadel, J., Simon, M., Soussignan, R., Blancard, P., Canamero, L., et Gaussier, P. (2006). Human responses to an expressive robot. *proceedings of the Sixth International Workshop on Epigenetic Robotics*, 79-86.
- Oberman, L. M., Hubbard, E. M., McCleery, J. P., Altschuler, E. L., Ramachandran, V. S., et Pineda, J. A. (2005). Eeg evidence for mirror neuron dysfunction in autism spectrum disorders. *Brain Research. Cognitive Brain Research*, 24(2), 190-198.
- Sato, W., Kochiyama, T., Yoshikawa, S., Naito, E., et Matsumura, M. (2004). Enhanced neural activity in response to dynamic facial expressions of emotion: An fmri study. *Brain Research. Cognitive Brain Research*, 20(1), 81-91.
- Sato, W. et Yoshikawa, S. (2007). Spontaneous facial mimicry in response to dynamic facial expressions. *Cognition*, 104(1), 1-18.
- Simon, M., Canet, P., Gaussier, P., et Nadel, J. (2005). Compréhension d'expressions faciales robotiques ou humaines chez des enfants avec autisme. *Bulletin scientifique de l'arapi*, 16, 57-59.



Communication et langage

Troubles de la pragmatique du langage chez des enfants avec autisme de haut niveau

Kattalin Etchegoyhen, Charlotte Dabbadie, Cédric Galéra, Manuel Bouvard¹

La façon d'utiliser le langage (i.e. la variation des structures linguistiques) en fonction des situations de communication correspond aux capacités pragmatiques. Ainsi l'acquisition du langage n'est pas limitée aux aspects formels comme le lexique, la structure grammaticale et phonologique. Elle s'intègre en particulier dans les contextes de communication permettant de s'exprimer et de comprendre le langage d'autrui en fonction d'un ensemble de règles implicites, permettant le bon fonctionnement de la communication (Laval et Guidetti, 2004).

Les Troubles de la Pragmatique du Langage (TPL) font référence à des difficultés à utiliser le langage de façon appropriée dans les situations où l'interprétation des énoncés dépend du contexte social.

Une description de la sémiologie des TPL a été réalisée par Monfort et Juarez (2005). Les symptômes exposés ne se retrouvent pas tous chez un même sujet et peuvent varier dans leur intensité et dans le temps. Sur le versant réceptif on retrouve : (1) des troubles en relation directe avec la compréhension du langage (difficultés de compréhension de termes verbaux, non corrélées à un stock lexical insuffisant ; interprétation littérale du message ; difficulté pour comprendre le second degré, les mensonges et les métaphores ; absence ou inadéquation aux propos de l'interlocuteur) ; (2) des troubles en relation avec la communication / l'interaction sociale (peu d'intérêt pour les activités d'autrui ; apprentissage tardif ou inapproprié pour l'âge des normes sociales comme la pudeur, la timidité, la coquetterie ; manque de sensibilité pour les sentiments des autres, manque de « tact » en société ; difficulté pour comprendre la dynamique des jeux compétitifs, même quand les règles sont connues ; difficulté pour résoudre les tâches mentalistes correspon-

dant à l'âge, malgré de bonnes compétences dans la résolution des problèmes complexes ne faisant pas intervenir de compétences sociales ; sensibilité anormale à certains stimuli). Sur le versant expressif on note : des troubles de l'expression orale (troubles de l'informativité, troubles sémantiques avec des énoncés atypiques, des difficultés d'apprentissages des termes spatio temporels, une préférence pour des termes sophistiqués, des difficultés d'évocation ; pauvreté des fonctions et des registres ; difficulté à ajuster la forme verbale au contexte, au statut de l'interlocuteur ou aux normes sociales de courtoisie ; non respect des règles tacites de la conversation avec des coq à l'âne, un non respect du tour de parole, l'absence de prise en compte de ce que disent les autres, la répétition de ce qui a déjà été dit ; difficultés pour réparer les malentendus ou les échecs de la conversation ; altération de la prosodie et de l'intonation ; réponses inadéquates aux questions ; tendance à l'invariance verbale) ; des altérations de l'expression non verbale avec un contact oculaire, une expressivité faciale et corporelle insuffisants ou inadéquats.

On peut retrouver des TPL dans plusieurs populations cliniques : (1) l'Autisme de Haut Niveau (AHN), (2) la Dysphasie (D), (3) le Trouble Déficit de l'Attention avec Hyperactivité (TDA/H) et d'autres troubles comme (4) le traumatisme crânien, le retard mental, le syndrome de Williams.

Il existe une controverse sur le TPL à savoir s'il s'agit d'une entité isolée, d'une catégorie des troubles spécifiques du langage ou bien d'un continuum du spectre autistique (Monfort, 2005 ; Bishop, 2000).

La diversité de l'expression clinique et des populations concernées par le TPL pose la question des hypothèses explicatives de ce trouble. S'agit-il d'un déficit de théorie

¹ Service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital Ch-Perrens, Bordeaux, ketchegoyhen@ch-perrens.fr

Communications affichées

de l'esprit, d'un déficit linguistique, d'un trouble cognitif attentionnel ou exécutif ?

Notre étude avait pour objectifs :

- (1) d'évaluer et comparer les compétences pragmatiques d'enfants présentant un autisme de haut niveau, une dysphasie, un TDA/H de sujets à développement typique.
- (2) d'évaluer le lien entre les compétences pragmatiques et des fonctions cognitives sous-jacentes: niveau linguistique, théorie de l'esprit.

Méthodologie

Schéma d'étude : Cette étude était une étude d'observation. Il s'agissait de comparer entre eux plusieurs groupes d'individus présentant un autisme de haut niveau, une dysphasie, un TDA/H et un développement typique.

Sélection de la population étudiée : les patients présentant un trouble (AHN, D, TDA/H) ont été recrutés de janvier à juin 2006 dans le service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent (Pr. Bouvard) Hôpital Charles Perrens à Bordeaux. Les enfants avec un développement normal ont été recrutés dans la même période en extra hospitalier. Pour être inclus il fallait (1) être âgé de 8 à 12 ans ; (2) avoir un QI verbal > 70 pour les patients et ne pas avoir de retard scolaire pour les enfants avec développement typique et (3) ne pas avoir de déficit sensoriel.

Mesures : l'évaluation de la pragmatique du langage a été réalisée avec le Test Of Pragmatic Language (TOPL, Phelps-Terasaki et Phelps-Gunn, 1992). Pour les besoins de l'étude ce test, non disponible en langue française, a fait l'objet d'une translation/back-translation. Le TOPL a pour but de déterminer un profil de la pragmatique du langage. Il donne des informations sur six sous parties constitutives de la pragmatique du langage (1) les variables du contexte et du message (le lieu où se déroule l'action, les événements à prendre en compte dans l'échange) ; (2) l'audience (relations entre interlocuteurs, tours

de parole) ; (3) le thème (changement ou introduction de thème, cohérence avec l'idée de base) ; (4) les buts de la conversation (requête, information, régulation, expression, formules de politesse) ; (5) comportement non verbal, (6) langage non littéral. Le TOPL est constitué de 44 items.

Trente-six items sont accompagnés d'une planche de dessin en noir et blanc et sont présentés à l'enfant. On demande à l'enfant de fournir des informations spécifiques sur l'histoire et/ou les personnages après lecture d'un stimulus donné. La réponse de l'enfant est cotée 1 ou 0 en fonction de la réponse attendue. La passation varie de 30 à 45 minutes. L'application du TOPL a été effectuée par la même examinatrice.

L'évaluation du langage a été réalisée avec (1) l'épreuve d'intégration morphosyntaxique du L2MA (Chevrie-Muller et al. 1997) afin d'évaluer un niveau expressif morphosyntaxique ; (2) l'épreuve de compréhension syntaxico-sémantique (E.CO.S.SE, Lecocq, 1996).

L'échelle d'adaptation sociale pour enfants (EASE, score TE, Hughes et al. 1998) a permis d'explorer la théorie de l'esprit (TE).

La WISC-III a permis une évaluation du niveau cognitif des patients.

L'ensemble de ces mesures a permis d'obtenir des scores et de constituer des variables quantitatives pour (1) la pragmatique du langage (audience, respect et la compréhension du thème, production d'information, régulation, requêtes, emploi des formes de politesse, expression d'un sentiment) ; (2) le langage (compréhension syntaxique et langage expressif) et (3) la théorie de l'esprit.

Analyse statistique des données : Les analyses ont été réalisées à l'aide du logiciel STATA. Des tests d'ANOVA, des tests non paramétriques et des tests exacts de Fischer ont été utilisées pour comparer les groupes globalement et un à un. Le test en « r en z » de Fisher a été utilisé pour calculer les corrélations entre variables quantitatives. Un alpha égal à 0,05 a été choisi comme critère de significativité statistique.

	AHN m (ET)	Dysphasie m (ET)	TDA/H m (ET)	Typique m (ET)	p
Score total	a-f 23.5 (5.7)	b-e 25 (8)	31.6 (2.8)	33.5 (4.6)	<0.01
Audience	27.3 (4.2)	24.8 (7.8)	29.6 (2.9)	27.8 (4.1)	ns
Thème	a-f 37.8 (2.9)	b 38.7 (4.5)	c 40.4 (1.2)	42.4 (1.6)	<0.01
Requête	13.7 (2.3)	12.6 (4)	13.9 (1.2)	14 (2.2)	ns
Information	a-d-f 11.5 (2.2)	b 16.9 (4.6)	c 15.2 (1.6)	13.6 (2)	<0.01
Regulation	6.7 (2.1)	8 (5)	7.8 (1.7)	8.1 (1.9)	ns
Expression	5.2 (1.7)	b 3.9 (1.1)	4.8 (1.3)	5.7 (1.6)	0.02
Politesse	8.5 (4)	8.2 (4.1)	5.4 (4.6)	7.2 (3.8)	ns

Tableau 1 : Résultats des scores de pragmatique du langage (TOPL) dans les différents groupes

- a. AHN vs. Typique,
- b. Dysphasie vs. Typique,
- c. TDA/H vs. Typique,
- d. AHN vs. Dysphasie,
- e. Dysphasie vs. TDA/H,
- f. AHN vs. TDA/H

Communications affichées

Règles éthiques : Les règles éthiques ont été respectées. Après information, les parents participants à l'étude ont signé un consentement éclairé. L'anonymat, la confidentialité des données, l'accès permanent aux données et la possibilité de retirer les informations du protocole ont été assurés aux familles.

Résultats

Caractéristiques de l'échantillon : les données ont été recueillies auprès de 58 enfants (8 avec AHN, 10 avec D, 10 avec TDA/H, 30 avec un développement normal). La moyenne d'âge était de 10 ans 3 mois. Il y avait significativement plus de garçons dans tous les groupes sauf dans le groupe dysphasique. Il n'y avait pas de différence de statut socio-économique dans les différents groupes.

(Tableau 1)

On voit que les enfants avec AHN ont significativement plus de difficultés que les autres groupes à respecter le thème de l'échange et qu'ils ont moins recours aux formules informatives.

Les enfants avec dysphasie respectent significativement moins le thème de l'échange et expriment également moins leurs sentiments que les enfants typiques.

Les enfants avec TDA/H sont significativement moins performants que les enfants typiques sur le respect du thème mais ils ont un résultat supérieur aux enfants avec AHN et dysphasiques.

(Tableau 2)

On note une corrélation positive entre le niveau pragmatique du langage des enfants avec AHN et leur niveau de compréhension syntaxique ($p=0.05$).

Chez les enfants avec dysphasie, on retrouve une corrélation positive entre les scores en pragmatique et le langage oral (compréhension : $p<0.01$ et langage expressif : $p=0.01$).

Chez les enfants avec TDA/H on retrouve une corrélation positive entre le niveau de langage expressif et le score total en pragmatique du langage ($p=0.05$).

Pour l'ensemble des groupes cliniques, il n'y a pas de corrélation significative entre les compétences pragmatiques et le niveau d'adaptation sociale liée à la théorie de l'esprit.

Le niveau de pragmatique du langage des enfants typiques est corrélé positivement au niveau de compréhension syntaxique ($p<0.01$), au niveau de langage expressif ($p<0.05$) et aux capacités d'adaptation en lien avec la théorie de l'esprit ($p=0.06$).

Discussion

Dans notre échantillon, les enfants présentant un AHN et les enfants avec dysphasie présentaient plus de difficultés pragmatiques que les enfants présentant un TDA/H ou typiques. En particulier, les enfants présentant un AHN avaient plus de difficultés dans le respect du thème de l'échange (adéquation aux énoncés ou au sujet, changement ou introduitton de thème...) et le recours aux for-

Scores totaux de pragmatique	AHN	Dysphasie	TDA/H	Typique
Compréhension syntaxique	0.70*	0.94*	0.19	0.50*
Langage expressif	0.54	0.74*	0.62*	0.27*
Théorie de l'esprit	-0.42	0.40	-0.05	0.34*

Tableau 2 : Corrélations entre les scores de pragmatique du langage dans chaque population et la compréhension syntaxique, le langage expressif, la théorie de l'esprit

mules informatives. Les liens entre les TPL et les fonctions cognitives évaluées étaient différents dans les trois populations pathologiques étudiées. Chez les enfants avec AHN le niveau de pragmatique était corrélé positivement au niveau de compréhension syntaxique. Ces résultats sont d'autant plus intéressants que les enfants avec AHN sont habituellement décrits sans difficultés linguistiques et qu'ils ne bénéficient souvent pas de rééducation orthophonique. Nos résultats (niveau de compréhension syntaxique dans la population AHN significativement inférieur à la population typique et corrélation positive avec la pragmatique du langage) suggèrent ces enfants avec AHN pourraient positivement bénéficier d'une évaluation linguistique et pragmatique et d'une prise en charge orthophonique. Contrairement à nos attentes et aux profils des sujets typiques, chez ces enfants le niveau de pragmatique n'était pas corrélé à la théorie de l'esprit.

Notre étude met en évidence des profils différents de troubles pragmatiques et n'identifie pas les mêmes mécanismes les sous-tendant d'une pathologie à l'autre.

Il existe plusieurs limites dans notre étude. L'échantillon était de petite taille, limitant la puissance et la généralisabilité de nos résultats. Certaines fonctions et compétences n'ont pas été évaluées (fonctions exécutives, mémoire de travail, mémoire verbale, capacités pragmatiques en situation écologique).

Bibliographie

- Attwood, T. (2003). *Le syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau*. ed Dunod.
- Bara, B., Bucciarelli, M., Colle, L. (2001). Communicative abilities in Autism: Evidence for Attentional Deficits. *Brain and language*, 77, 216-240.
- Baron-Cohen, Leslie, Frith (1985). Does the autistic child have a "theory of mind"? *Cognition*, Oct 21 (1) 37-46.
- Baron-Cohen, S., Campbell, R., Grant, J., Walker , J. (1995). Are children with autism blind to the mentalistic significance of the eyes? *British Journal of Developmental Psychology*, 13, pp379-398.
- Bernicot. (2000). Aspects pragmatiques du langage chez l'enfant : définitions et exemples. (3^{ème} journée scientifique de l'école d'orthophonie, Lyon, 24 et 25 novembre.)
- Bishop, D., Rosenbloom, L. (1987). Classification of childhood language disorders. In Yule, W et Rutter M (Eds) *Language de-*

Communications affichées

- developmental and disorders. *Clinics in developmental medicine*, London: MacKeith Press.
- Bishop, D. V. M. (1992). The underlying nature of specific language impairment. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 3-66.
- Bishop, D. (1998). Developmental of the Children's Communication Checklist (CCC): A method for assessing qualitative aspects of communicative impairment in children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39 (6). 879-891.
- Bishop, D. V. M. (2000). Pragmatic language impairment: A correlate of SLI, a distinct sub group, or part of the continuum? En D.V.M. Bishop et L.B. Leonard (Eds): *Speech and language impairments in children: causes, characteristics, intervention and outcome*. Hove (UK): Psychology Press.
- Bishop, D. V. M., Baird, G. (2001). Parent and teacher report of pragmatic aspects of communication: Use of the Children's Communication Checklist in a clinical setting. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 43, 809-818.
- Boersma, P., Weenink, D. (2003). *Logiciel d'analyse de la parole : le système PRAAT*.
- Botting, N., Conti-Ramsden, G. (1999). Pragmatic language impairment without autism. *Autism*, vol 3 (4). 371-396
- Bouvard, M. (1999). L'hyperactivité chez l'enfant :concept ou réalité? *ANAE* n°53-54, pp 80-82.
- Bouvard, M., Le Heuzez, M. F., Mouren-simeoni, M. C. (2002). *L'hyperactivité de l'enfance à l'âge adulte*. Paris: Doin éditeurs.
- Bowler, D.m., Brook, S.l., (1992). "Autism by another name? Semantic and pragmatic impairment in children" *Journal of Autism and Developmental Disorders* 22, 61-81.
- Brinton, B., Fujiki, M., Spencer, C., Robinson, L. A. (1997). The ability of children with specific language impairment to access and participate in an ongoing interaction. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 40, 1011-1025.
- Bris, S., Gerard, Ch.-L., Adrien, J.-L. (1999). Développement de la « théorie de l'esprit » et de la conservation chez l'enfant dysphasique. *A.N.A.E.*, 52;42-58.
- Brito, T., Parriaud, F. (1992). La théorie de l'esprit dans une population d'enfants dysphasiques. Mémoire pour le certificat de capacité d'orthophoniste. Paris.
- Bronckart, J.p. (1996). *Activités langagières, texte et discours*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé.
- Brownell, H., Martino, G. (1998). Deficits in inference and social cognition: The effects of right hemisphere brain damage on discourse. In M Beeman et Chiarello (eds) *Right hemisphere language comprehension: Perspectives from cognitive neuroscience*. (pp 309-328)
- Bruce, B., Thernlund, G., Nettelbladt, U. (2006). ADHD and language impairment: a study of the parent questionnaire FTF. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 15, 52-60.
- Bruner, J. S. (1983). *Le développement de l'enfant : savoir faire, savoir dire*. Paris : Presses Universitaires de France.
- Buitelaar, J.k., van Der Wees, M., Swaab-Barneveld, H., van Der Gaag, R. J. (1999). Theory of mind and emotion-recognition functioning in autistic spectrum disorders and in psychiatric control and normal children. *Development and psychopathology*; 11, 39-58.
- Camarata, S. M., Gibson, T. (1999). Pragmatic language deficits in attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD). *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 5: 207-214.
- Carter, Young, E., Diehl, J. J., Morris, D., Hyman, S.L., Bennetto, L. (2005). The use of two language tests to identify pragmatic language problems in children with autism spectrum disorders. *Language speech, and hearing services in schools*, January Vol 36 . 62-72 .
- Chevrie-Muller, C., Simon, A. M., Fournier, F. (1997). *L2MA: Batterie du langage oral, écrit, de la mémoire et de l'attention*. Editions du centre de psychologie appliquée. (ECPA)
- Cohen, N. J. et al. (1998). Language, social cognitive processing, and behavioural characteristics of psychiatrically disturbed children with previously identified and unsuspected language impairments. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 853-864.
- Coquet, F. (2005). Prise en compte de la dimension pragmatique dans l'évaluation et la prise en charge des troubles du langage oral chez l'enfant. *Rééducation Orthophonique*, Avril.N°221.
- Conti-Ramsden, G. (2000). The relevance of recent research on SLI to our undersyanding of normal language developmental. En M.Perkinns et S.Howard (eds): *New directions in language developmental and disorders*. New York: Kluwer Acad/Plenum PubL.
- Dardier, V. (2004). *Pragmatique et pathologies*, Bréal éd.
- De Saussure, F. (1995). *Cours de linguistique générale*, Payot, (1^{re} Ed. 1916).
- De Weck, G. (2000). Stratégie d'etayage d'adultes en interaction avec des enfants normaux et dysphasiques. (3^{eme} journée scientifiques de l'école d'orthophonie de Lyon, Novembre).
- De Weck, G., Rosat, M.-C. (2003). *Troubles dysphasiques*. Masson éd., Paris.
- Dumas, E.J. (2005). *Psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent*. Ed De Boeck.
- Dyck, M. J., Ferguson, K., Schochet, I. M. (2001). Do autism spectrum disorders differ from each other and from non-spectrum disorders on emotion recognition tests? *European Child and Adolescent Psychiatry*, 10, 105-116.
- Fein, D. Liss, M., Feinstein, C., Waterhouse, L., Allen, D., Dunn, M., Morris, R., Rapin, I. (2001). Executive functioning in high-functioning children with autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, vol.42, n°2. 261-270.
- Fombonne, E. (2001). What is the prevalence of Asperger Disorder? *Journal of Autism and Developmental Disorders*. Jun31 (3) 363-374.
- Frith, U. (1989). *Autism: Explaining the enigma*. Blackwell.
- Garitte, C. (2005). Le développement des compétences conversationnelles chez l'enfant. *Rééducation Orthophonique* N°221.
- Gérard, C. L. (1991). *L'enfant dysphasique*. Paris: Ed. Universitaires
- Gérard, C. L., Franc, S. (1996). Les troubles cognitifs des dysphasies de développement, *Neuro-Psy*. 11(5).
- Gérard, C., Brun, V. (2003). *Les dysphasies*. Paris: Masson éd.
- Geurts, H. M. et al (2004). Can the children's communication checklist differentiate between children with autism, children with ADHD, and normal controls? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 45:8 1437-1453.
- Gillberg, C., Gillberg, I. C. (1989). Asperger syndrome-Some epidemiological consideration: a research note, *Journal of Child psychology and psychiatry* 30, 631-638.
- Gillet, P., Hommet, C., Billard, C. (2000). *Neuropsychologie de l'enfant: une introduction*. Editions Solal.

Communications affichées

- Gilmour, J., Hill, B., Place, M., Skuse, D.h. (2004). Social communication deficits in conduct disorder: a clinical and community survey. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45:5, 967-978.
- Guidetti, M. (2003). *Pragmatique et psychologie du développement*. Belin éd.
- Happé, F. G. E. (1993). Communicative competence and theory of mind in autism :A test of relevance theory. *Cognition* (48), 101-119.
- Hughes, C., Soares-boucaud, I., Hochmann, J., Frith, U. (1998). *Echelle d'Adaptation Sociale pour enfants : EASE*.
- Hupet, M. (1996). Troubles de la compétence pragmatique : troubles spécifiques ou dérivés ? In G de Weck (Ed) : *Troubles du développement du langage*. Lausanne. Delachaux et Niestlè.
- Jarrold, C., Butler, D., Cottington, E., Jiminez, F. (2000). Linking theory of mind and central coherence bias in autism and the general population. *Developmental Psychology*, 36(1). 126-138.
- Johnston, J. R., (1992). Cognitive abilities of language-impaired in Fletcher and Hall (eds): *Specific speech and language disorders in children*. London, Whurr Publishers (105-116)
- Joliffe, T., Baron-Cohen, S. (1999). A test of central coherence theory: Linguistic processing in high-functioning adults with autism or Asperger Syndrome: is local coherence impaired? *Cognition*, 71(2). 149-185.
- Kim, O. H., Kaiser, A. P. (2000). Language characteristics of children with attention deficit hyperactivity disorder. *Communication Disorder Quarterly*, 21, 154-165.
- Landa, R. (2000). Social language use in asperger syndrome and high-functioning autism. In A. Klin, F.R. Volkmar, Sparrow S.S. (eds.) *Asperger syndrome* 125-155. New York: Guilford Press.
- Laval, V. et Guidetti, M. (2004). La pragmatique développementale : état des lieux et perspectives. *Psychologie française*, Vol 49, n° 2.
- Lecocq, P. (1996). L'E.CO.S.SE: *Epreuve de Compréhension Syntaxico-Sémantique*. Villeneuve d'Ascq: Presses Universitaires du Septentrion.
- Mac Donald, S. (1993). Pragmatic language skills after closed head injury: Ability to meet the informational needs of the listener. *Brain and Language*, 44,28-46.
- Martin, I., Macdonald, S. (2003). Weak coherence, no theory of mind, or executive dysfunction? Solving the puzzle of pragmatic language disorders. *Brain and Language*, 85. 451-466.
- Marton, K., Abramoff, B., Rosenzweig, S. (2005). Social cognition and language in children with specific language impairment. *Journal of Communication Disorders*, 38, 143-162.
- Monfort, M., Juarez, A., Sanchez. (2001). Les troubles dysphasiques de l'enfant. *OrthoMagazine*, n°36-sept.
- Monfort, M. (2003). Les difficultés pragmatiques dans les troubles du développement du langage. (Les entretiens de Bichat. Expansion scientifique française.)
- Monfort, M. , Juarez, A. , Monfort-Juarez, I. (2005). *Les troubles de la pragmatique chez l'enfant*. Ed Entha.
- Mc Tear, M., Conti-ramsden, G. (1992). *Pragmatic disabilities in children*. London: Whurr Publishers Ltd.
- Ninio, A., Et Snow, C. (1996). *Pragmatic development*. Colorado: Westview Press.
- Norbury, C. F, Bishop, V. M. D. (2002). Inferential processing and story recall in children with communication problems: a comparison of specific language impairment, pragmatic language impairment and high-functioning autism. *International Journal of Language and Communication Disorders*, vol 37, n°3. 227-251.
- Ozonoff, S., Miller, J. N. (1996). An exploration of right-hemisphere contributions to the pragmatic impairments of autism. *Brain and Language*, 52, 411-434
- Paradis, M. (1998). The other side of language: pragmatic competence. *Journal of Neurolinguistics*, vol.11, n°1-2.1-10.
- Pennington, B. F., Ozonoff, S. (1996). Executive functions and developmental psychopathology. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 51-87.
- Peterson, C., Siegal, M., (1999). Representing inner worlds: Theory of mind in autistic, deaf, and normal hearing children. *Psychological Science*, 10(2).126-129.
- Phelps-Terasaki et Phelps-Gunn. (1992). *TOPL: Test of Pragmatic Language*. Texas: Edition Pro.
- Pierart, B.. (2005). *Le langage de l'enfant: Comment l'évaluer?* Éditions De Boeck.
- Pirchio, S., Caselli, M. C., Volterra, V. (2003). "Gestes, mots et tours de parole chez des enfants atteints du syndrome de William ou du syndrome de Down". *Enfance*, 3, pp 251-264.
- Plistka, S. R., Carlson, C. L., Swanson, J. M. (1999). Learning disorders in *ADHD with comorbid disorders*. *Clinical assessment and management*. The Guilford Press. 188-201.
- Rapin, I., Allen, D., (1983). Developmental Language disorders: nosologic considerations, in Kirk U (Ed). *Neuropsychology of Language, Reading and Spelling*, New York, Academic Press.
- Reboul, A., Moeschler, J. (1998). *La pragmatique aujourd'hui: une nouvelle science de la communication*.
- Revol. (2004). *THADA, rôle du psychiatre d'enfant. L'état des connaissances*, livret 6, pp69-73.
- Schulman, B. B. (1986). Test of pragmatic skills. Tucson: Communication Skills Builders. Trad. Française par Monpetit A.
- (1993). Test d'évaluation des habiletés pragmatiques. Mémoire d'Orthophonie, Université de Montréal, Hôpital Sainte Justine.
- Tager-Flusberg, H. (1993). What language reveals about the understanding of minds in children with autism. In S. Baron-Cohen, H. Tager-Flusberg, Cohen (Eds). *Understanding other minds : Perspectives from autism*. 138-157. New York: Oxford Publications.
- Tannock, R. , Schachar, R. (1996). Executive dysfunction as an underlying mechanism of behavior and language problems in attention deficit hyperactivity disorder. in J. H. Beitchman, N. J. Cohen, M. M. Konstantareas, Rosemary Tannock, Eds. *Language, Learning and Behavior Disorders*. Cambridge University Press, 128-148.
- Tantam, D. (1988). Asperger's syndrome or autistic personality disorder. *Communication*, 22: 37-39.
- Thomas, J., Willems, G. (1997). *Les troubles de l'attention, impulsivité et hyperactivité chez l'enfant*. Paris: Masson.
- Ughen, A (2005). Les groupes d'habiletés sociales chez les sujets autistes et asperger: une évaluation des effets sur une population d'adolescent. Mémoire d'Orthophonie Université Bordeaux II.
- Vantalon, V. (2005). *L'hyperactivité de l'enfant*. Editions John Libbey Eurotext.
- Vernero, I. (1996). Echelle d'observation des intentions communicatives. *Glossa*, 51, 32-35.

Etude des processus de catégorisation chez l'enfant autiste et des liens avec la flexibilité attentionnelle et le langage

Sonia Fraisse¹, Anne Vinchon², Kattalin Etchegoyhen¹, Carole Bacholet¹, Manuel-Pierre Bouvard¹

L'autisme est une pathologie complexe caractérisée par un trouble des interactions, des troubles du langage et de la communication, une rigidité de la pensée et des difficultés de généralisation. Des études linguistiques récentes ont permis de mettre l'accent sur le rôle primordial des processus de catégorisation (perceptive, auditive, prosodique, sémantique) et de flexibilité dans le développement du langage chez l'enfant (Gopnik et Meltzoff, 1992 ; Poulain-Dubois et al., 2000). La catégorisation est une activité cognitive qui consiste à former des ensembles afin d'organiser nos connaissances sur le monde. Elle nécessite des capacités d'abstraction (Boysson-Bardies, 1999), permet de diminuer le coût cognitif (Iarocci et al., 2006) et mnésique grâce à l'organisation des informations en mémoire (Bonthoux et al., 2004) ; par ailleurs, elle participe à l'acquisition de capacités de généralisation et d'apprentissage.

L'analyse des difficultés de l'enfant autiste suggère un déficit en catégorisation ou du moins des capacités particulières (Minshew, Meyer, Goldstein, 2002). Actuellement, les recherches n'ont pas permis d'objectiver un trouble spécifique de cette fonction et ont mis en évidence l'absence de lien entre catégorisation et langage oral chez ce dernier. L'évaluation des capacités de catégorisation est complexe et

s'applique dans le développement de la communication verbale chez l'enfant autiste (Hill, 2004 ; Kleinhans et al., 2005 ; Gillet et al., 2003).

Notre étude a pour objectif d'explorer les capacités de catégorisation des enfants autistes à l'aide d'un outil spécifique élaboré à cette fin, et d'étudier les liens qu'entre tiennent cette fonction avec le langage et la flexibilité.

Méthode

Population

- un groupe de sujets autistes (critères DSM-IV) recrutés au Centre Ressources Autisme d'Aquitaine (Professeur Bouvard), à l'hôpital Charles Perrens de Bordeaux.

- un groupe d'enfants contrôles appariés en âge de développement, en sexe et en âge chronologiques, typiques ou avec retard mental recrutés dans le Service de Génétique (Professeur Lacombe) du CHU de Bordeaux.

Critères d'inclusion : quotient intellectuel supérieur à 50, niveau de langage supérieur à 5 ans, maîtrise de la suite numérique jusqu'à 15.

Critères d'exclusion : les enfants présentant un syndrome génétique spécifié avec anomalies portant sur le langage, les enfants bilingues, et ceux présentant une dissociation significative entre le quotient intellectuel verbal (QIV) et le quotient intellectuel performance (QIP).

Evaluation

Le protocole permettant d'évaluer les fonctions de catégorisation, de langage et de flexibilité est composé de neuf épreuves courtes ; la durée de passation est de 45 minutes. Il appréhende :

- *le langage* : niveau linguistique (TVAP, Deltour et Hupkens, 1980 ; N-EEL, Chevrie-Muller, Plaza, 2001) et niveau pragmatique (Children Communication Checklist, de Bishop, échelle remplie par les parents)
- *le niveau de flexibilité* (Children Color Trails Test CCTT, Llorente et al., 2003) et la flexibilité catégorielle (tri d'images de l'UDN II, Meljac et Lemmel, 1999)
- *la catégorisation* :
 - *verbale* (épreuve des similitudes du WISC IV et tâche de fluence),
 - *préférence catégorielle* (appariement sémantique ou perceptif sur 10 planches du Lexis),
 - *visuelle* : l'épreuve « ZION » de recherche d'intrus, élaborée pour l'étude, est composée de 24 planches distribuées de façon aléatoire, qui permet de tester la catégorisation sémantique (taxonomique et thématique) et la catégorisation perceptive (selon quatre critères : couleur, forme, nombre et taille).

¹Centre Ressources Autisme, Hôpital Charles Perrens, 121 rue de la Béchade 33076 Bordeaux cedex- Adresse de correspondance : sfraisse@ch-perrens.fr

²Département d'Orthophonie, Université Victor Ségalen, Bordeaux 2

Communications affichées

Résultats

Le groupe d'étude est composé de 13 enfants autistes dont la moyenne d'âge est 11 ans [8,8- 14,9 ans], le QI total moyen 80,9. Le groupe contrôle est composé de 13 enfants dont la moyenne d'âge est 11, 2 ans [9,2- 16,1 ans], QI total moyen 77,6.

Les deux groupes sont appariés sur l'âge, le Quotient Intellectuel total et ils ont le même niveau linguistique ; le niveau de pragmatique du langage est significativement inférieur dans le groupe d'étude par rapport au groupe contrôle.

Aux épreuves évaluant les différents modes de catégorisation, les enfants autistes obtiennent des résultats inférieurs aux enfants contrôle, mais ce de façon non significative (*Figure 1*). On note une grande hétérogénéité des profils au sein de la population d'étude, contrairement à la population contrôle.

Les enfants autistes n'ont pas montré de déficit en flexibilité (*Tableau 1*) ; en revanche, il existe une très grande hétérogénéité des résultats dans la population autiste par rapport à la population contrôle.

L'étude des corrélations n'a pas révélé de liens entre catégorisation et flexibilité dans les deux populations. En revanche, il existe un lien entre catégorisation et langage et catégorisation et QI dans le groupe contrôle que l'on ne retrouve pas dans le groupe d'étude.

La compétence de catégorisation n'est pas liée à la pathologie mais au niveau intellectuel et au niveau linguistique (*Tableau 2*).

	Autistes (n=13)	Contrôles (n=13)	P
	m (ds)	m (ds)	
Index d'interférence du CCTT (score inverse)	1,325 (0,552)	1,026 (0,748)	0,2572
Min - max	0,5 - 2,32	0,21 - 2,41	

Tableau 1 : Résultats en flexibilité (CCTT)

	Groupe 1, >10 (n=12)	Groupe 2, <10 (n=14)	P
	m (ds)	m (ds)	
Moyenne du Quotient intellectuel total	92,000 (15,719)	68,429 (15,719)	0,0023**
Langage réceptif moyen (score brut au TVAP)	54,667 (5,297)	46,429 (7,997)	0,0057**
Langage expressif moyen (score brut à la NEEL)	110,583 (3,315)	96,000 (16,811)	0,0070**

Groupe 1 : bon niveau de catégorisation dans la population totale

Groupe 2 : faible niveau de catégorisation dans la population totale

Tableau 2 : Liens entre Catégorisation, QI et langage

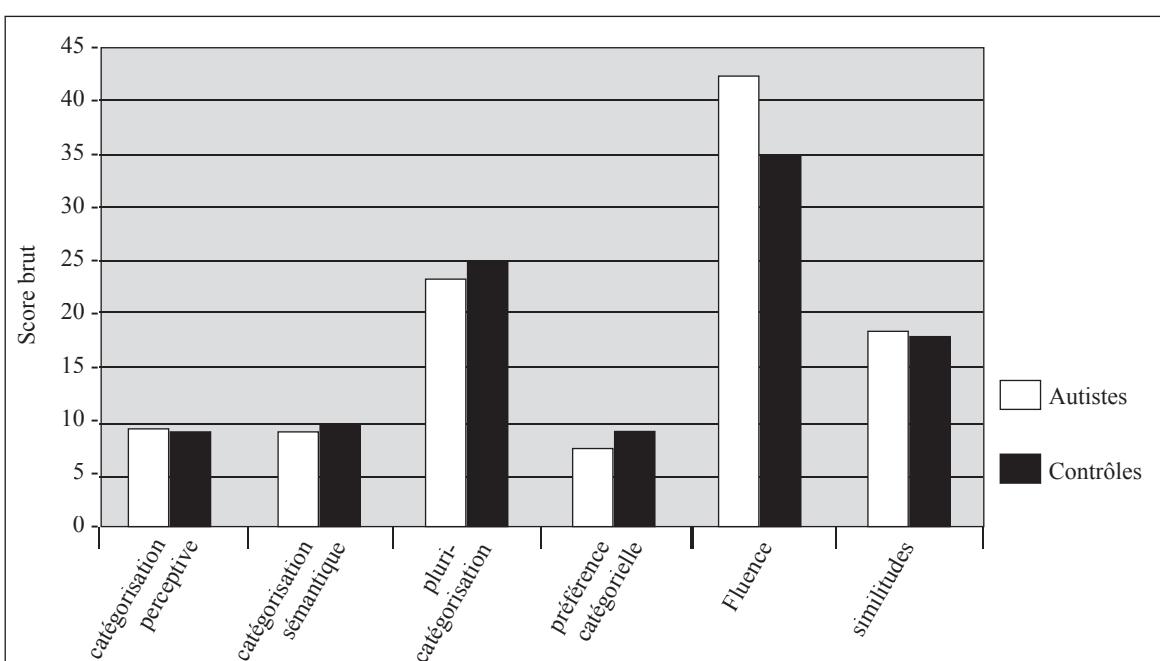


Figure 1 :
Performances en catégorisation

Communications affichées

Discussion

Notre étude rejoint les premières recherches sur les capacités de catégorisation des enfants autistes (Ungerer et Sigman, 1987). Nos résultats ne mettent pas en évidence de déficit significatif des enfants autistes à catégoriser divers supports dans différentes modalités et conditions.

Elle confirme les observations précédentes sur l'absence de corrélation entre le quotient intellectuel et la catégorisation chez les enfants autistes, contrairement aux enfants typiques et déficients mentaux (Toichi et Kamio, 2000).

Nous n'avons pas retrouvé de trouble de la flexibilité chez l'enfant autiste ; le type de tâche (simple alternance) requise dans le CCTT2 ne suffit peut-être pas à mettre en évidence le trouble spécifique des sujets autistes.

Aucune corrélation n'a été mise en évidence entre les habiletés langagières des enfants autistes et leur niveau de flexibilité. Ceci rejoint les observations de Joseph, McGrath et Tager-Flusberg (2005).

En raison de l'appariement à la fois sur l'âge de développement et l'âge chronologique, notre groupe contrôle présentait une grande hétérogénéité. Les études à venir devraient inclure deux groupes contrôles différents.

Conclusion

Notre recherche a permis de mettre en évidence des mécanismes de catégorisation particuliers chez les enfants autistes mais efficaces pour réaliser des tâches simples. Néanmoins ces processus semblent trop rigides pour en permettre une utilisation fonctionnelle dans des tâches plus complexes telles que la communication. Le déficit de flexibilité comportementale et les difficultés de communication observés chez l'enfant autiste ne peuvent pas se résumer à un déficit de flexibilité cognitive ou de catégorisation. Ceci suggère que la prise en charge de ces déficits cliniques ne doit pas se limiter à l'entraînement des fonctions de catégorisation et de flexibilité dans des tâches où elles sont isolées.

Bibliographie

- Berthoz, A., Andres, C., Barthélémy, C., Massion, J., et Rogé, B. (2005). *L'Autisme. De la Recherche à la Pratique*. Paris: Odile Jacob.
- Bonthoux, F., Berger, C. et Blaye, A. (2004). *Naissance et Développement des Concepts chez l'Enfant: Catégoriser pour Comprendre*. Paris: Dunod.
- De Boysson-Bardies, B. (1999). *Comment la parole vient aux Enfants*. Paris: Odile Jacob.
- Florin, A. (1999). *Le Développement du Langage*. Paris: Dunod.
- Gillet, P., Hameury, L., Lenoir, P., et Sauvage, D. (2003). Aptitudes Visuo-spatiales et Fonctions Exécutives dans l'Autisme. *A.N.A.E.*, 72, 75-82.
- Gopnik, A., et Meltzoff, A.N. (1992). Categorization and Naming: Basic Level Sorting in 18-month-olds and its Relation to Language. *Child Development*, 63, 1091-1103.
- Happé, F., Booth, R., Charlton, R. et Hughes, C. (2006). Executive Function Deficits in Autism Spectrum Disorders and Attention Deficit Hyperactivity Disorder: Examining Profiles across Domains and Ages. *Brain and Cognition*, 61, 25-39.
- Hill, E.L (2004). Executive Dysfunction in Autism. *Trends in Cognitive Sciences*, 8(1).
- Hill, E.L (2004). Evaluating the Theory of Executive Dysfunction in Autism. *Developmental Review*, 24, 189-233.
- Hugues, C., Russel, J. et Robbins, T.W. (1994). Evidence for Executive Dysfunction in Autism. *Neuropsychology*, 32(4), 477-92.
- Joseph, R.M, McGrath, L.M. et Tager-Flusberg, H. (2005). Executive Dysfunction and its Relation to Language Ability in Verbal School Age Children with Autism. *Developmental Neuropsychology*, 27(3), 361-78.
- Karmiloff Smith, A. et K. (2004). Comment s'acquiert le Langage. *Sciences Humaines*, n° hors série 45 « L'Enfant ».
- Kleinhans, N., Akshoomoff, N. et Delis, D.C. (2005). Executive Functions in Autism and Asperger's Disorder: Flexibility, Fluency, and inhibition. *Developmental Neuropsychology*, 27(3), 379-401.
- Iarocci, G., Burack, J.A., Shore, D.I., Mottron, L. et Enns, J.T. (2006). Global-Local Visual Processing in High Functioning Children with Autism: Structural vs Implicit Task Biases. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, Jan;36(1):117-29.
- Lavielle, M., Bassano, D., Adrien, J.L. et Barthélémy, C. (2003). Etude Développementale des Troubles Langagiers chez l'Enfant Autiste : Lexique, Morphosyntaxe et Pragmatique. *A.N.A.E.*, 73, 164-172.
- Lenoir, P., Malvy, J. et Bodier-Rethore, B. (2003). *L'Autisme et les Troubles du Développement Psychologique*. Paris: Masson
- Lopez, B.R., Lincoln, A.J., Ozonoff, S. et Lai, Z. (2005). Examining the Relationship between Executive Functions and Restricted, Repetitive symptoms of Autistic Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35(4).
- Minschew, N.J., Meyer, J. et Goldstein, G. (2002). Abstract Reasoning in Autism: A Dissociation Between Concept Formation and Concept Identification. *Neuropsychology*, Vol. 16, No. 3, 327-334.
- Ozonoff, S., et Strayer, D.L. (1997). Inhibitory Function in Nonretarded Children with Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27(1), 59-77.
- Soulières, I., Mottron, L., Saumier, D. et Larochelle, S. (2007). Atypical Categorical Perception in Autism: Autonomy of Discrimination? *Journal of Autism and Development Disorders*, 37(3), 481-490.
- Tardif, C., Rey, V. et Gepner, B. (2002). Perception catégorielle de phonèmes chez des enfants autistes. *Travaux Interdisciplinaires du Laboratoire Parole et Langage*, 21, 199-206.
- Toichi, M. et Kamio, Y. (2001). Verbal Association for Simple Common Words in High-Functioning Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31(5).
- Ungerer, J.A. et Sigman, M. (1987). Categorization Skills and Receptive Language Development in Autistic Children. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 17(1), 3-16.

Cognition et langage : l'usage du « je » chez les enfants autistes

Camelia –Mihaela Dascalu¹

“Je”, “tu”, “ici” sont des expressions déictiques (ou des indexicaux) dont la signification et la référence dépendent du contexte d'usage. En conséquence, elles exigent un traitement sémantique et pragmatique particulier. Les enfants autistes verbaux ont des difficultés à produire et à utiliser spécialement les pronoms personnels « je » et « tu ». La difficulté des enfants autistes à utiliser les pronoms personnels est considérée comme l'un des critères diagnostiques de l'autisme (Bartolucci et Albers, 1974) : c'est ce que l'on nomme les troubles sémantiques - pragmatiques.

Cet article a pour but de présenter une approche théorique de l'usage du pronom personnel « je » et des implications du système cognitif dans la communication chez les enfants autistes. Nous ferons quelques hypothèses concernant l'usage des pronoms personnels par les enfants autistes verbaux. En comparaison avec les enfants normaux, les enfants autistes n'ont pas la capacité de comprendre et de maîtriser les changements de contexte dans l'usage des pronoms personnels. Ils utilisent par exemple « je » pour dire « tu » ou ils parlent d'eux-mêmes à la troisième personne. Nous allons soutenir que les difficultés de l'usage des pronoms personnels chez les enfants autistes sont dues aux déficits du système cognitif qui rendent difficile la maîtrise du contexte du discours, essentielle dans l'usage des expressions déictiques, notamment le pronom personnel « je ».

Dans ce but, pour comprendre le rôle de l'usage des pronoms personnels dans la communication, nous nous concentrerons sur deux questions essentielles :

- 1) Quelle est la source de cette capacité à communiquer avec les pronoms personnels ?
- 2) Pourquoi les enfants autistes verbaux échouent à acquérir cette habileté que les enfants normaux la développent ?

Pour répondre à ces questions, nous analyserons d'abord le rôle des pronoms personnels dans la communication,

l'impact de la cognition et de la théorie de l'esprit dans le processus de la communication. Nous prendrons ensuite comme exemple de cet impact le cas de l'autisme comme déficit du système cognitif et de la théorie de l'esprit. Cette étude s'articulera donc en deux parties : la première partie portera sur l'usage des indexicaux et la deuxième sera centrée sur les troubles sémantiques et pragmatiques dans l'autisme : les déficits du système cognitif et de la théorie de l'esprit.

Approche sémantique-pragmatique : le cas de l'indexical « je »

L'usage du « je » est source d'intérêt dans plusieurs domaines : la philosophie du langage, la philosophie de l'esprit et les sciences cognitives. « Je » est une expression déictique ou indexicale, dont la valeur sémantique dépend du contexte d'usage. Quand nous parlons avec une autre personne, nous utilisons « je » et « tu » pour marquer les rôles que nous avons dans cette relation de communication,

Mots clés : pronoms personnels, communication, cognition, autisme, troubles sémantiques- pragmatiques.

une relation entre le locuteur et l'interlocuteur ou, dans le cas d'un monologue, la relation entre le locuteur et le monde. La signification du « je » est déterminée par la règle sémantique : « je » réfère à la personne qui parle. Dans le discours, le sujet joue différents rôles : le locuteur devient l'interlocuteur et l'interlocuteur le locuteur. Ce changement des rôles est présupposé par le changement de contexte du discours. La personne qui parle doit comprendre le contexte pour être capable de jouer le rôle correspondant et de communiquer selon ce rôle.

Nous considérons que l'indexicalité est un processus complexe qui exige un bon fonctionnement du contexte d'usage : bien savoir que la personne qui me parle et qui me dit « tu » en tant que l'interlocuteur auquel elle s'adresse, c'est moi, (différencier les personnes selon

¹ Doctorante en philosophie, Université Paris1 et Université de Montréal, Étudiante en DU Autisme et autres troubles du développement psychologique, Université de Toulouse –le Mirail, Doctorante statutaire à l'Institut d'histoire et philosophie des sciences, doctorante associée à l'Institut Jean Nicod, Adresse professionnelle : IHPST, 13 rue du Four, 75005 Paris, Email : Camelia.Dascalu@malix.univ-paris1.fr

Communications affichées

le rôle) à laquelle je vais référer en utilisant le pronom personnel, et non pas « tu », car « tu » adressé à moi devient « je » quand moi, je m'adresse à toi, et « toi » qui était « je » devient le « tu » en fonction du changement du contexte de discours et des rôles impliqués dans le discours, celui de locuteur ou de l'interlocuteur. D'autre part, on utilise « je » pour se référer à plusieurs personnes qui peuvent jouer le locuteur (la théorie de l'esprit), pourtant il n'y a pas d'ambiguïté, car la référence du « je » est déterminée par le contexte d'usage.

Ce bon fonctionnement du contexte d'usage est la condition essentielle de la communication utilisant les indexicaux et plus généralement le langage. En conséquence, nous devrons tout d'abord avoir la capacité cognitive de se situer dans le contexte du discours, pour faire les changements et les usages adéquats et de cette façon, comprendre le rôle que nous avons dans le discours : locuteur ou interlocuteur.

Une personne typique a l'habileté sémantique, voire la capacité de comprendre les mots et leur signification, dans un contexte donné, et la capacité pragmatique d'utiliser les mots et d'inférer dans le contexte donné.

Les troubles sémantiques-pragmatiques en autisme : l'impact de la cognition et de la théorie de l'esprit

En autisme, l'usage du « je » est relié surtout aux difficultés à utiliser les pronoms personnels et plus généralement le langage, ce qui constitue l'un des principaux critères diagnostiques de l'autisme et d'autres troubles du développement (Bartolucci et Albers, 1974). Les enfants autistes ont des grandes difficultés à maîtriser le langage, la communication et à être sociables.

Le langage, quand il existe, n'est pas toujours utilisé pour communiquer, mais employé seulement d'une manière instrumentale, pour obtenir quelque chose.

Souvent, on dit que les enfants autistes ont des problèmes avec le système pronominal ou plus généralement avec les expressions déictiques. On a aussi observé que la principale difficulté liée à l'usage des pronoms personnels était l'inversion pronomiale, « je » pour « tu » et « tu » pour « je », « tu » pour référer à lui, et « je » pour référer à « vous » (à l'interlocuteur). Les enfants autistes ont, en outre, des difficultés avec le système pronominal et les catégories déictiques (Oshima-Takane et Benaroya, 1989 ; Jordan, 1989 ; Bartak et Rutter, 1974 ; Lee, Hobson et Chiat, 1994).

Les enfants autistes parlent comme ils entendent, ils ne changent pas le discours en fonction du contexte d'usage, ils répètent seulement (Fay, 1979 ; Oshima-Takane et Benaroya 1989). Dans ce contexte, on a stipulé que les erreurs pronominales sont dues à l'écholalie. Les enfants répètent ce qu'ils entendent. La question qui se pose c'est pourquoi les enfants autistes ne comprennent pas, com-

me les enfants normaux, ce qu'on leur dit, pour ne pas se limiter à une simple répétition ?

Une personne peut être sujet et/ou objet du discours, ce qui fait qu'on peut référer à une personne en utilisant le pronom personnel à la première et à la troisième personne. Pour les enfants autistes, cette possibilité de désignation devient l'habitude : ils vont référer à eux-mêmes, par « je », par le nom propre et par « il ». Dans la plupart des cas, pour les enfants autistes de haut niveau, il y a une préférence de parler de soi-même en utilisant « il ». D'autre part, dans le cas de l'inversion pronomiale « tu » pour « je », on a soutenu que cela peut être due à une accidentelle combinaison de la position grammaticale du « je » (qui d'habitude est situé au début de la phrase en comparaison avec « tu » qui est surtout à la fin) et de la courte mémoire des enfants autistes (Bartak et Rutter, 1974).

Les hypothèses les plus connues pour expliquer les erreurs pronominales ou d'inversion pronominale, dans le cas de l'autisme, sont, soit l'explication des désordres psychosociaux ou l'incapacité de se distinguer soi-même de l'autre (Bettelheim, 1967), soit une explication linguistique-cognitive, par exemple, les erreurs pronominales sont dues à un niveau faible du langage et du développement (Bartak et Rutter, 1974 ; Fay, 1979). Bartak et Rutter (1974) considèrent que les erreurs pronominales sont le résultat de l'écholalie, qui exprime l'incapacité de compréhension.

D'autre part, Oshima-Takane et Benaroya (1989) offrent une alternative en soutenant que les sources des erreurs pronominales en autisme sont dues à l'échec de l'observation de l'usage des pronoms personnels par une autre personne dans la conversation.

Ces derniers points de vue ont tous en commun comme source de l'échec d'usage des pronoms personnels la référence à un fonctionnement déficitaire du système cognitif et de la théorie de l'esprit. A part ces alternatives, nous adoptons un autre point de vue, mais dans la même perspective linguistique-cognitive, que les erreurs pronominales chez les enfants autistes sont dues à l'incapacité de maîtriser le contexte d'usage et d'y avoir un comportement adéquat dans la relation de communication. Nous sommes ainsi d'accord avec la perspective qui énonce l'importance du contexte d'usage dans la pragmatique (Loukusa, Leinonen, Kuusikko, Jussila, Mattila, Ryder, Ebeling et Moilanen, 2006). Cela revient à dire que l'incapacité de l'enfant autiste à maîtriser le contexte relève d'un déficit du système cognitif et de la théorie de l'esprit. Un enfant autiste, dont le fonctionnement cérébral n'est pas celui d'un enfant typique, va avoir des difficultés cognitives et de la théorie de l'esprit significatives. Ce point de vue est pourtant en désaccord avec un point de vue exclusif qu'un enfant autiste n'utilise pas « je » puisqu'il n'a pas une conception de soi-même ou une théorie d'identité. On peut bien sûr affirmer qu'il y a des déficits aussi au niveau d'une perception de soi-même (les implications du déficit de la théorie de l'esprit

et de tous les autres déficits cognitifs, Fay, 1979), mais il n'est plus nécessaire de dire qu'un échec de l'usage du « je » renvoie directement à une absence totale d'une image de soi et à une totale incapacité à se distinguer de l'autre. En accord avec Fay (1979) et Jordan (1989), on peut dire qu'il ne s'agit pas d'une difficulté totale de se distinguer de l'autre. On peut plutôt dire que les enfants autistes n'ont pas les moyens adéquats de se désigner en tant que « je » et de désigner les autres en tant que « tu », conformément aux rôles qu'ils jouent dans la conversation : locuteur, interlocuteur.

En revenant à la liaison entre l'imitation et l'écholalie, nous faisons ici une comparaison avec les enfants normaux.

Bien que, pour les enfants normaux aussi, le processus d'acquisition du langage passe par l'imitation et l'écholalie, ce processus dans leur cas évolue en laissant de la place à la décodification de l'information et à la compréhension, ce qui signifie finalement l'adaptation de l'information en fonction du contexte d'usage. Pour les enfants autistes, par contre, dans la plupart des cas, le processus de l'acquisition du langage s'arrête à l'imitation et à l'écholalie, à cause du déficit de la cognition. L'écholalie et l'imitation sont possibles puisque, d'une part, les enfants autistes utilisent le langage par stratégies d'assimilation, différentes de celles des enfants normaux (Menyuk, 1974), et d'autre part, cette modalité d'utiliser le langage est déterminée par un développement partiel du système cognitif, qui est le responsable du bon fonctionnement du langage et de la communication. Nous présumons que les problèmes liés à l'écholalie sont liés à l'absence d'une flexibilité entre l'agent et le discours ; autrement dit, ce qui détermine à avoir un comportement adéquat dans la communication.

Conclusion

Tenant compte de l'analyse faite sur l'importance du contexte d'usage dans la communication avec « je » chez les enfants autistes, nous considérons, en accord avec Uta Frith (1998), que dans le cas de l'autisme notamment, les troubles sémantiques-pragmatiques nous apprennent beaucoup de choses sur les principes de la communication et sur le rôle du système cognitif et de la théorie de l'esprit dans le langage et dans la communication. C'est le fonctionnement du système cognitif qui est responsable de l'échec de l'usage du pronom personnel chez les enfants autistes.

Bien que, pour les enfants normaux aussi, le processus d'acquisition du langage passe par l'imitation et l'écholalie, ce processus dans leur cas évolue...

Bibliographie

- Bartak, L. et Rutter, M. (1974). The Use of Personal Pronouns by Autistic Children. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, vol.4, no.3, pp.217-222.
- Bartolucci, G. et Albers, R. J. (1974). Deictic Categories in the Language of Autistic Children, *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, vol.4, No. 2, pp.131-141.
- Bettelheim, B. (1967). *The empty fortress: Infantile autism and the birth of self*. New York: Free Press.
- Botting, N. et Adams, C. (2005). Semantic and inferencing abilities in children with communication disorders, *International Journal of language and communication disorders*, vol.40, No.1, pp.49-66.
- Brinck, Ingar. (1997). *The indexical « I » : The first Person in Thought and language*, Kluwer, 1997.
- Fay, W. H. (1979). Personal Pronouns and the Autistic Child, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, vol.9, No.3, pp.247-260.
- Frith, U. (1998). What autism teaches us about communication, *Logopedics, phoniatrics, vocology*, 23, pp.51-58.
- Jordan, R. R. (1989). An experimental comparison on the understanding and use of the speaker-adresse personal pronouns in autistic children, *The British Journal of Disorders of Communication*, 24, pp.169-179.
- Lee, A., Hobson, P. R., Chiat, S. (1994). I, You, me, and Autism: An Experimental Study, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, vol.24, No.2, pp.155-176.
- Lopez, B. et Leekam, S.R. (2003). Do children with autism fail to process information in context? *Journal of Child and Psychiatry*, vol.44, No.2, pp.285-300.
- Loukusa, S., Leinonen, E., Kuusikko, S., Mattila, M.L., Ryder, N., Ebeling, H., Moilanen, I. (2007). Use of Context in Pragmatic Language Comprehension by Children with Asperger Syndrome or High-Functioning Autism, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, Jul;37(6):1049-59.
- Menyuk, P. (1974). The Bases of Language Acquisition: Some Questions, *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, vol.4, No.4, pp.325-345.
- Oshima-Takane, Y. et Benaroya, S. (1989). An alternative View of Pronominal Errors in Autistic Children, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, vol.19, No.1, pp.73-85.

Comment aider au diagnostic différentiel chez l'enfant présentant des troubles de la communication (Trouble Spécifique Du Langage = TSDL et Trouble Envahissant du Développement = TED) ?

Isabelle Compte-Gervais¹ Neuropsychologue, Docteur en psychologie
Alain Giron² et Isabelle Soares-Boucaud^{1,3}

Les troubles du spectre autistique que la littérature met de plus en plus en avant, nous questionnent sur une extension probable de ce qu'on peut appeler « continuum autistique » sur le modèle de Lorna Wing (1998), d'une zone de chevauchement entre TSDL (Trouble Spécifique Du Langage oral) et TED (Trouble Envahissant du Développement) (Bishop, 2000). En effet, en clinique, il peut arriver que l'on rencontre des enfants TSDL exempts de troubles phonologiques ou syntaxiques et qui présentent des troubles du langage dits « sémantiques-pragmatiques » (discours peu informatif, nombreuses paraphasies sémantiques, néologismes, compréhension littérale du langage, non conscience des difficultés communicatives...). Ces troubles sont assez semblables à ceux des enfants TED, surtout s'ils s'accompagnent de

trouble du comportement, rendant le diagnostic différentiel complexe.

Récemment un dénominateur commun a été trouvé entre les TED et les TSDL.

Ainsi, Rey et al. (2001) ont mis en évidence que les capacités phonologiques des autistes ne sont pas suffisantes pour traiter l'ambiguïté des sons de la parole. C'est aussi le cas des TSDL. Ces deux populations auraient des difficultés à extraire l'information linguistique reçue à travers la perception auditive, or cette information est essentielle pour participer aux conversations et reconnaître l'état mental d'autrui (Tager Flusberg et Joseph, 2003).

Sur le plan anatomique, on sait que le cortex latéral temporal est très proche du sillon temporal supérieur lequel est impliqué dans la perception sociale (Allison, Puce, McCarthy, 2000).

Des études génétiques récentes ont aussi révélé des régions chromosomiques communes : 7q et 13 q, pour l'autisme et la dysphasie (Kaminen et al., 2003). De plus, certains remaniements chromosomiques comme la délétion 22q13 supprimant le gène ProSap2 (Wilson et al., 2003) sont retrouvés simultanément chez des enfants avec autisme et chez des enfants avec retard de langage.

Enfin, Shields, Varley, Broks et Simpson (1996) ont identifié au niveau cérébral (avec des tests neuropsychologiques de cognition sociale) une moindre activation de l'hémisphère droit et un dysfonctionnement cognitif et social quand il existe des difficultés sémantiques-pragmatiques chez les enfants TSDL et chez les enfants autistes de haut niveau. Les « désordres sémantiques-pragmatiques » feraient donc partie du spectre autistique puisque des difficultés sociales sont présentes même quand le langage s'améliore.

L'idée de Bishop (1997) selon laquelle le langage et l'adaptation sociale nécessiteraient l'acquisition de la Théorie de l'Esprit (*Theory Of Mind, TOM*) pour se développer n'est pas remise en question. C'est uniquement la fiabilité des tests TOM dans l'évaluation sociale qui pose problème et nécessite de s'interroger sur l'élaboration éventuelle d'autres méthodes d'investigation.

La réussite aux tests classiques en théorie de l'esprit ne peut être comparée avec la compréhension d'enfants mis en situation sociale réelle. Il existe en effet une différence importante entre les résultats obtenus à ces épreuves et le comportement social quotidien (Klin, Schultz et Cohen, 1999).

Actuellement, aucun questionnaire n'intègre vraiment les données relatives à la théorie de l'esprit. Cette évaluation est pourtant importante dans l'établissement des diagnostics différentiels qui permettraient d'envisager les

¹Centre de Référence pour les Troubles des Apprentissages, Pavillon U, Service du Pr. L. Collet, Hôpital E Herriot (HCL). Place d'Arsonval, 69437 Lyon cédex 03. isabelle.comte-gervais@chu-lyon.fr

²INSERM U 494. CHU Pitié Salpêtrière, 91, bd de l'hôpital, 75634 Paris.

³Service Universitaire de Psychiatrie Infanto-Juvénile, ITTAC, 9 rue des Teinturiers, 69100 Villeurbanne.

Communications affichées

futures remédiations axées sur le travail de ces habiletés défaillantes. C'est pour cette raison que nous avons décidé pour cette étude d'utiliser le questionnaire « Echelle d'Adaptation Sociale pour Enfants » (EASE, (Hughes, Soares-Boucaud, Hochmann et Frith, 1997) mis au point initialement pour les enfants porteurs d'autisme et, plus largement, pour les enfants porteurs de « Troubles Envahissants de Développement » (TED).

L'échelle se présente sous la forme d'un questionnaire semi-directif, administré aux parents de l'enfant. De passation aisée (durée : 20mn), elle incite au dialogue avec les parents au sujet de l'enfant. Sa particularité, parmi les échelles déjà existantes qui évaluent l'adaptation sociale, est donc de tenir compte des performances en « théorie de l'esprit ».

Le but de cette étude est donc d'évaluer, en fonction des résultats obtenus à l'EASE, l'évolution de l'adaptation sociale d'une population d'enfants TSDL, comparés à des enfants TED. Nous mettrons également en évidence la capacité discriminative du questionnaire EASE dans l'analyse du comportement d'adaptation sociale sur une population d'enfants normaux de différents âges.

Matériel et méthodes

Les sujets

Deux groupes pathologiques ont été étudiés : 19 enfants TSDL afin d'examiner l'influence du langage et des troubles de la communication dans le développement de la TOM et 38 enfants TED.

Le groupe contrôle est constitué de 327 enfants normaux qui ne présentent pas de troubles du langage.

Nous avons donc recruté des enfants dont l'âge mental verbal se situe en majorité de 3 à 5 ans (âge où est censée apparaître la TOM). La population des enfants normaux (plus nombreuse) est répartie de façon équilibrée entre les classes d'âge afin de pouvoir en extraire des valeurs standardisées pour l'échelle EASE (*Tableau 1*).

Les échelles de mesures

Les tests de niveau intellectuel : Les tests de niveau intellectuel utilisés sont, selon l'âge et le niveau de l'enfant, le WISC-III et le WPPSI 3, (Wechsler, 1996, 2004). Pour les enfants sans langage ou non testables au WPPSI 3, le PEP-R de Schopler et al. (1990) a été utilisé.

Evaluation du comportement social avec l'échelle EASE

L'échelle se présente sous la forme d'un questionnaire semi-directif. Elle est d'administration rapide (20 minutes) et comporte 50 questions destinées aux parents. Les questions sont réparties en deux sous-échelles avec :

- Des items conçus pour appréhender les comportements sociaux qui impliquent une théorie de l'esprit (items TOM, indiqués par « * » dans l'échelle en annexe).
- Des items ne nécessitant pas la théorie de l'esprit mais impliquant l'adaptation sociale (items « NoTOM »).

Les deux sous-échelles TOM et NoTOM ont été construites empiriquement pour être de difficulté comparable en fonction de l'âge.

Chaque item est coté de 0 à 2 (0 si le comportement est absent et n'a jamais été constaté, 1 si le comportement survient occasionnellement, 2 si le comportement concerné est très fréquent).

Résultats

Si l'on s'intéresse aux résultats obtenus avec le questionnaire EASE et plus précisément aux résultats de la sous-échelle TOM, afin d'en préciser le pouvoir discriminant, on peut analyser les scores en fonction de l'âge mental verbal, du groupe d'origine.

De l'étude des résultats en fonction de l'âge mental verbal, on observe en effectuant une régression linéaire (ou une ANOVA sur les classes d'âge) pour chacun des groupes, une progression significative TOM et NoTOM pour les TED ($p < 10^{-3}$) et uniquement NoTOM pour les normaux ($p < 10^{-3}$). Il est cependant à noter que les effectifs de ce dernier groupe étant plus important il est plus facile de mettre en évidence une tendance si elle existe. En revanche on n'observe aucun effet significatif pour les TSDL (sans doute dû à un effet du manque de puissance).

L'étude du pouvoir discriminant entre groupes à partir de leurs scores respectifs (avec un test non-paramétrique de Kruskal-Wallis sur les rangs), conduit à l'observation de différences significatives entre groupes pour tous les âges (excepté 7 ans) en EASE TOM et uniquement à 4 ans et 6 ans pour NoTOM.

Si l'on cherche à discriminer spécifiquement TED et TSDL on note, de façon intéressante, qu'à 4 ans apparaît une différence significative uniquement pour la TOM et non pour la NoTOM. Cette différence ne peut malheureusement être étudiée chez des enfants plus âgés car le nombre de TSDL par classe d'âge est trop faible après 4 ans.

Enfin, en utilisant un test ajusté sur les classes d'âge (et une régression multiple), nous avons pu pour EASE TOM et NoTOM, vérifier sur le groupe des normaux l'absence d'effet cotateur.

Age mental verbal	3 ans	4 ans	5 ans	6 ans	7ans	Total
TSDL	5 (26%)	10 (53%)	1 (5%)	3 (16%)	0 (0%)	19
TED	12 (32%)	13 (34%)	4 (10%)	6 (16%)	3 (8%)	38
Normal	19 (6%)	58 (18%)	87 (27%)	80 (24%)	83 (25%)	327

Tableau 1 : Répartition des âges mentaux verbaux pour les groupes pathologiques et contrôle (les pourcentages indiquent la répartition par âge mental verbal dans chaque groupe)

Communications affichées

Nous avons aussi cherché à définir des seuils permettant, dans une problématique de « diagnostic différentiel », de séparer les groupes TED, TSDL et les témoins.

Pour cela nous avons, par l'utilisation de méthodes de segmentation (CART) choisi deux scores seuils (20 et 28) EASE TOM pour les enfants d'âge verbal de moins de 3 et 4 ans (âge d'acquisition de la TOM).

Les résultats figurent dans le *tableau 2*:

	Score EASE TOM =20	Score EASE TOM = 28
TED	48 %	0%
TSDL	67 %	33%
Normaux	75 %	53 %

Tableau 2 : Comparaison inter-groupes : résultats à EASE - seuils

Discussion

Les résultats confirment que le déficit en TOM est en relation avec le niveau langagier. Fombonne et al. (1994), faisaient déjà l'hypothèse que les autistes capables de mentalisation présenteraient davantage d'aptitudes verbales. Le retard de mentalisation observé chez les TSDL va dans le sens de cette hypothèse.

En effet, les performances obtenues chez les enfants TSDL - qui se situent à un stade intermédiaire entre les TED et les sujets contrôles - montrent que l'acquisition progressive de la TOM va de pair avec les habiletés langagières. En 1997, Cassidy et Bullaramen (1997) avaient montré que le développement langagier était un pré-requis dans les tâches TOM incluant les fausses croyances.

L'échelle EASE pourrait donc être utilisée pour aider à distinguer les anomalies sociales des TED de celles des TSDL, notamment dans les formes frontières.

Il faut néanmoins y apporter une restriction concernant la faible taille de nos groupes TSDL, limitant la portée de nos conclusions. Cependant, le fait qu'une différence significative intervienne entre les 2 groupes précités, concernant les habiletés sociales, plaide en faveur de la validité diagnostique de cette échelle pour différencier des formes frontières aux TSDL et aux TED. D'autant plus que l'échelle EASE est moins sensible à l'effet cotateur que les tests TOM classiques.

Remerciements : Nous remercions les Dr. R. Cassou de Saint-Mathurin, Dr B. Gepner, Dr. M. Squillante, Pr. B. Rogé, Pr. C. Tourrette et Madame C. Tréhin ainsi que le Conseil Scientifique de la recherche du C.H. Le Vinatier, Bd Pinel, 69677 Lyon cedex.

Bishop, D.V.M. (1997). *Uncommon understanding. Development and disorders of language comprehension in children*. Hove: Psychology Press Ltd.

Bishop, D.V.M. (2000). Pragmatic language impairment: A correlate of SLI, a distinct subgroup, or part of continuum? In: Bishop D.V.M., Leonard LB (eds): *Speech and Language Impairments in Children: Causes, Characteristics, Intervention and Outcome*. Hove (UK). Psychology Press.

Cassidy, K., Balluramen, G. (1997). Theory of mind ability in language delayed children, Presented at meeting of Society for Research in Child Development.

Fombonne, E., Siddons, F., Achard, S., Frith, U., Happé, F. (1994). Adaptive behavior and theory of mind in autism, *European Child and Adolescent Psychiatry*, 3:176-186.

Hughes, C., Soares-Boucaud, I., Hochmann, J., Frith, U. (1997). Social behaviour in pervasive developmental disorders: effects of informants, group and «theory of mind», *European Child and Adolescent Psychiatry*, 6: 191-198.

Kaminen, N., Hannula-Jouppi, K., Kestila, M., Lahermo, P., Muller, K., Kaaranen, M. (2003). A genome scan for developmental dyslexia confirms linkage to chromosome 2 p11 and suggests a new locus on 7q32", *Journal of Medical Genetics*, 40(5): 340-345.

Klin, A., Schultz, R., Cohen, D. (1999). The need for a Theory of Mind in action: Developmental and neurofunctional perspectives on social cognition. In: Baron-Cohen S, Tager-Flusberg H, abd Cohen (Eds.), *Understanding Other Minds*, second edition.

Rey, V., Tardif, C., Delahaye, M., Vol, S., Thomas, K., Massion, J. (2001). Etude exploratoire des capacités phonologiques chez les enfants présentant un déficit de langage, *Travaux Interdisciplinaires du Laboratoire Parole et Langage*, 20: 149-168.

Schopler, E., Reichler, R.J., Bashford, A., Lansing, M.A., Marcus, L.M. (1990). *The psychoeducational profile revised*. Austin: Pro-Ed.

Shields, J., Varley, R., Broks, P., Simpson, A. (1996). Hemispheric function in developmental language disorders and high level autism, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 38: 473-486.

Shields, J., Varley, R., Broks, P., Simpson, A. (1996). Social cognition in developmental language disorders and high level autism. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 38: 487-495.

Tager-Flusberg, H., Joseph, R.M. (2003). Identifying neurocognitive phenotypes in autism, *Philosophical transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological sciences*, B358: 303-314.

Wechsler, D. (1996). *Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants*. 3^e édition. Paris, Centre de psychologie appliquée.

Wechsler, D. (2004). *Échelle d'intelligence de Wechsler pour la période préscolaire et primaire*. 3^{ème} édition. Paris, Centre de psychologie appliquée.

Wilson, H.L., Wong, A.C., Shaw, S.R., Tse, W.Y., Stapleton, G.A., Phelan, M.C. et al. (2003). Molecular characterisation of the 22q13 deletion syndrome supports the role of haploinsufficiency of SHANK3/PROSAP2 in the major neurological symptoms. *Journal of Medical Genetics* , 40 (8): 575-584.

Wing, L. (1988). The continuum of autistic characteristics. In: Schopler, E and Mesibov, G.B. (Eds.). *Diagnosis and Assessment in Autism*. New York: Plenum.

Bibliographie

Allison, T., Puce, A., McCarthy, G. (2000). Social perception from visual cues: role of the STS region, *Trends in Cognitive Sciences* , 4: 267-278.

Communications affichées

APPENDICE : **ECHELLE D'ADAPTATION SOCIALE POUR ENFANTS (« E.A.S.E. »)**

Hughes, Soares-Boucaud, Hochmann et Frith, 1997.

NOM : Né le :

DATE : Personne interviewée :

Consignes pour la cotation :

- comportement très fréquent ou habituel : coter 2
- comportement relativement fréquent : coter 1
- comportement très rare ou inexistant : coter 0

LA COTATION POUR CHAQUE ITEM DOIT APPARAITRE DANS LA CASE BLANCHE CORRESPONDANTE.

1- Si enfant de moins de 2 ans : dirige physiquement autrui pour parvenir à son but : montre du doigt des objets précis, ou y conduit les autres, pour satisfaire un besoin ou un désir. (Un enfant plus âgé peut utiliser le langage dans le même but).		
2- aime les visites de gens familiers : montre des signes de plaisir lorsqu'ils arrivent, de tristesse lorsqu'ils partent. (Si l'enfant a plus de 2 ans, il peut utiliser le langage pour manifester ces mêmes sentiments).		
* 3- suit le doigt ou le regard de quelqu'un qui veut attirer son attention vers un objet ou une situation.		
* 4- attire l'attention d'autrui sur quelque chose qui l'intéresse (en montrant, apportant, pointant du doigt, etc. ou par la parole s'il utilise le langage).		
5- utilise les formules de politesse classiques lorsqu'on les lui rappelle (ex: s'il vous plaît, merci).		
6- peut se tenir correctement à table lorsqu'on le lui rappelle (s'il a appris à le faire)		
* 7- comprend une situation comique (adaptée à son âge).		
* 8- feint de s'être fait mal (ou majore la douleur) pour manipuler l'entourage.		
9- obéit aux ordres simples.		
10- utilise les gestes conventionnels (agite la main pour dire « au-revoir », envoie un baiser)		
* 11- adapte son comportement en fonction de l'interlocuteur suivant que celui-ci est ou non un familier, ou encore un camarade de son âge ou un adulte).		
* 12- reconnaît la tristesse chez autrui, le manifeste.		
13- sait si un comportement donné a des chances d'être suivi d'une récompense ou d'une punition.		
* 14- montre un certain degré de curiosité (par exemple, s'arrête pour assister à une scène de rue).		
15- pose des questions à brûle-pourpoint, ou des questions inattendues		
16- pose des questions stéréotypées (par ex: comment t'appelles-tu?) ou de manière répétitive		
* 17- est capable de comprendre des situations où l'on « fait croire » quelque chose à quelqu'un (par exemple lorsqu'on fait une farce)		
* 18- est capable de jouer à cache-cache		
19- se rend compte s'il a fait mal à quelqu'un (par ex: donner un coup à un camarade)		
20- s'il a fait mal à quelqu'un, peut avoir un comportement de réparation non-verbal (par exemple, embrasser la personne)		
21- s'il a fait mal à quelqu'un, peut alors avoir un comportement conventionnel d'excuse (par ex., demander pardon)		
* 22- est capable de tricher (dans le but de gagner), à un jeu dont il connaît les règles		
* 23- s'empare en cachette d'un objet appartenant à autrui		

Communications affichées

24- répond avec bonne volonté à des questions concrètes (fournit une information qui lui est demandée lorsqu'il est en position de le faire)		
* 25- se rend compte qu'il a fait de la peine à quelqu'un		
* 26- est capable d'avoir un comportement spontané de réparation (non-verbal) après avoir peiné quelqu'un		
27- exprime le désir d'offrir un cadeau pour Noël (à ses parents, par exemple)		
28- sait qu'il ne doit pas dire de mots grossiers		
29- sur demande, peut identifier les gens par des caractéristiques autres que leur nom (par ex. : trait du visage, taille, lien de parenté entre 2 personnes)		
* 30- fait des confidences à une personne familière précise (notion de « secret »)		
31- montre une préférence pour certains camarades par rapport à d'autres		
* 32- prévient l'adulte si un camarade s'est fait mal		
* 33- est capable de jouer à faire semblant ex: père, mère, institutrice, docteur...)		
* 34- est capable de mentir pour éviter une réprimande, ou pour obtenir quelque chose		
35- respecte les règles de l'école ou de l'institution (ou au moins une bonne partie)		
* 36- sait jouer aux devinettes		
* 37- est capable de jouer un petit rôle (par ex. dans un sketch)		
38- suit les règles de jeux simples sans qu'on les lui rappelle (par ex. dans la cour de récréation)		
39- nomme au moins une émission de télévision qu'il aime lorsqu'on le lui demande ; peut donner quelques détails sur cette émission.		
* 40- apporte des informations importantes bien à propos.		
* 41- comprend des expressions au sens figuré, ou métaphorique (par ex.: « tu me casses les oreilles »)		
42- utilise spontanément les formules de politesse classiques, s'il les connaît (par ex. « s'il vous plaît, », « merci »).		
43- s'il a perdu une balle ou un jouet appartenant à un autre enfant, sait qu'il convient de la retrouver ou de la remplacer.		
44- raconte ses expériences en détail, sur demande.		
* 45- cherche à donner une bonne opinion de lui (en se vantant, ou en se faisant valoir).		
* 46- est capable de garder un secret pendant plus d'un jour (par ex., lorsqu'il s'agit de faire une surprise à quelqu'un)		
47- joue aux cartes ou à des jeux de société comportant des règles précises		
* 48- utilise des expressions figurées ou métaphoriques bien à propos.		
49- utilise un vocabulaire précieux ou recherché.		
* 50- arrive à ne pas polariser une conversation sur ses propres centres d'intérêt.		
SCORE TOTAL : (ToM =« Theory of Mind » : théorie de l'esprit »)	ToM Non	ToM Oui

Compétences communicatives et cognitives précoce dans l'autisme : étude de corrélation

A.M. Girardot, S. de Martino, C. Chatel, F. Poinsot¹

Le développement de l'enfant pendant la première année de vie est étroitement lié aux domaines de la perception et de l'interaction sociale. Au cours du développement typique, les mécanismes perceptifs visuels, auditifs, sensoriels permettent la mise en place des représentations internes du corps lui-même, du monde extérieur et de leurs interactions. Dans le domaine acoustique, le bébé montre une nette préférence pour la voix humaine, particulièrement pour celle de sa mère. Il reconnaît les sons de la langue maternelle et réagit aux modulations de la voix de sa mère. Avec l'amélioration de l'acuité visuelle, le bébé dirige son attention surtout sur le visage et particulièrement sur les yeux de son vis-à-vis.

Pendant la 2ème année de vie, les enfants développent particulièrement le jeu. Ils observent et imitent avec précision, jouent des activités quotidiennes comme téléphoner, cuisiner ou conduire.

Chez les enfants autistes, on décrit une perturbation précoce des fonctions de communication (Adrien, 1996 ; Rogé, 2003 ; Aussilloux et al., 2004), un déficit d'imitation et des troubles perceptifs. L'interaction sociale et l'attention conjointe sont repérées également comme des capacités très altérées (Receveur et al., 2005 ; Adrien et al., 1991). Rogers et Pennington (1991) ont de leur côté mis en évidence un déficit en imitation des gestes simples et des gestes symboliques chez les enfants autistes.

Enfin les troubles perceptifs concernent différentes modalités telles que l'audition, la vision, le toucher, l'olfaction et le goût. Ces troubles sont principalement caractérisés par des variations importantes des seuils de sensibilité et de traitement des informations, (hyperréactivité et/ou hyporéactivité aux sons par exemple) par des méconnaissances de certaines caractéristiques physiques (difficultés à percevoir certains mouvements, certaines fréquences et durées sonores), par des exceptionnelles dispositions à identifier et à privilégier des traits physiques au détriment d'autres (Nadel et Rogé, 1998), par l'utilisation préférentielle de certaines modalités sensorielles (flairage).

Quelques études se sont penchées sur l'existence de relations entre les domaines de la communication, de l'imitation et de la perception. L'étude de Bates et al. (1979) démontre ainsi l'observation de corrélations entre imitation gestuelle et vocale et la communication chez les enfants typiques. Les habiletés motrices sont associées au développement du langage et aux compétences de communication sociale (Meltzoff et Moore, 1977 ; 1997).

Plus récemment, Toth et al. (2006) établissent que chez les enfants autistes l'attention conjointe et l'imitation immédiate sont en lien direct et constituent les bases nécessaires à la mise en place de la communication. En 1991, Rogers et Pennington avancent l'hypothèse selon laquelle les problèmes d'imitation dans l'autisme peuvent jouer un rôle essentiel dans le développement des anomalies sociales et des difficultés de communication. Par la suite plusieurs études ont démontré que le déficit précoce en imitation interfère dans le développement de l'attention conjointe, la réciprocité sociale et la théorie de l'esprit (Dawson, 1991 ; Meltzoff, 1999 ; Meltzoff, 2005 ; Meltzoff et Gopnik, 1993).

Les difficultés de perception et d'attention conjointe des enfants autistes pourraient empêcher ou gêner la construction et la mise en œuvre d'aptitudes cognitives plus élaborées et complexes qui sont considérées comme nécessaires au développement personnel et social de l'être humain (Gattegno et al., 1999).

Les premiers travaux menés sur la perception des sujets autistes en 1968 (Ornitz et Ritvo, 1968), s'appuient sur le fait que certaines informations perceptives, comme la voix, ne paraissent pas traitées, puisqu'elles ne suscitent parfois aucune réaction. En revanche, d'autres informations comme les bruits environnementaux ou les objets en mouvement paraissent traitées de manière anormalement élevée. En 1987, l'hypothèse d'un traitement perceptif

Mots clés : perception, imitation, interaction sociale, attention conjointe, autisme

¹ C.R.A. PACA (Centre de Ressources Autisme de la Région PACA), Hôpital Sainte Marguerite, 270 bd Sainte Marguerite, 13009 Marseille, AnneMarie.Bartolini@mail.ap-hm.fr

Communications affichées

élémentaire normal (Frith et Baron Cohen) est étudiée dans la mesure où les personnes autistes sont capables de reproduire de l'information sonore par écholalie et de l'information visuelle par dessin en trois dimensions (notamment chez certains autistes savants). Depuis 2003, on évoque un « surfonctionnement » généralisé de la perception de « bas niveau » (Brian et al., 2003). Les personnes autistes auraient une capacité anormalement élevée à extraire et à distinguer les paramètres psychophysiques de l'environnement.

Problématique

L'ensemble de ces études nous amène à réfléchir sur les corrélations entre l'imitation, la perception et la communication chez les jeunes enfants autistes.

Une altération de l'imitation chez les enfants autistes est observée. Peut-elle être considérée comme étroitement liée aux altérations de certaines fonctions de la communication sociale précoce ? Dans quelle mesure pouvons-nous comprendre ce lien de corrélation entre ces deux domaines de développement ?

Dans une analyse similaire, s'il existe une corrélation entre des troubles perceptifs et des troubles de la communication, pouvons-nous discuter l'implication des troubles perceptifs dans le développement altéré de la communication chez les enfants autistes ?

Méthode

Sujets : 22 enfants autistes de « bas niveau » selon les critères de l'ADI-R (Autistic Diagnosis Interview-Revised) (Le Couteur et al., 1989) et du DSM-IV-TR (American Psychiatric Association, 2000) ont participé à cette étude. L'âge chronologique des enfants autistes s'étend de 25 à 66 mois, l'âge moyen du groupe est de 45 mois.

Matériel : Le groupe a été évalué sur le plan cognitif à l'aide du P.E.P. – R (Psycho- Educative Profile Revised) (Schopler, 1990).

Ce test évalue les capacités actuelles et les capacités en émergence dans les sept domaines suivants : l'imitation, la perception, la motricité fine, la motricité globale, la coordination oculo-manielle, la performance cognitive et la cognition verbale.

Cet outil peut être appliqué aux enfants âgés de six mois à sept ans. Il détermine un âge de développement dans chacun des domaines évalués.

Dans le cadre de notre recherche, seules les échelles d'imitation et de perception ont été utilisées. L'évaluation porte sur : l'imitation vocale, l'imitation avec des objets, l'imitation d'un jeu et l'imitation des mouvements du corps. Nous nous sommes intéressés à l'imitation dirigée et immédiate car elle fait particulièrement appel aux compétences en interaction sociale et en attention conjointe, fonctions essentielles à la communication.

Dans le domaine de la perception, nous avons sollicité les modalités auditive et visuelle.

Afin d'évaluer les fonctions de communication, nous avons utilisé l'E.C.S.P. (l'Echelle de la Communication Sociale et Précoce) (Guidetti et Tourette, 1992), qui est issue de l'échelle américaine non standardisée l'E.S.C.S. (Seibert et Hogan, 1982).

L'E.C.S.P. est applicable au jeune enfant tout venant âgé de 6 à 30 mois et à des enfants présentant différents retards de développement. Cette version française comprend 27 situations de communication standardisées, et permet une évaluation de trois fonctions du développement socio-communicatif : l'interaction sociale, l'attention conjointe et la régulation du comportement. Dans chacune de ces dimensions, l'enfant peut jouer trois rôles différents et complémentaires : il peut initier l'interaction, y répondre ou la maintenir. Pour les besoins de notre étude, nous avons utilisé deux de ces échelles. Cet outil permet de déterminer pour chaque enfant un âge de communication global, et un âge dans chacun des domaines, notamment l'interaction sociale et l'attention conjointe.

Résultats

Les analyses comparatives :

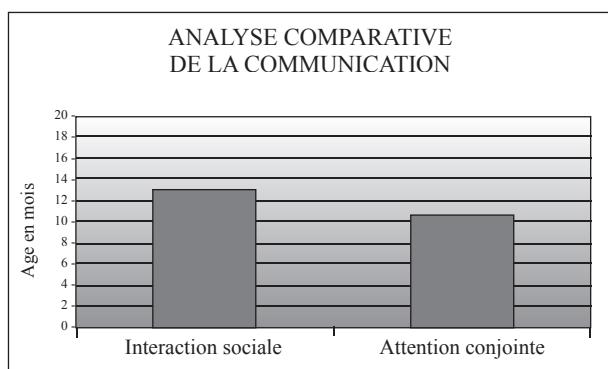


Figure 1

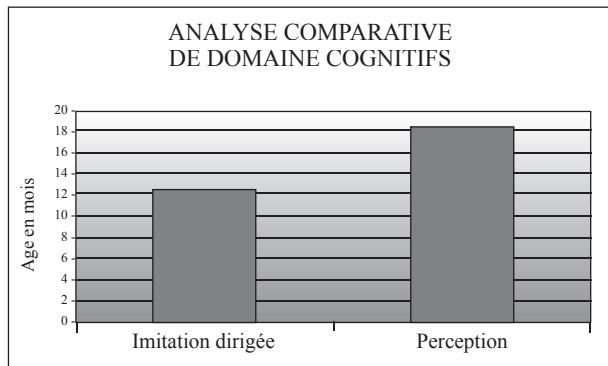


Figure 2

L'analyse comparative dans le domaine de la communication démontre que l'attention conjointe est plus altérée ($p < 0.01$) que l'interaction sociale chez les enfants autistes.

Dans le domaine du développement cognitif les résultats indiquent que l'imitation ($p < 0.05$) est le domaine le plus en retard comparé à la perception visuelle et auditive.

Communications affichées

Si l'on compare l'interaction sociale et l'imitation on ne trouve pas de différence significative. Au niveau de l'attention conjointe, on ne constate pas non plus de différence significative avec l'imitation. Par conséquent, on peut déduire que l'attention conjointe et l'interaction sociale se développent chez l'enfant autiste de manière homogène avec le domaine de l'imitation.

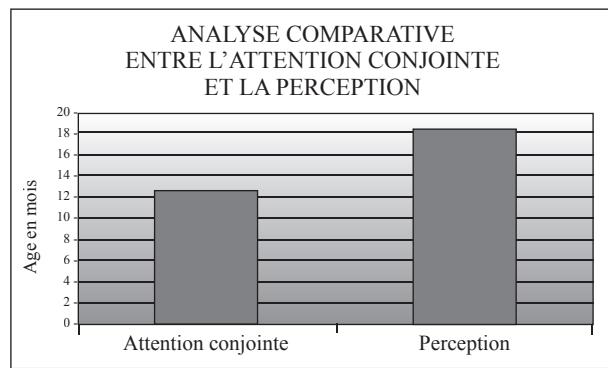


Figure 3

Par contre il y a une différence significative entre attention conjointe et perception ($p < .01$). En effet les capacités perceptives sont plus développées que les capacités d'attention conjointe.

Les analyses de corrélations :

L'analyse des corrélations a été menée avec le test de Spearman.

* L'étude des relations démontre une corrélation positive entre l'imitation et l'interaction sociale ($\text{Rho} = .609$, $p < 0.01$). Il y a également une corrélation positive entre l'imitation et l'attention conjointe ($\text{Rho} = .514$, $p < 0.05$)

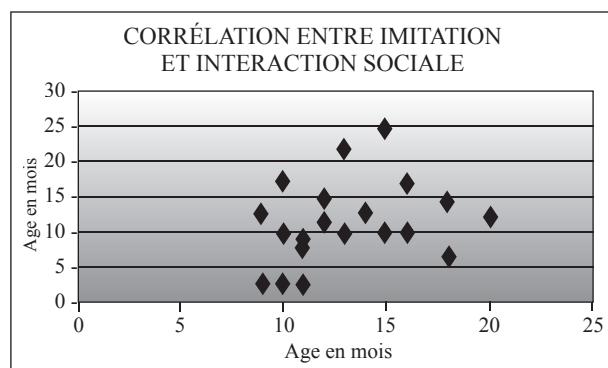


Figure 4

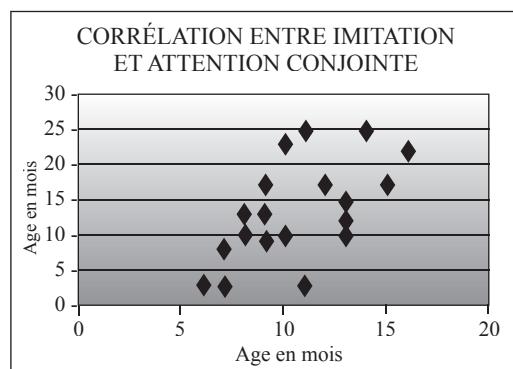


Figure 5

Ces résultats confirment qu'il existe une relation entre les compétences d'imitation et les compétences de communication sociale précoce.

* Les résultats entre la perception et la communication, font état d'une corrélation positive entre la perception et l'interaction sociale ($\text{Rho} = .655$ $p < 0.01$), tout comme une corrélation positive entre la perception et l'attention conjointe ($\text{Rho} = .609$ $p < 0.01$).

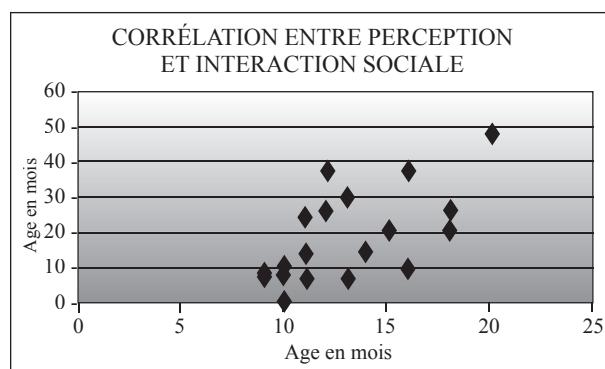


Figure 6

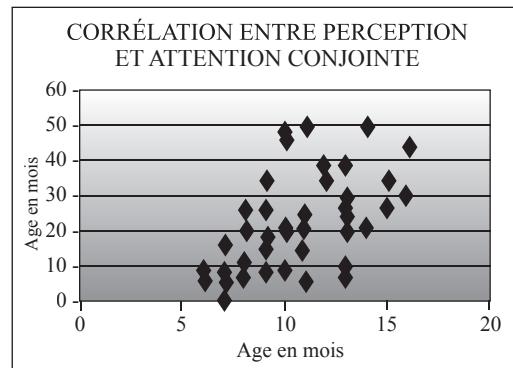


Figure 7

Discussion

Les études comparatives montrent une altération des capacités imitatives, des compétences perceptives et des habiletés de communication. L'absence de différence significative entre les niveaux d'imitation et les niveaux attention conjointe/d'interaction sociale rend compte d'un rythme de développement homogène entre ces domaines.

Les corrélations retrouvées entre imitation et attention conjointe renvoient à l'idée qu'il existe un lien de dépendance entre le fait de reproduire une séquence sur un objet (ce qui est testé dans le P.E.P.) et le fait de partager conjointement son attention avec un partenaire sur ce même objet. Dans la mesure où les tâches d'imitation dirigée du P.E.P.-R (Schopler et al., 1990) impliquent que l'enfant porte attention à la fois à l'examinateur (qui démontre) et à l'objet, elles nécessitent un certain niveau d'attention conjointe. Sally Rogers (2003) presuppose que les séquences d'imitation dépendraient des séquences d'attention conjointe. Nos résultats corroborent cette hypothèse.

Communications affichées

En ce qui concerne l'existence d'une corrélation entre l'imitation et l'interaction sociale, elles sont liées au fait que les épreuves d'imitation dirigée du P.E.P.-R, sollicitent une réponse de l'enfant et donc une attention de ce dernier. L'enfant autiste peut porter attention à l'objet mais il ne réalise pas la consigne demandée. Le déficit d'imitation semble davantage être lié à une altération de l'interaction sociale (non perception du partenaire social et de son intention communicative) qu'à un déficit attentionnel exclusif dans la mesure où l'enfant autiste porte attention aux objets et investit l'objet d'une manière autocentré. L'enfant fait davantage attention à l'objet physique qu'à la situation d'imitation. Le déficit d'attention porte uniquement sur le partenaire social et peut s'inscrire dans une difficulté d'appréhension de la situation de communication globale qui nécessite un traitement multimodal.

Par contre la différence significative entre attention conjointe et perception suppose que l'enfant autiste présente des compétences perceptives quantitativement supérieures aux compétences en attention conjointe. Ces résultats sont liés au fait que dans le P.E.P.-R, les modalités perceptives testées portent sur des objets qui réclament un traitement des indices auditifs et visuels (son de cloche, claquettes, bulles). Donc, les enfants de notre étude sont capables de percevoir des capacités physiques de l'environnement plutôt que des indices liés à la communication humaine. Nos résultats renvoient également aux recherches qui démontrent que le traitement des informations physiques se fait au détriment du traitement des aspects globaux (Mottron, 2006) qui existent lors des épisodes d'attention conjointe (modalité auditive, visuelle, gestuelle). Cependant, les corrélations positives révélées entre perception et attention conjointe suggèrent tout de même un lien de dépendance entre les capacités à percevoir des indices physiques et des indices communicationnels (voix humaine pour attirer l'attention, geste de pointage, geste conventionnel) et nous amènent à émettre l'hypothèse que la perception auditivo-visuelle par la médiation de l'objet pourrait constituer un pré-requis au développement de l'attention conjointe et pourrait représenter une étape nécessaire au futur développement communicatif chez les jeunes autistes déficitaires. Notre étude corrobore l'idée que le déficit d'attention conjointe est moins lié à un déficit d'attention, relevant des fonctions exécutives qu'à un traitement perceptif particulier précoce spécifique aux enfants autistes (Mottron, 2006). Par ailleurs, on retrouve chez les adultes des études en IRMf (Belmonte et Yurgelun-Todd., 2003) qui révèlent que la perception et l'attention n'ont pas les mêmes relations chez les personnes autistes et non autistes, avec une possibilité que la perception ait un rôle plus important ou plus autonome chez les personnes autistes.

Conclusion

Il semblerait que les jeunes autistes présentent certains déficits d'imitation, de perception et de communication comme le montre notre étude. Ces altérations seraient à mettre en lien avec un mode de traitement spécifique de l'information dès le début du développement. Nos résultats pourraient se rapprocher de l'hypothèse d'un « surfonctionnement perceptif », mis en évidence chez les personnes autistes adultes (Mottron, 2006). En effet, ce traitement perceptif spécifique à un âge précoce pourrait entraîner une discrimination aiguë de l'environnement et avoir des implications sur la communication sociale. L'attention des enfants autistes pourrait donc porter sur des indices psychophysiques peu pertinents pour le développement de certains domaines de la communication sociale précoce, mais qui représenteraient toutefois une ressource nécessaire à la mise en place de l'attention conjointe chez ces enfants.

Bibliographie

- Adrien, J.L., Barthélémy, C., Boiron, Dansart, P., Sauvage, D., Lelord, G. (1991) *Psychopathologie du développement de la cognition et de la communication d'enfants autistes et retardés mentaux*. In G. Loas, P. Boyer, B. Samuel-Lajeunesse. *Psychopathologie cognitive*. Masson, Paris, 111-23.
- Adrien, J.L. (1996). Autisme du jeune enfant. Développement psychologique et régulation de l'activité. Expansion scientifique Française/Elsevier.
- American Psychiatric Association (2000) *Diagnostic and Statistical Manual of Mental disorders, 4^{eme} edition, Text revision (DSM -IV-TR)*. Washington, DC : American Psychiatric Association.
- Aussilloux, C., Brun, V., Bagdadli, A. (2004). *Autisme et communication*. Paris : Masson. Coll. Rencontres en rééducation..
- Bates, E., Benigni, L., Bretherton, I., Camaioni, L. et Volterra, V. (1979). *The emergence of symbols : cognition and communication in infancy*. New York : Academic Press.
- Belmonte, M. K., Yurgelun-Todd, D.A. (2003) Functional anatomy of impaired selective attention and compensatory processing in autism. *Brain Research. Cognitive Brain Research*, 17 (3), 651-664.
- Brian, J.A., Tipper, S.P., Weaver, B. et Bryson, S.E. (2003). Inhibitory mechanisms in autism spectrum disorders: typical selective inhibition of location versus facilitated perceptual processing. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44 (4), 552-560.
- Dawson, G. (1991). A psychobiological perspective on the early socioemotional development of children with autism. In Toth, S., et Cicchetti, D. *Rochester symposium on developmental psychopathology* (vol. 3, pp. 207-234). Mahwah, NJ: Erlbaum.
- Frith, U. et Baron Cohen, S. (1987). Perception in autistic children. In D.J. Cohen et A.M. Donellan (Eds.), *Handbook of autism and pervasive developmental disorders* (pp 85-102). New York : John Wiley and Sons.
- Gattegno, M.P., Ionescu, S., Malvy, J., Adrien, J.L. (1999). Étude préliminaire de la recherche d'un lien spécifique entre les troubles de l'attention conjointe et de la théorie de l'esprit dans l'autisme de l'enfant. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant (A.N.A.E.)*, 52, 41-48.

Communications affichées

Guidetti, M., Tourette, C. (1993). *Manuel d'évaluation de la communication sociale précoce*. Paris : EAP.

Le Couteur, A., Rutter, M., Lord, C., Rios, P., Robertson, S., Holdgrafer, M., McLennan, J.D. (1989). Autism Diagnostic Interview : A semi-structured interview for parents and caregivers of autistic persons. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 19, 363-387.

Meltzoff, A.N. et Moore, M.K. (1977). Imitation of facial and manual gestures by human neonates. *Science*, 198, 75-78

Meltzoff, A.N. et Gopnik, A. (1993). The role of imitation in understanding persons and developing a theory of mind. In Baron-Cohen, S., Tager-Flusberg, H., et Cohen, D. J.(Eds). *Understanding other minds : perspectives from autism*, pp. 335-366. Oxford, England : Oxford University Press.

Meltzoff, A.N. et Moore, M.K. (1997). Explaining facial imitation : A Theoretical model. *Early Development and Parenting*, 6, 179-192.

Meltzoff, A.N. (1999). Origins of theory of mind, cognition, and communication. *Journal of communication Disorders*, 32, 251-269.

Meltzoff, A.N. (2005). Imitation and other minds : the "like me" hypothesis. In Hurley, S et Chater, N. *Perspectives on imitation : From Cognitive neuroscience to social science*, pp 55-77. Cambridge : MIT Press.

Mottron, L. (2006). *L'autisme : une autre intelligence*. Mardaga. Belgique.

Nadel, J. et Rogé, B. (1998) Autisme : L'Option biologique 1. Recherche, Psychologie française, tome 43 n° 2, Presses Universitaires de Grenoble, p. 111-195. Autisme : L'Option biologique 2. Prise en charge, *Psychologie française*, tome 43 n° 3, Presses Universitaires de Grenoble, p. 199-273.

Ornitz, E.M. et Ritvo, E.R. (1968). Perceptual inconstancy in early infantile autism. The syndrome of early infant autism and its variants including certain cases of childhood schizophrenia. *Archives of General Psychiatry*, 32 (7), 1081-1105.

Receveur, C., Lenoir, P., Desombre, H., Roux, S., Barthélémy, C., Malvy, J. (2005). Interaction and imitation deficits from infancy to 4 years of age in children with autism: A pilot study based on videotapes. *Autism*, vol. 9, no1, pp. 69-82.

Rogé, B. (2003). *L'autisme, comprendre et agir*. Dunod. Paris.

Rogers, S. J. et Pennington, B. F. (1991). A theoretical approach to the deficits in infantile autism. *Developmental Psychopathology*, 3, 137-162.

Rogers, S. J., Hepburn, S., Stackhouse, T., Wehner, E. (2003). Imitation performances in toddlers with autism and those with other developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44:5, pp 763-781.

Schopler E., Reichler R.J., Bashford A. et coll. (1990). *The Psychoeducational Profile Revised (PEP-R)*. Austin, Texas: Pro-ed.

Seibert, J. M. et Hogan, A. E. (1982). *Procedures manual for early social communication scales (ESCS)*. FL : Mailman Center for Child Development, University of Miami.-Ed.

Toth, K., Munson, J., Meltzoff, A. N., Dawson, G. (2006). Early predictors of communication development in young children with autism spectrum disorder : joint attention, imitation, and toy play. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 993-1005.



Etudes auprès de personnes avec un autisme de haut niveau ou un syndrome d'Asperger



Vers un diagnostic différentiel entre des enfants atteints du syndrome d'Asperger et des enfants autistes de haut niveau via l'approximation sémantique verbale

Juliette Elie^{1,2}, Karine Duvigneau² et Bernadette Rogé¹

La frontière entre le syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau est souvent difficile à déterminer. A-t-on affaire à un trouble ou deux distincts ? Quelles sont les différences entre ces deux types d'autisme ? Voici les questions qui sont régulièrement posées aux professionnels lors de formations ou de conférences et que se posent les cliniciens eux-mêmes dans l'établissement de leur diagnostic. La raison de cette confusion pourrait être plus ou moins imputée à la littérature où l'on peut trouver en fait deux types d'écoles, l'une distinguant

clairement les deux troubles et l'autre regroupant ces deux derniers sous des descriptions communes. Alors comment ne pas s'y perdre ? En effet, le syndrome

Mots clés : lexique verbal, approximations sémantiques, syndrome d'Asperger, autisme de haut niveau, diagnostic différentiel

d'Asperger et l'autisme de haut niveau présentent des tableaux cliniques très proches, pourtant des classifications internationales, comme le DSM-IV et la CIM 10, les distinguent et les définissent dans deux catégories distinctes.

Nous tenterons donc, ici, d'éclaircir le mieux possible « ce flou » en présentant d'abord quelles sont les caracté-

ristiques qui sont associées aux deux troubles puis quelles sont leurs spécificités. Nous tenterons ensuite d'expliquer pourquoi on peut bel et bien parler de deux atteintes et non d'une seule, à travers l'étude du langage, et plus précisément de l'approximation sémantique verbale.

Les points communs et les spécificités entre syndrome d'Asperger (SA) et autisme de haut niveau (AHN)

Rapprochement entre le syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau

Bien que le SA soit placé dans un groupe distinct, il présente le même type de profil que l'AHN.

Les personnes atteintes du SA et celles atteintes d'AHN sont toutes considérées comme des « autistes doués ou intelligents ». Ce sont des individus d'intelligence normale ou même supérieure à la moyenne, on estime que leur quotient intellectuel est égal ou supérieur à 70. Il est d'ailleurs à signaler que ces deux troubles sont, à l'heure actuelle, fréquemment regroupés sous le nom de « TEDSDI » qui correspond aux Troubles Envahissants du Développement Sans Déficience Intellectuelle (Mottron, 2004).

¹Laboratoire OCTOGONE Equipe CERPP (Centre d'Etude et de Recherche en PsychoPathologie) Université Toulouse le Mirail

²Laboratoire Cognition, Langues, Langages et Ergonomie (CLLE), Equipe ERSS (Equipe de Recherche en Syntaxe et Sémantique), UMR 5263 du CNRS et Université Toulouse le Mirail

elie@univ-tlse2.fr

Communications affichées

Ils montrent des équivalences au niveau des anomalies du langage parlé comme les rituels verbaux, les énoncés stéréotypés ou les questions inappropriées, par contre les autres aspects du langage comme l'écholalie ou la reprise du pronom sont moins apparents dans le groupe du SA.

Tony Attwood (2003) évoque une autre raison qui pourrait pousser à rassembler le SA et l'AHN sous une seule dénomination :

« *le terme d'AHN est utilisé depuis un certain temps dans les pays anglo-saxons et reste le diagnostic préféré de certains praticiens. Il y a plusieurs raisons à cela, en particulier la pratique des organismes de soins publics et le défaut d'information et d'expérience sur le SA. Quelques organisations distribuent aisément des fonds pour les enfants qualifiés d'autistes, alors que le SA n'a pas encore été retenu comme un diagnostic justifiant une aide financière. Ainsi, les praticiens hésiteront à utiliser un terme qui peut empêcher ou retarder l'accès aux services d'aide. Une autre raison est la rareté de la documentation et de la pratique hospitalière quant au diagnostic, ainsi que le conservatisme de certains. Ainsi, un enfant peut recevoir un diagnostic d'AHN dans un hôpital et celui du SA dans un autre.* » (p. 117)

Les spécificités du syndrome d'Asperger et de l'autisme de haut niveau

Malgré la confusion faite entre les deux, il existe des caractéristiques propres aux enfants atteints du SA et propres à ceux atteints de l'AHN, que l'on trouve par l'évaluation de la communication, du langage et de l'évolution à long terme. De nombreuses études ont tenté d'établir une distinction.

Lors du colloque sur l'autisme en juin 2003 à Paris, Iglozzi, Barberi, Tancredi, Parrini et Floriani (2003) ont fait un compte rendu de leur étude « Quelles données cliniques permettent-elles de différencier les sujets autistes de haut niveau des sujets avec Syndrome d'Asperger ? Une tentative d'aller au-delà des critères diagnostiques ».

Il en ressort que les enfants atteints de troubles autistiques (TA) dont les autistes de haut niveau font partie ont montré un QI Verbal et un QI Total significativement plus bas par rapport aux enfants avec SA. Les chercheurs ont également trouvé des différences statistiquement significatives entre les deux groupes dans certains sub-tests verbaux (les scores étaient plus bas dans le groupe AHN).

Le groupe AHN « *montrait aussi une compromission plus importante dans le domaine social (jeu d'imitation avec les enfants du même âge ; offrir consolation ; réciprocité socio-émotionnelle), par rapport au groupe SA* » (Iglozzi et al., 2003).

Les conclusions de cette étude montrent que la différence dans le développement du langage semble être le critère le plus pertinent pour distinguer le SA de l'AHN, c'est

également l'avis de Ghaziuddin et Gerstein (1996) qui suggèrent que le style pédant du langage propre au SA est le critère de différenciation du SA et de l'AHN. En effet, dans leur article ils étudient un groupe diagnostiqué AHN et un groupe diagnostiqué SA, et de nettes différences s'observent entre les deux groupes grâce au score respectif total de leur « parlé pédant ». Il s'avère que le groupe SA a un score plus élevé que celui AHN. Le QI Verbal est également plus haut dans le SA que dans l'AHN.

Ils concluent que « *les différences significatives sont ainsi trouvées entre les patients avec SA et AHN dans leur score total de parlé pédant, sachant que le score du groupe SA est plus élevé que celui du groupe AHN* » (Ghaziuddin et Gerstein, 1996)³.

Ainsi, les enfants Asperger ne montrent pas de retard dans l'acquisition du langage, celui-ci se révélant être de très bonne qualité, très précis et même pédant, fait constaté dans de nombreux ouvrages (Asperger, 1944 ; Atwood, 2003 ; Frith, 1989 ; Ghaziuddin et Gerstein, 1996 ; Rogé, 1999, 2003 ; Wing, 1981).

Les enfants autistes de haut niveau se distinguent donc des enfants Asperger, essentiellement par une différenciation dans le traitement du langage, le SA montrant une grande rigidité lexicale contrairement à l'AHN.

Ce travail a été soutenu par les projets :

- « *Acquisition et structuration du Lexique* » - Programme Ecole et Cognitique (Gaume, Duvignau 2001)
- « *Architecture structurelle et fonctionnelle du lexique verbal* » - Programme « ACI Jeunes Chercheurs » (Duvignau, 2004)

Compréhension et production du non littéral : le cas des approximations sémantiques verbales

En prenant en compte la rigidité cognitive et lexicale propre aux enfants Asperger, nous nous sommes intéressés à la production d'un type de langage particulier : le non-littéral, dont on sait que la compréhension fait défaut chez ces sujets (Juhel, 2003 ; Atwood, 2003), et plus précisément le phénomène de la métaphore verbale.

Le langage non-littéral

• *La compréhension*

L'interprétation littérale d'énoncés de type non-littéral est effectivement reconnu chez les enfants atteints du SA et les exemples ne manquent pas, on trouve notamment le fameux « Peux-tu me passer le sel ? » avec pour réponse « oui » (Frith, 1989). Cette question est effectivement posée dans le but d'obtenir le sel, et non de l'information (à savoir le fait de déterminer si l'interlocuteur est ou non capable de passer le sel). Pour comprendre le but de la

³ Traduction du texte original : « *Significant differences were also found between patients with AS and HFA in their total pedantic speech scores, with the AS group scoring higher than the HFA group.* »

Communications affichées

question, il faut faire appel à la pragmatique plutôt qu'à la syntaxe ou à la sémantique. Or les enfants Asperger semblent ne pas en être capables. La compréhension de phrases ironiques, par exemple « *C'est intelligent !* » (Juhel, 2003, p. 236), est également problématique pour ces personnes tout comme les expressions figées, telle que « *donner sa langue au chat* ».

On peut donc constater que cette question de la compréhension d'énoncés non littéraux chez des personnes atteintes du Syndrome d'Asperger ou d'autisme de haut niveau a donc été souvent documentée. Pourtant un manque persiste en ce qui concerne la compréhension de la métaphore, en effet, la littérature se limite à la prise en compte de la métaphore nominale (sous la forme d'expression figée le plus souvent) qui reste, elle-même, peu développée. Pour la métaphore verbale, les travaux sont inexistants.

• *La production*

Lorsque l'on s'intéresse alors à la production de ce type d'énoncés, on ne peut que remarquer le manque important de travaux sur ce sujet et plus particulièrement pour la production de métaphores verbales. La littérature se contente bien souvent de dire, de manière générale, qu'il n'existe pas de retard significatif dans le domaine du langage. Nous souhaitons donc nous pencher un peu plus sur cette question en étudiant la production d'un type d'énoncés particulier, les approximations sémantiques verbales.

Chez les enfants sans troubles

Avant tout et afin de pouvoir comparer, il nous faut d'abord regarder ce qui se passe chez les enfants sans troubles.

Il a été constaté, chez l'enfant typique, une importante production d'énoncés d'allure métaphorique chez le jeune enfant (à partir de 2 ans) de type nominal – l'enfant dira « ballon » pour désigner l'objet /lune/ par exemple

(Gardner et Winner 1979 ; Bredart et Rondal 1982 ; Clark 1993, 2003 ; Fourment-Aptekman 1994, 1996 ; Lagarano 1997) – mais aussi à pivot verbal – l'enfant dira « je déshabille l'orange » pour dénommer l'action /éplucher une orange/ (Duvignau 2002, 2003). En ce qui concerne ce dernier type d'énoncé, appelés « approximations sémantiques » par Duvignau, cet auteur montre qu'ils révèlent un mode de structuration du lexique des verbes par proximité sémantique ou co-hyponymie inter-domaines et mettent en œuvre une souplesse cognitive qui consiste à relier deux éléments relevant de domaines distincts : par exemple, dire « déshabiller » pour l'action /éplucher une orange/ (Duvignau, 2002, 2003).

Approximations sémantiques

intra vs extra-domaines

Ces approximations sémantiques manifestent deux types de flexibilité (Duvignau, 2002) :

- l'approximation sémantique verbale ***intra-domaine*** dans laquelle le caractère approximatif de l'énoncé est lié à une non-correspondance avec l'action dénommée.

Dans cette catégorie, le caractère approximatif du verbe provient uniquement d'une non correspondance entre le verbe utilisé et la réalité qu'il désigne. Il s'agit des cas où l'utilisation de la forme verbale ne provoque pas de tension sémantique au sein de l'énoncé mais désigne un mode de réalisation d'une action qui ne correspond pas spécifiquement à l'action réalisée.

Exemples :

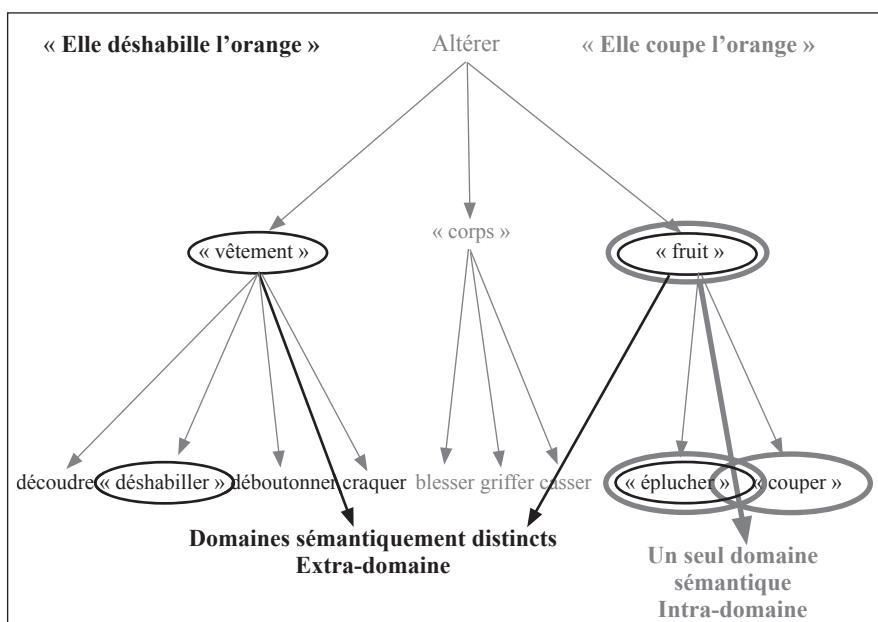
- « Clara elle **secoue** la soupe » / *remuant la soupe avec une cuillère* - 2 ans
- « Je m'**attache** à la rampe » / *l'enfant se tient à la rampe de l'escalier* - 2; 9 ans
- « La dame **coupe** l'orange » / *une dame épluche une orange* - 3,5 ans

- l'approximation sémantique verbale ***extra-domaine*** dans laquelle le caractère approximatif de l'énoncé se fonde sur une tension sémantique au niveau des termes de la langue.

Dans cette catégorie, le verbe utilisé par le locuteur renvoie à un domaine sémantique différent de celui dont relève l'élément avec lequel il est combiné. De ce fait le caractère approximatif du verbe est repérable indépendamment du contexte d'énonciation, la détection de l'approximation intervient au niveau linguistique.

Exemples :

- « **Déshabilles** la pomme de terre ? » / *sa mère épliche une pomme de terre* - 2 ans.
- « Tu **peignes** la terre ? » / *sa mère ratisse le jardin* - 2,6 ans.



Communications affichées

« La voiture, elle **dégouline** » / *voiture qui descend une pente* - 2,8 ans.

On peut tenter de représenter ces notions par le schéma page 114 (Elie, 2008).

Chez les enfants atteints du syndrome d'Asperger

Concernant les enfants Asperger, dans le cadre d'un projet financé par le Ministère de la Recherche (ACI jeunes chercheurs 2004), nous avons posé un amoindrissement voire une absence de production de ce type d'énoncé, du fait de la rigidité centrale qui les caractérise. Les enfants autistes de haut niveau, quant à eux, ont-ils le même profil ou se distinguent-ils par une plus grande flexibilité lexicale (Duvignau, 2002 ; Duvignau et al., 2005 ; Elie, Duvignau et Rogé, 2005 ; Duvignau, Rogé, Abart et Durand, 2006) ?

C'est ce que nous avons cherché à savoir en mettant en place un protocole expérimental développé par Duvignau et Gaume (Duvignau, Gaume, Nespolous, 2004 ; Duvignau, Gardes-Tamine, Gaume, 2005 ; Duvignau et al., 2007) qui permet de tester la production d'approximations sémantiques verbales en tâche de dénomination et de reformulation d'action.

Nous ne présenterons ici que la tâche de dénomination d'action ainsi que les résultats qui y sont associés.

Description du protocole expérimental.

Ce protocole expérimental est constitué de 17 vidéos réalisées dans le cadre d'un projet Ecole et Cognitique (Gaume, Duvignau 2001). Ces films présentent des actions qui renvoient à trois classes sémantiques répertoriées dans le tableau suivant :

/DETERIORER/	/ENLEVER/	/SEPARER/
1- faire éclater un ballon	6- peler une carotte avec un éplucheur	11- scier une planche en bois
2- froisser une feuille de papier	7- éplucher une orange avec les mains	12- émietter du pain avec ses mains
3- casser un verre avec un marteau	8- enlever l'écorce d'une bûche	13- couper un pain avec un couteau
4- écraser une tomate avec la main	9- déshabiller un poupon	14- couper un pain avec ses mains
5- déchirer un journal	10- démonter une structure en legos	15- hacher du persil avec un couteau

Ces vidéos sont utilisées dans les tâches suivantes :

- *Phase explicative* : « On va voir des petits films où une dame fait quelque chose. Quand elle aura fini je te demanderai : « Qu'est-ce qu'elle a fait la dame ? ».
- *Phase d'entraînement* :
 - Passation sur 2 films
 - Consignes au moment où l'action est terminée et quand son résultat est visible : tâche de déno-

mination d'action : « Qu'est-ce qu'elle a fait la dame ? »

- *Phase expérimentale* :

- Passation sur les 15 films d'actions dans un ordre aléatoire pour chacun des participants.
- Consignes au moment où l'action est terminée et quand son résultat est visible : tâche de dénomination d'action : « Qu'est ce qu'elle a fait la dame ? »
- Phase de distraction entre les films afin d'éviter les perséverations.

Premiers résultats

Les premières expérimentations ont portés sur les populations suivantes :

- 4 garçons de 44, 45, 50 et 58 mois diagnostiqués Asperger (SA).
- 6 garçons de 44, 45, 46 (x2), 50 et 58 mois diagnostiqués Autistes de Haut Niveau (AHN).
- 25 enfants sans troubles appariés en sexe et en âge aux sujets Asperger et Autistes de Haut Niveau.
- 40 adultes sans troubles dont l'âge est compris entre 30 et 40 ans.

A l'issue de la tâche de dénomination d'action proposée, nous avons obtenu des premiers résultats (présentés dans le tableau ci-dessous) qui établissent des performances différentes en termes d'approximations sémantiques intra-domaines et extra-domaines :

Population	Approximations sémantiques Intra-domaines	Approximations sémantiques Extra-domaines
1 enfant diagnostiqué AS (44 mois)	pas d'occurrence	pas d'occurrence
1 enfant diagnostiqué AS (45 mois)	1 occurrence	pas d'occurrence
1 enfant diagnostiqué AS (50 mois)	pas d'occurrence	pas d'occurrence
1 enfant diagnostiqué AS (58 mois)	1 occurrence	pas d'occurrence
1 enfant diagnostiqué AHN (44 mois)	5 occurrences	2 occurrences
1 enfant diagnostiqué AHN (45 mois)	3 occurrences	2 occurrences
1 enfant diagnostiqué AHN (46 mois)	3 occurrences	2 occurrences
1 enfant diagnostiqué AHN (46 mois)	4 occurrences	3 occurrences

Communications affichées

Population	Approximations sémantiques Intra-domaines	Approximations sémantiques Extra-domaines
	17 dénominations d'actions (du type : « couper l'orange » pour film = [Eplucher une orange])	17 dénominations d'actions (du type : « déshabiller l'orange » pour film = [Eplucher une orange])
1 enfant diagnostiquée AHN (50 mois)	3 occurrences	2 occurrences
1 enfant diagnostiquée AHN (58 mois)	2 occurrences	2 occurrences
5 enfants sans troubles (44 mois)	moyenne : 3.4 occurrences (min: 3, max: 4)	moyenne : 2.6, occurrences, (min: 2, max: 3)
5 enfants sans troubles (45 mois)	moyenne : 3.4 occurrences (min: 3, max: 4)	moyenne : 2.4, occurrences, (min: 2, max: 3)
5 enfants sans troubles (46 mois)	moyenne : 3.2 occurrences (min: 2, max: 4)	moyenne : 2.4, occurrences, (min: 2, max: 3)
5 enfants sans troubles (50 mois)	moyenne : 2.6 occurrences (min: 2, max: 4)	moyenne : 1.8, occurrences, (min: 1, max: 2)
5 enfants sans troubles (58 mois)	moyenne : 2.4 occurrences (min: 2, max: 3)	moyenne : 1.8, occurrences, (min: 1, max: 2)
40 adultes sans troubles (30-40 ans)	moyenne : 0.05 occurrence (min: 0, max: 1)	moyenne : 0 occurrence, (min: 0, max: 0)

Conclusions

Nous pouvons ainsi constater que les enfants AHN ont une production plus importante d'approximations intra-domaines par rapport aux Asperger et même par rapport aux sujets normaux. Ce résultat pourrait signifier que les AHN auraient un traitement des énoncés d'allure métaphorique différent de celui des Asperger, ils n'auraient donc pas une aussi grande rigidité que les enfants atteints du SA, ce qui leur permettraient de passer d'un domaine sémantique à un autre sans problème, contrairement aux Asperger. Cette différence de production pourrait se révéler être une caractéristique importante pour permettre de différencier les deux populations qui, rappelons-le, sont souvent définies de la même façon.

Ces résultats encouragent à approfondir l'étude du traitement de l'approximation sémantique chez les sujets Asperger en vue d'un dépistage précoce et d'un diagnostic différentiel avec l'autisme de haut niveau (Duvignau, Rogé et Elie, en préparation).

Ces résultats soulignent que :

- 1) les enfants diagnostiqués Asperger, comme les adultes sans troubles, ne produisent aucune approximation sémantique inter-domaine. Deux sujets Asperger produisent une seule approximation sémantique intra-domaine.
- 2) les enfants diagnostiqués Autiste de Haut Niveau présentent une production importante d'approximations intra-domaines et extra-domaines.

Bibliographie

- Attwood, T. (2003). *Le Syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau*. Dunod, Paris (titre original : Asperger's syndrome, a guide for parents and professionals, 1999, Publishers, London)
- Brédart S. et Rondal J-A. (1982). L'analyse du langage chez l'enfant : les activités métalinguistiques, *Psychologie et Sciences Humaines*, Editeur Pierre Mardaga, Bruxelles.
- Clark, E.V. (1993). *The lexicon in acquisition*. Cambridge Studies in Linguistics.
- Clark, E.V. (2003). *First language acquisition*. Cambridge University Press..
- Duvignau, K. (2002). *La métaphore, berceau et enfant de la langue. La métaphore verbale comme approximation sémantique par analogie dans les textes scientifiques et les productions enfantines (2-4 ans)*, Thèse Sciences du Langage, Université Toulouse Le-Mirail, Novembre 2002.
- Duvignau, K. et Gaume, B. (2003). Métaphore verbale et approximation, in *Regards croisés sur l'analogie*, Duvignau, Karine ; Gasquet, Olivier et Gaume, Bruno (Eds). RIA, vol n°5/6, Paris : Hermès Lavoisier, 701-704.
- Duvignau, K., Gardes-Tamine, J., Gaume, B. (2004). Approximations sémantiques enfantines et distance inter-verbales : pour une organisation proxémique du lexique verbal. *Le langage et l'homme*, De Boeck, Belgique, V 39-2, Décembre : 123-141
- Duvignau, K., Gaume, B., Nespoulous, J.-L (2004). Proximité sémantique et stratégies palliatives chez le jeune enfant et l'aphasique, In *Revue Parole*, numéro spécial, J.-L. Nespoulous et J. Virbel (Coord.) : « Handicap langagier et recherches cognitives : apports mutuels », UMH, Belgique, Vol 31-32 : 219-255.
- Duvignau, K., Cathala, C., Devevey, A., Fossard, M., Rogé, B. (2005). Développement normal, Retard de langage, Dysphasie sémantique, Maladie d'Alzheimer et Syndrome d'Asperger : l'approximation sémantique comme compétence fondamentale, *Congrès scientifique international de la Fédération nationale des orthophonistes*, 14 -16 octobre 2005, Toulouse.
- Duvignau, K., Fossard, M., Gaume, B., Pimenta, M.-A. (2005). From early lexical acquisition to the « *disacquisition* » of verbal lexicon: Verbal metaphor as semantic approximation, II Conference on metaphor in language and thought, Universidade Federal Fluminense, 17-20 August 2005, Niteroi, Rio de Janeiro, Brazil.
- Duvignau, K., Rogé, B., Abart, M., Durand, V. (2006). Proximité sémantique inter-verbales et dépistage linguistique précoce du syndrome d'Asperger. In « De la prévention à la prise en charge : Approche développementale et perspective clinique ». *Actes du XXII^{ème} Colloque du Groupe de Recherche Francophone sur le Développement Psychologique de l'Enfant Jeune « De la prévention à la prise en charge : Approche développementale et perspective clinique »*. Université de Picardie, 3 et 4 Juin 2004, Amiens.
- Duvignau, K., Fossard, M., Gaume, B., Pimenta, M.-A., Elie, J. (2007). Semantic approximations and flexibility in the dynamic construction and “deconstruction” of meaning. In In, Moura, H., Nardi, M.I., Vieira, *Linguagem em Discurso*, 2007(2) (To appear)
- Elie, J., Duvignau, K., Rogé, B. (2005). Les énoncés d'allure métaphorique à foyer nominal vs à pivot verbal chez des sujets atteints du syndrome d'Asperger, *Le Bulletin scientifique de l'arapi*, 16, 42-44.
- Elie, J. (à paraître, 2008) « Modalisation et approximations sémantiques entre 2 et 8 ans : pour une dichotomie noms vs verbes », *Acte du colloque CEDILL*, Grenoble.
- Fourment-Aptekman, M.-C. (1994). *La métaphore chez l'enfant : étude des relations entre production et compréhension au cours du développement*, Thèse d'Etat, Université Paris V.
- Fourment-Aptekman, M.-C. (1996). La compréhension des métaphores et des pseudo-métaphores chez des enfants âgés de 4 à 8 ans, *L'Année Psychologique*, n°3 : 443-459.
- Frith, U. (1989). *L'éénigme de l'autisme* (titre original avant traduction : « Autism : Explaining the Enigma » chez Basil Blackwell, Oxford). Paris : Editions Odile Jacob.
- Frith, U. (1991) Translation and annotation of “Autistic Psychopathy” in chilhood by Asperger H. in Frith U. (ed) *Autism and Asperger Syndrome*. Cambridge University Press.
- Gardner, H. et Winner, E. (1979). The child is father to the metaphor, *Psychology today*.
- Ghaziuddin, M. et Gerstein, L. (1996). Pedantic speaking style differentiates Asperger syndrome from High-Functionning Autism, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26: 585-595.
- Juhel, J-C. (2003). *La personne autiste et le syndrome d'Asperger*, Québec : Presses de l'Université Laval.
- Klin, A. (2003). Asperger syndrome: an update. *Revista Brasileira de Psiquiatria*, 25, 103-109.
- Lagarano, M. (1997). Production et compréhension des métaphores chez l'enfant : de la similitude à la métaphore, *Archives de Psychologie*, vol n° 253 : 141-165.
- Mottron, L. (2004). *L'Autisme, une autre intelligence*, Mardaga, Bruxelles.
- Rogé, B. (1999). Autisme et autres troubles graves du développement. In Habimana E., Tousignant, M., Ethier L.S. (Eds) *Manuel de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Approche intégrative*, Morin : 282-315.
- Rogé, B. (2003). *Autisme, comprendre et agir (santé, éducation, insertion)*, Dunod.
- Wing, L. (1981). Asperger's syndrome : a clinical account. *Psychological medicine*, 11:115-129.

Habiletés préservées dans les épreuves des cubes et des figures intriquées chez les Enfants Autistes de Haut Niveau : quel lien avec le style cognitif ?

Fei Chen¹, Pascale Planche², Eric Lemonnier¹, Alain Lazartigues¹

De nombreuses études ont permis de montrer que les sujets autistes sont plus compétents dans le test des figures intriquées (Children's Embedded Figures Test) et le subtest des cubes du WISC que les sujets typiquement développés (Shah et Frith, 1983; Jolliffe et Baron-Cohen, 1997 ; Ropar et Mitchell, 2001; de Jonge et al., 2006). Ces habiletés visuo-spatiales préservées ainsi que les déficits de la communication et de l'interaction sociale chez ces sujets ont été interprétés par une même hypothèse théorique relative au style cognitif (Happé, 1999). Pourtant, dans d'autres études on n'a pas réussi à retrouver cette supériorité du traitement visuo-spatial chez les sujets avec autisme (Kaland et al., 2007). Les observations cliniques montrent aussi une grande hétérogénéité dans cette population.

Mots clés :
autisme de haut niveau, CEFT,
test de cubes de Kohs,
performance visuo-spatiale,
style cognitif

L'étude que nous présentons ici a permis d'explorer les performances visuo-spatiales à l'aide du Test CEFT (Children's Embedded Figures Test) et du Test Samuel (Test de cubes de Kohs, informatisé : Rozencwajg et al., 2002) chez 14 garçons autistes de haut niveau (ou Asperger) et 14 garçons typiquement développés. Les sujets ont été appariés sur l'âge chronologique (de 8 ans à 12 ans) et la performance globale au test des Matrices-couleurs de Raven. Nous n'avons pas inclus de sujets féminins dans cette étude pour deux raisons : d'abord, les filles sont rares dans l'autisme et encore plus rares dans l'autisme de haut niveau ; ensuite, les filles représentent probablement un phénotype différent des garçons dans le domaine de la perception visuo-spatiale.

Notre objectif, dans cette étude, était également d'explorer le domaine de la Dépendance et de l'Indépendance à l'égard du champ (DIC, une théorie du style cognitif proposée initialement par Witkin, 1954), chez les autistes de haut niveau, afin d'identifier éventuellement un style cognitif particulier chez cette population.

Méthodologie de la recherche

Le test des Figures Intriquées - version enfants (CEFT) - que nous avons utilisé a été créé pour étudier la capacité de « déstructuration perceptive ». Les sujets doivent trouver deux figures simples cachées dans deux séries de dessins complexes : soit une figure triangle (comme une tente) dans 11 dessins et une autre figure (semblable à une maison) dans 14 dessins. Cette épreuve comprend donc au total 25 dessins. Les items en couleurs sont présentés sur support papier en respectant l'ordre prescrit par le créateur du test, à savoir : présentation du modèle (figure simple), quelques entraînements avec le modèle (série de discrimination de la figure simple, série de démonstration avec un dessin complexe), série d'essai sans modèle puis la passation du test sans modèle. Après l'entraînement, l'enfant n'est plus autorisé à regarder le modèle. Il obtient un point pour chaque item auquel il a donné une réponse correcte ou qu'il a corrigé spontanément sans se référer au modèle. Si l'enfant insiste pour revoir le modèle avant de donner la bonne réponse, on ne lui accorde aucun point à cet item. Le score maximum est de 25. Nous avons adopté une procédure ouverte sans fixer de limite de temps comme dans le protocole initial (Witkin et al., 1971). Le temps imparti n'est donc pas contraint et dépend de l'efficacité du fonctionnement de l'enfant. Cette manière de procéder invite l'enfant, de manière implicite, à choisir la stratégie qui lui convient. Nous n'avons pas enregistré « le temps de résolution » dans cette étude en raison de la grande sensibilité à l'échec observée dans notre groupe clinique. L'utilisation d'un chronomètre pendant l'épreuve aurait pu déstabiliser et déconcentrer les sujets autistes, ce qui était susceptible de faire chuter leurs performances.

Par rapport à la passation originale proposée par les auteurs du test, nous avons introduit une petite modification pour le modèle « tente ». Au lieu d'évoquer l'idée d'une « tente », nous avons présenté ce modèle simplement comme étant un « triangle ». Nous demandons donc aux sujets de chercher « un triangle identique au modèle présenté, c'est-à-dire de même forme, de même taille et

¹CRA de Bretagne, Service de Pédopsychiatrie, Hôpital de Bohars, BP17, 29820 Bohars

²Département de Psychologie, Faculté des Lettres et des Sciences Humaines, Université de Bretagne Occidentale, 29200 Brest
pierre.fei.chen@gmail.com

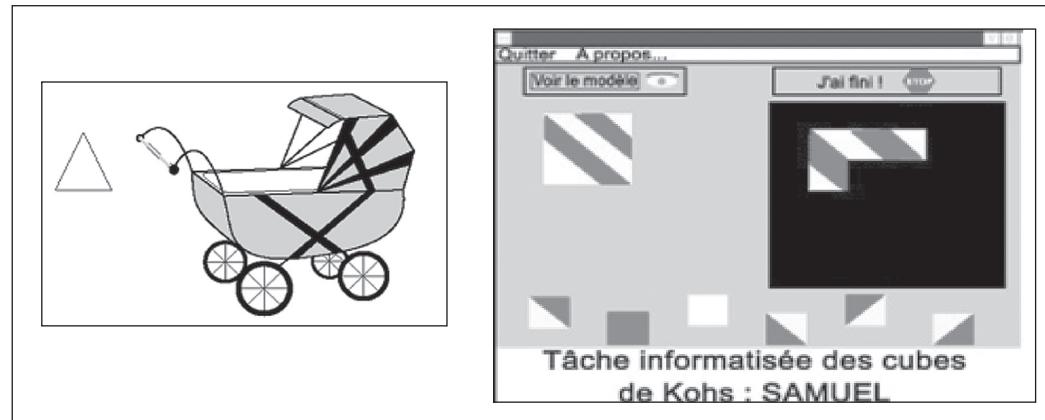


Figure 1 : Un modèle du CEFT (à gauche) et le test Samuel (à droite)

orienté dans le même sens ». Le modèle « maison » a été proposé sans modification. Nous supposons que l'effet sémantique ainsi produit va influencer différemment les sujets cliniques et les sujets témoins dans la recherche de la bonne réponse. En effet, la théorie d'une faible « cohérence centrale » souligne que les sujets autistes sont peu influencés par le sens global.

Samuel (Test de cubes de Kohs, informatisé) est un test informatisé qui permet de déterminer automatiquement les stratégies utilisées pour résoudre la tâche. Ce test consiste à reproduire des figures géométriques, sans signification, à l'aide de carrés colorés. Les carrés sont soit rouge, soit blanc, soit bicolore. Les sujets ont effectué ce test sur un ordinateur portable (Compaq Presario 2806) en respectant les règles suivantes : (1) *les actions se font toutes avec le bouton gauche de la souris* ; (2) *pour voir le modèle, il faut cliquer sur l'icône « voir le modèle » et laisser appuyer tout le temps que l'on souhaite examiner le modèle* ; (3) *pour construire le modèle, il faut utiliser le « cliquer-glisser » : la personne doit cliquer sur un des carrés situés en bas de l'écran, et déplacer la souris sans relâcher le bouton, jusqu'à l'aire de construction (en noir, à droite de l'écran)* ; (4) *quand la personne a fini de reproduire un modèle, il clique sur le bouton « J'ai fini »*. Un nouveau modèle peut être affiché par le bouton « *Voir le modèle* ». Dès que la personne affiche le nouveau modèle, il peut commencer sa construction. Il y a au total 10 modèles à construire dans ce test dont 6 sont composés de 4 carrés, 4 sont composés de 9 carrés. Les données ont été traitées en utilisant des T de Student et des coefficients de corrélation de Pearson.

Résultats

Les analyses des performances au test des figures intriquées (CEFT) montrent qu'il n'y a pas de différence significative entre les deux groupes de sujets. Le groupe clinique a obtenu un score moyen plus élevé dans les items « triangle » (**10 vs 9.5**) et le groupe témoin a obtenu un score plus élevé dans les items « maison » (**10.1 vs 10.9**) mais ces différences ne sont pas statistiquement significatives ($p = 0.151$ et $p = 0.336$). C'est-à-dire que leurs performances dans le CEFT sont comparables, contrairement à ce qui a été décrit dans la plupart des études. Le score total de chaque groupe est aussi similaire (**20.1**

vs **20.4**, $p = 0.762$). Pour le groupe clinique, le taux de réponses correctes est de **90.91%** pour les items « triangle » et de **71.94%** pour les items « maison » ; pour le groupe témoin, le taux de réponses correctes est de **86.37%** pour les items « triangle » et de **77.55%** pour les items « maison ». Les items « maison » semblent être plus difficiles que les items « triangle » pour les deux groupes de sujets ($p = 0.007$ pour le groupe clinique et $p = 0.064$ pour le groupe témoin). La comparaison du taux d'erreurs (ou de non réponse) entre les deux groupes de sujets montre une similarité de taux d'erreurs (ou de non réponse). Cependant, le groupe témoin commet plus d'erreurs (ou de non réponse) que le groupe clinique pour les items 7, 8, 9 et 10 du sub-test « Triangle ». Le groupe clinique réalise plus d'erreurs (ou de non réponse) que le groupe témoin pour les items 7, 8 et 11 du sub-test « Maison ». Ceci montre que notre groupe clinique a été « contaminé » non seulement par la complexité de l'item, mais aussi par le contexte sémantique de l'item qui pourrait éventuellement donner à nos sujets une guidance inadéquate de la forme globale (« Gestalt ») dans la recherche de la cible.

Dans le test Samuel, 9 sujets (64.3%) du groupe clinique ont réussi à finir ce test, alors que dans le groupe témoin, 12 sujets (85.7%) ont réussi à le terminer. Parmi les 5 sujets autistes qui n'ont pas fini ce test, 4 sujets ont refusé de continuer quand ils ont affronté les items les plus difficiles (items de 9 carrés). Un autre sujet a fait une fausse manipulation de souris en raison de sa maladresse psychomotrice. Pour ces raisons, le logiciel n'a fourni aucune donnée pour ces cinq sujets. De plus, nous avons perdu les données d'un autre enfant autiste (réussi) en raison d'un problème technique imprévu. Restent donc finalement 8 sujets autistes pour lesquels il est possible d'analyser les résultats avec Samuel. Les différents indicateurs des paramètres comportementaux sont analysés par le logiciel pour définir les stratégies utilisées par chaque sujet dans chaque item de 9 carrés et leurs stratégies dominantes dans le modèle de 9 carrés : *la fréquence du regard vers le modèle (la fréquence d'affichage du modèle)*, *le temps total du regard vers le modèle (la durée totale de la consultation du modèle)*, *le temps moyen du regard vers le modèle (la moyenne du temps pour chaque consultation du modèle)*, *le temps total de la résolution*, *l'indice de segmentation*, *l'indice de l'anticipation*, *l'or-*

Communications affichées

ordre de placement suivant les lignes ou les colonnes, l'ordre de placement suivant les gestalts (l'ordre de placement tient compte des bonnes formes). Nous avons donc comparé les résultats de ces 8 paires de sujets. Le groupe clinique a mis légèrement plus de temps à effectuer ce test, ce qui est indiqué par certains indices plus importants chez les sujets autistes que chez les sujets témoins, que ce soit dans les modèles de 4 carrés ou dans les modèles de 9 carrés (le temps moyen du regard vers le modèle, le temps total du regard vers le modèle, le temps total de résolution). Cependant, l'analyse statistique n'a pas montré de différence significative entre les deux groupes. Aux modèles de 9 carrés nous avons trouvé une différence significative ($p<0.05$) entre les deux groupes dans l'indice « ordre suivant les gestalts », ce qui montre que pour construire les modèles de 9 carrés, le groupe avec autisme de haut niveau dépend plus de la Gestalt que ne le fait le groupe témoin. Cependant, cette différence devient non statistiquement significative au moment de la comparaison des résultats du groupe de 8 enfants autistes avec le groupe de 12 enfants témoins qui ont réussi ce test ($t=1.246$, $p=0.229$).

Dans le test Samuel, trois stratégies ont été distinguées par les auteurs : **la stratégie synthétique**, qui se caractérise par des indices élevés de segmentation et d'anticipation, par une fréquence faible de consultation des modèles, et par un ordre de placement des carrés par gestalt (*tenant compte des bonnes formes*) ; **la stratégie analytique**, qui se caractérise également par des indices élevés de segmentation et d'anticipation, mais, à la différence de la précédente, par une fréquence élevée de consultation des modèles et un ordre de placement par lignes/colonnes ; **la stratégie globale**, qui se caractérise surtout par des indices faibles de segmentation et d'anticipation, c'est-à-dire, une construction par essais et erreurs du modèle conduisant à des erreurs de reproduction des gestalts (*des bonnes formes des modèles*). Nous avons comparé la fréquence d'utilisation de ces différentes stratégies pour chaque item, pour chaque groupe, et la stratégie dominante (calculée à partir de l'ensemble des indices des paramètres pour le modèle de 9 carrés) pour chaque sujet (figure 2, page suivante). Les analyses révèlent une « préférence » similaire dans l'adoption des stratégies en fonction de l'efficacité de la segmentation (globale vs synthétique or analytique). Le groupe autiste de haut niveau a présenté une hétérogénéité équivalente à celle du groupe témoin, dans l'adoption des stratégies (fréquence de changement de stratégies semblable). Le groupe clinique semble avoir une tendance à mobiliser la stratégie synthétique plus fréquemment que le groupe témoin. Nous avons observé aussi une transition typique de la stratégie dominante à la stratégie globale (si la stratégie dominante est différente de la stratégie globale) chez la plupart des sujets de nos deux groupes lorsque le sujet affronte un item difficile à effectuer (comme la transition de l'item 7 à l'item 8, et de l'item 9 à l'item 10). Ceci est similaire à l'observation de Baillargeon et al. (1998) chez les sujets avec un développement typique.

Discussion

Nous observons un score de « **déstructuration perceptive** » similaire chez les sujets avec autisme et chez les sujets témoins (différence non significative entre les scores dans le test de CEFT). Ceci est en accord avec les résultats de Kaland et al. (2007).

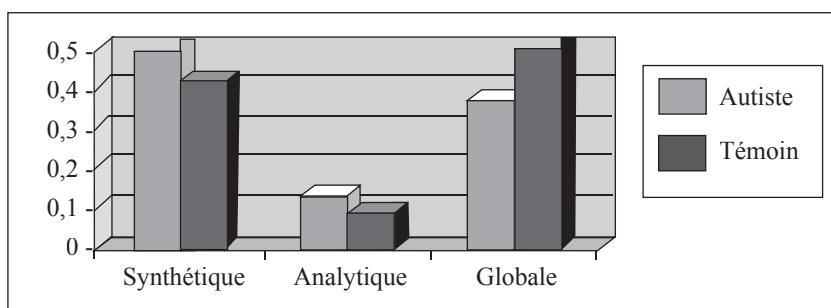
Il semble que la modification de désignation pour le modèle « Tente » n'ait pas significativement influencé la performance globale de nos sujets autistes car ils ont obtenu un taux moyen de réussite de 80.4%, très proche de celui (80%) relevé dans l'étude de Kaland et al. (2007). Les sujets témoins de notre étude ont réussi moins bien (81.6%) que leurs sujets témoins (92%), mais leurs sujets témoins étaient beaucoup plus âgés (l'âge moyen = 15 ans 9 mois) que les nôtres (l'âge moyen = 9 ans 5 mois). Or, la performance de « **déstructuration perceptive** » s'améliore avec l'âge chez les enfants et jeunes adultes avec un développement typique, ce qui a induit l'idée d'une évolution du style cognitif lié à l'âge chronologique (Witkin et al., 1971) : (1) une transformation du style cognitif dominant de l'enfance à l'âge adulte : de la **Dépendance** à l'égard du champ à l'**Indépendance** à l'égard du champ, (2) une transformation du style cognitif dominant avec le vieillissement : de l'**Indépendance** à l'égard du champ à la **Dépendance** à l'égard du champ.

Nous avons observé, chez nos sujets témoins, une **corrélation négative** entre l'âge chronologique et le paramètre « **l'ordre suivant la gestalt** », dans le test des Cubes de Kohs informatisé, qui conforte les propositions précédentes et qui suggère que, *plus les sujets témoins sont âgés, moins ils seraient influencés par la Gestalt*. Nous n'avons pas observé cette tendance chez nos sujets avec autisme. Est-ce que les enfants autistes, par rapport aux enfants typiquement développés, bénéficieraient moins de l'effet du développement dans la capacité à briser la Gestalt ?

Si les enfants typiques sont de moins en moins influencés par la gestalt au fur et à mesure de leur avancée en âge, c'est parce qu'ils sont de plus en plus capables d'inhiber la prégnance de la forme globale pour prendre en considération les détails. Or, on sait que la capacité d'inhibition (Houdé, 2004) s'améliore avec le développement chez les enfants typiques. Chez les enfants avec autisme, en revanche, la capacité à inhiber semble perturbée quel que soit l'âge.

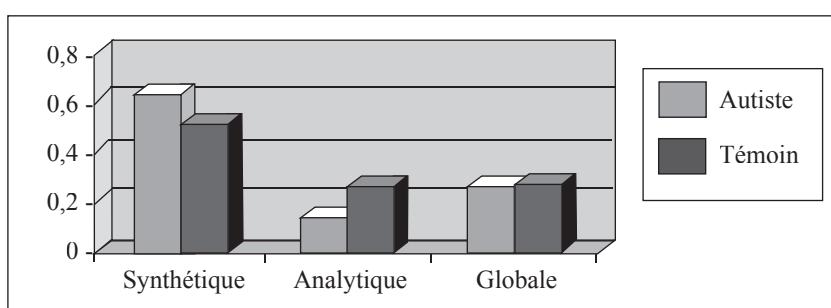
Un autre argument intéressant pour expliquer ces résultats serait de retenir l'idée que les sujets autistes présentent probablement un déficit plutôt dans le traitement configural que dans le traitement global (Rondan et Deruelle, 2007). Il a été proposé que les sujets autistes privilégieraient un traitement local (analytique) quand le traitement configural paraît difficile pour eux. Dans notre étude, la **reconstruction** des modèles dans le test Samuel sollicite aussi une opération configurale (c'est-à-dire un traitement sur la relation inter-spatiale entre différents éléments constituants). C'est vrai que certains sujets autistes

Communications affichées



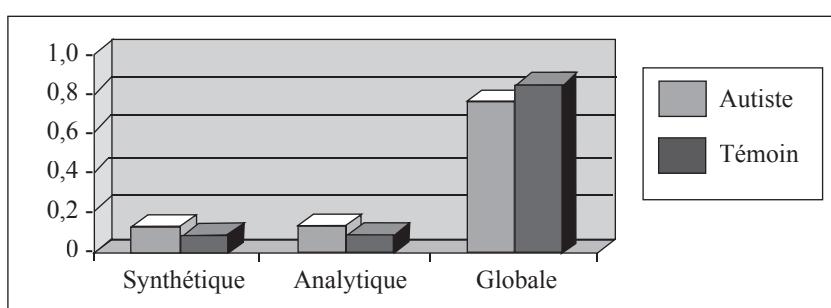
	S	A	G
Clinique	4/8	1/8	3/8
Témoin	5/12	1/12	6/12

Stratégie dominante de chaque sujet dans le modèle de 9 carrés



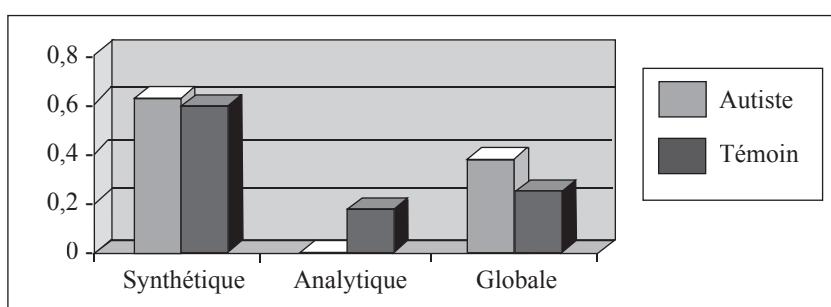
	S	A	G
Clinique	5/8	1/8	2/8
Témoin	6/12	3/12	3/12

Stratégie dominante pour Item-7



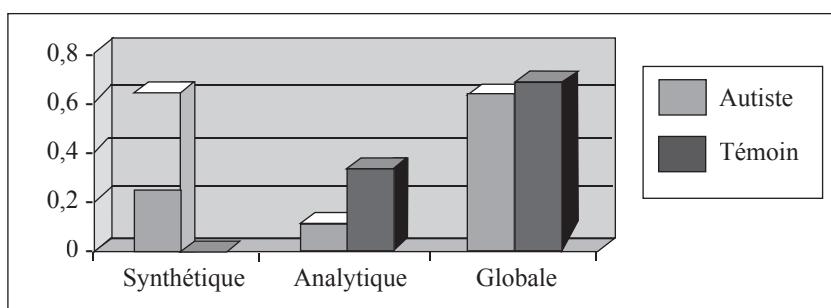
	S	A	G
Clinique	1/8	1/8	6/8
Témoin	1/12	1/12	10/12

Stratégie dominante pour Item-8



	S	A	G
Clinique	5/8	0/8	3/8
Témoin	7/12	2/12	3/12

Stratégie dominante pour Item-9



	S	A	G
Clinique	2/8	1/8	5/8
Témoin	0/12	4/12	8/12

Stratégie dominante pour Item-10

Figure 2 : Stratégies dominantes dans les deux groupes, selon les items.

Communications affichées

ont eu des difficultés pour finir les modèles les plus complexes. Pourtant, plus de la moitié des sujets autistes ont réussi tous les modèles de ce test et parmi eux, un seul a mobilisé une stratégie analytique dominante.

En résumé, nous avons trouvé chez nos sujets autistes de haut niveau une performance équivalente à celle des sujets typiques dans le CEFT. Même si nous n'avons pas enregistré le temps de réponse pour chaque sujet, nous n'avons pas l'impression que la vitesse moyenne est plus grande dans le groupe clinique que dans le groupe témoin. Dans le test Samuel, parmi les paires qui ont réussi à construire tous les modèles, les indices comportementaux n'ont pas montré de différence significative entre les deux groupes. Les autistes de haut niveau peuvent effectivement mobiliser une variété de stratégies cognitives, selon la nature de l'item, comme les enfants avec un développement typique. De plus, ils ont présenté un « **changement typique** » de stratégie dans différents modèles, similaire à celui effectué par les sujets témoins dans ce test. Aucun style cognitif de la DIC (la dépendance et de l'indépendance à l'égard du champ perceptif), que ce soit dépendant (global) ou indépendant (analytique) ne pourrait représenter le profil de la majorité de nos sujets dans cette étude. La théorie de la DIC semble être un peu limitée pour inclure toutes les variétés du fonctionnement cognitif. La stratégie synthétique utilisée par beaucoup de sujets dans nos deux groupes semble plutôt correspondre au style « **Indépendant mobile** » proposé par Pascual-Leone (1989).

L'ensemble de nos résultats suggère que le portrait classique d'une performance visuo-spatiale supérieure et d'un fonctionnement cognitif « rigide » aurait besoin d'être réexaminé. L'effet de la Gestalt et la mobilisation des stratégies cognitives ne s'analysent pas ici en termes d'**absence** mais en termes de dépendance au style cognitif de chaque sujet. *Nous ne pouvons pas définir un style cognitif unique pour la population autistique étudiée en raison de cette hétérogénéité dans l'adoption des stratégies cognitives, comme celle classiquement décrite dans la symptomatologie clinique.* Le décalage des résultats de différentes études menées dans ce domaine pourrait, nous semble-t-il, s'expliquer aussi par cette hétérogénéité. Le rôle du développement dans l'évolution de l'organisation perceptive et de la résolution de problème chez les sujets autistes est sans doute une piste très importante pour éclairer les spécificités du développement cognitif de cette population. Ceci peut nous aider à optimiser la sous-catégorisation du diagnostic clinique et à proposer pour chaque patient une prise en charge plus adaptée.

Bibliographie

- Baillargeon, R., Pascual-Leone, J. et Roncadin, C. (1998). Mental-attentional Capacity: Does Cognitive Style Make a Difference? *Journal of Experimental Child Psychology*, 70(3): 143-66.
- De Jonge, M.V., Kemner, C. et Van Engeland, H. (2006). Superior Disembedding Performance of High-functioning Individuals with Autism Spectrum Disorders and Their Parents: The Need for Subtle Measures, *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36: 677-83.
- Edgin J.O. et Pennington B.F. (2005). Spatial Cognition in Autism Spectrum Disorders: Superior, Impaired, or Just Intact? *Journal of Autism and Developmental Disorders* 35: 729-45.
- Happé, F. (1999). Autism: Cognitive Deficit or Cognitive Style? *Trends in Cognitive Science*, 3: 216-22.
- Houdé, O. (2004). *La psychologie de l'enfant*. Paris: Presses Universitaires de France.
- Jolliffe, T. et Baron-Cohen, S. (1997). Are People with Autism and Asperger Syndrome Faster than Normals on Embedded Figures Test? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38: 527-34.
- Joseph, R.M., Tager-Flusberg, H. et Lord, C. (2002). Cognitive Profiles and Social-communicative Functioning in Children with Autism Spectrum Disorder. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 43: 807-821.
- Kaland, N., Mortensen, E.L. et Smith, L. (2007). Disembedding Performance in Children and Adolescents with Asperger Syndrome or High-functioning Autism. *Autism*, 11(1): 81-92.
- Pascual-Leone, J. (1989). An organismic process model of Witkin's Field-Dependence-Independence. In Globerson T et Zelniker T (Eds) *Cognitive style and cognitive development*. New Jersey: Ablex Publishing Corporation.
- Rondan, C. et Deruelle, C. (2007). Global and configural visual processing in adults with autism and Asperger syndrome, *Research in Developmental Disabilities*, 28 (2): 197-206
- Ropar, D. et Mitchell, P. (2001). Susceptibility to Illusions and Performance on Visuospatial Tasks in Individuals with Autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42: 539-49.
- Rozencwajg, P., Corroyer, D. et Altman, P. (2002). *Samuel: Diagnostic du Fonctionnement Cognitive (A Psychological Test)*. Paris: Delta Expert.
- Shah, A. et Frith, U. (1983). An Islet of Ability in Autistic Children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 24: 613-20.
- Witkin, H.A., Lewis, H.B., Hertman, M., Manchover, K., Meissner, P.B. et Wapner, S.A. (1954). *Personality Through Perception*. New York: Harpes and Brothers.
- Witkin, H.A., Oltman, P.K., Raskin, E. et Karp, S.A. (1971). *A Manual for the Embedded Figures Tests*. California: Consulting Psychologists Press.

Syndrome d'Asperger, Théorie de la Cohérence Centrale Réduite de Frith et résultats au Test Wisc-R

E. Giusti, L. Bertocci et F. Lucii¹

Les recherches sur les performances cognitives, évaluées avec les échelles Wechsler chez les personnes autistes montrent un profil typique. En particulier on peut noter dans les différents subtests des pics d'habiletés dans les tâches « Cubes de Kohs », « Assemblage d'objets », et des déficits dans les subtests « Compréhension », « Arrangement d'images » et « Code ».

On retrouve ce profil dans l'autisme de « haut et bas niveau » de fonctionnement cognitif (Lincoln et Courchesne, 1988 ; Shah et Frith, 1993 ; Happé, 1994 ; Mottron, 2004), pour les enfants (Freeman, Lucas, Forness et Ritvo, 1985 ; Ohta, 1987 ; Venter, Lord et Schopler, 1992), pour les adultes (Rumsey et Hamburger, 1988), et aussi pour les sujets ayant un Syndrome d'Asperger (Bowler, 1992 ; Szatmari et al., 1990). Au contraire, les recherches de Klin et Volkmar (1995), Ozonoff, Rogers et Pennington (1991) font apparaître des résultats différents.

Les résultats au « Test des Figures Intriquées » montrent que les personnes autistes réussissent très bien dans la détection de figures cachées (Shah et Frith, 1983 ; Joliffe et Baron-Cohen, 1977).

Ces résultats s'accordent avec le modèle de « Faiblesse de la Cohérence centrale » chez les personnes autistes développé par Frith pour ce qui concerne les performances cognitives des sujets atteints du syndrome d'Asperger ou atteints d'autisme (Frith, 2003).

« *Cette théorie attribue la tendance à privilégier un niveau local dans le traitement des informations, à un déficit général de l'intégration des éléments locaux dans un niveau supérieur.* » (Mottron 2004, page 86). Le système de traitement de l'information pour ces sujets est caractérisé par une approche fragmentée, focalisée sur les détails, et en conséquence ils sont désavantagés dans les tâches ou les tests qui presupposent la capacité de tenir compte du contexte global et de l'intégration des éléments locaux dans un niveau supérieur. « *Les performances anormalement élevées des personnes autistes dans certaines tâches visuo-spatiales ne seraient alors qu'une conséquence parmi d'autres d'un principe général, le déficit d'intégration* » (Mottron, 2004, page 86).

Syndrome d'Asperger, Théorie de la Cohérence Centrale Réduite de Frith et résultats au Test Wisc-R

E. Giusti, L. Bertocci et F. Lucii¹

Objectif de la recherche

Notre étude a été conduite au Centre de Pédiopsychiatrie du Service Sanitaire Public de Florence (Italie) avec le but d'obtenir :

- des informations sur les performances cognitives des sujets ayant un Syndrome d'Asperger,
- la possibilité d'identifier un profil WISC caractéristique du Syndrome d'Asperger,
- l'individuation d'un profil WISC caractéristique, standard, qui peut être utilisé comme un critère supplémentaire dans le parcours diagnostique du Syndrome d'Asperger et de l'autisme, complémentaire des tests plus spécifiques concernant ces troubles.

Mots clés : syndrome d'Asperger, WISC-R, théorie de la faiblesse de la cohérence centrale, « cubes de Kohs ».

Méthode

Participants

GROUPE 1 : 7 enfants de sexe masculin diagnostiqués Asperger selon les critères de la CIM-10 (WHO, 1992)

- Âge moyen 9,33 D.S. 1,41
- Q. I. moyen 102 D.S. 12,12

GROUPE 2 : 7 enfants de sexe masculin diagnostiqués avec un trouble de l'apprentissage selon les critères de la CIM-10

- Âge moyen 9,14 D.S. 1,34
- Q. I. moyen 99 D.S. 9,39

Procédure

Évaluation avec le WISC-R de deux groupes appareillés individuellement selon leur Q. I., le sexe et l'âge.

Comparaison des profils obtenus à l'échelle WISC-R pour les deux groupes.

La passation du test a été exécutée pendant la phase d'évaluation au Centre de Pédiopsychiatrie du Service Sanitaire Public de Florence (Italie).

¹Adresse : Elena Giusti, Azienda Sanitaria Firenze, SMIA, Via Chiusi, 50142, Firenze, Italia, @ elena.giusti@ASF.toscana.it
tél./ fax 00390552285431

Communications affichées

	SEXÉ		ÂGE		QI performance		QI verbal		QI total	
	femmes	hommes	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.
GROUPE 1	0	7	9,33	1,41	103,28	14,93	100,57	11,19	102	12,126
GROUPE 2	0	7	9,14	1,34	96,14	7,01	101,71	13,96	99	9,39

Tableau 1 : Caractéristiques des participants analysés.

	Information		Similitudes		Arithmétique		Vocabulaire		Compréhension	
	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.
GROUPE 1	9,42	3,04	11	2,16	10,28	3,03	11,57	3,77	8,28	2,87
GROUPE 2	8,57	4,23	11,42	1,61	8,71	2,75	11,15	2,60	10,85	2,03

	Compl. d'images.		Arrang. d'images		Cubes de Kohs		Assembl. d'objets		Code	
	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.	moyen	d.s.
GROUPE 1	11,42	3,15	8,42	2,99	12,71	2,75	11,14	1,57	8,14	2,11
GROUPE 2	9,57	0,97	10	1,41	9,14	2,03	9,42	1,81	9,28	2,21

Tableau 2 : Scores moyens et écarts types à chaque subtest pour les deux groupes de sujets.

Analyse des résultats

Les tests Mann-Whitney et t de Student ont été utilisés pour le traitement statistique des scores aux subtests de performance WISC-R.

Résultats

On peut noter que le score moyen (12,71) au subtest « Cubes de Kohs » chez les sujets Asperger est le score le plus élevé des 5 subtests. Au contraire, dans le groupe contrôle, c'est le score le plus bas (9,14).

Le score moyen (10) au subtest « Arrangement d'images », pour le groupe contrôle, est le score le plus élevé alors qu'il est le plus bas, avec celui obtenu au « Code » - Recherche de Symboles, chez les enfants Asperger (respectivement 8,43 et 8,17).

Ces résultats confirment ceux des recherches effectuées dans la population des enfants autistes.

La différence entre le score de performance au « Cubes de Kohs » et à l'« Arrangement d'images » est plus marquée pour les enfants Asperger que pour les enfants avec troubles de l'apprentissage.

L'analyse avec t de Student a été faite sur les scores moyens qui ne sont pas très significatifs à cause du nombre réduit des sujets de l'étude. Les résultats obtenus dans ce test à la tâche de « Cubes de Kohs », ($t = 2,76$, $p < 0,05$), ont confirmé quand même ceux du test non-paramétrique (Mann-Whitney), ($z = -2,31$, $p < 0,05$) dans la même tâche.

On a comparé les deux groupes pour chaque subtest de Performance.

On constate que la performance des enfants Asperger à la tâche « Cubes de Kohs » est statistiquement plus élevée que celle du groupe-contrôle ($z = -2,31$ $p < 0,05$), ($t = 2,76$ $p < 0,05$), tandis que pour les autres subtests il n'y a pas de différence significative entre les deux groupes. (« Complément d'images » $z = -1,30$, $t = 1,48$; « Arrangement d'images » $z = -1,09$, $t = -1,25$; « Assemblage d'objets » $z = -1,60$, $t = 1,89$; Code $-1,16$, $t = -0,88$; $p < 0,05$).

Ensuite les deux groupes sont comparés au niveau des différences entre le score obtenu à l'« Arrangement d'images » et le score obtenu à la tâche de « Cubes de

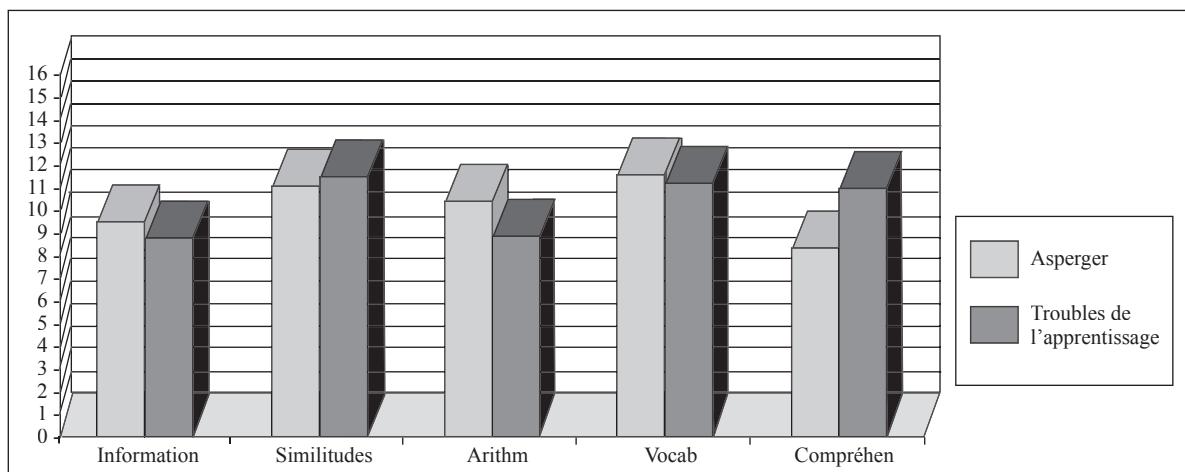


Figure 1 : Scores moyens aux sub-tests verbaux

Figure 2 :
Scores moyens aux subtests de performance.

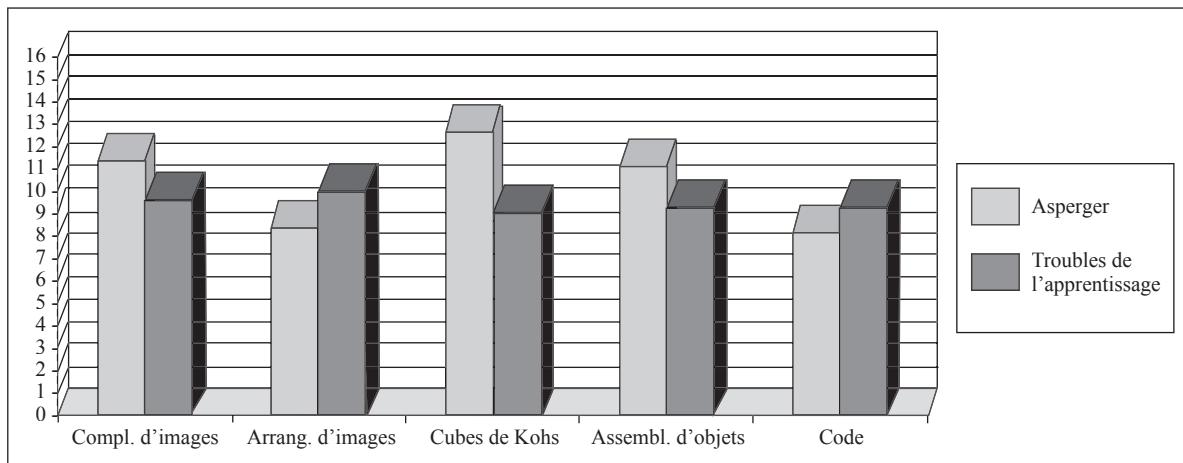
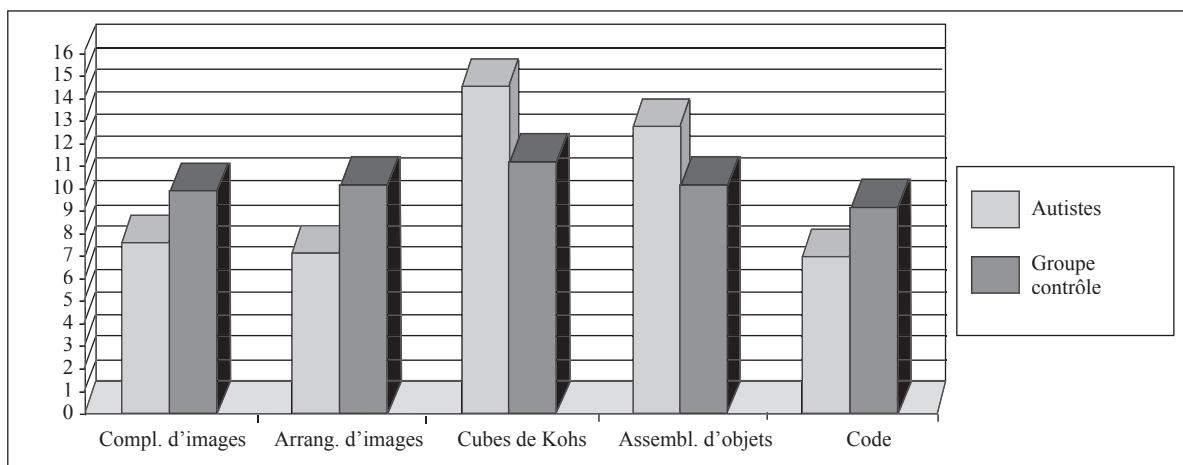


Figure 3 :
Scores obtenus dans la recherche de A. Shah et U. Frith en 1993.



Kohs ». Cette différence est statistiquement plus élevée chez les enfants Asperger comparée au groupe contrôle, ($z = -2,51, p < 0,05$; $t = -3,23, p < 0,05$).

Discussion

Ces résultats confirment ceux obtenus par Shah et Frith (1993), Frith (2003), Happé (1994), Lincoln, Courchesne et al. (1988), Szatmari et al. (1990) et Mottron (2004).

Le score des sujets Aspergers au « Cubes de Kohs » est le plus élevé parmi les scores issus des subtests de Performance. En outre, il est supérieur de façon significative à celui du groupe d'enfants ayant des troubles de l'apprentissage.

Une bonne performance au subtest « Cubes de Kohs » est considérée comme un marqueur de la « Faiblesse de la Cohérence Centrale ». Il est caractéristique des sujets autistes et peut donc avoir une valeur diagnostique.

Le subtest « Cubes de Kohs », créé par Kohs (1923), est considéré comme une tâche qui mesure le facteur (g) de l'intelligence générale. Il repose sur une fragmentation d'un dessin géométrique en différentes parties. Ainsi chaque cube doit être utilisé pour reconstruire le dessin original. Les dessins du test ont des propriétés de Gestalt (forme générale) très fortes. Shah et Frith (1993)

suggèrent, sur la base de la théorie de la Faiblesse de la Cohérence Centrale, que l'avantage montré par les sujets avec autisme dans ce type de tâches est dû spécifiquement à la capacité que ces sujets montrent dans la détection des détails dans la configuration globale et que cette capacité n'est pas liée à une capacité visuo-spatiale générique. Les auteurs ont observé que tandis que les sujets non-autistes étaient avantagés par la pré-segmentation des images, les sujets avec autisme ne l'étaient pas parce qu'ils montraient naturellement une excellente capacité de base dans la même segmentation.

La recherche de Lincoln, Courchesne et al. (1988) permet d'analyser la dichotomie entre les subtests de type verbal et ceux de type visuo-moteur dans les performances des sujets avec autisme soumis aux échelles de Wechsler. Selon les auteurs, les subtests « Cubes de Kohs », « Assemblage d'objets » et « Code » ne nécessitent pas que l'on extrait des informations sociales ou verbales pertinentes du contexte et font plutôt appel à des capacités d'intégration visuo-motrice. Au contraire, les subtests « Arrangement d'images » et « Complément d'images » requièrent une analyse d'informations sociales liées au contexte. De plus « Assemblage d'objets » et « Cubes de Kohs » requièrent, peut-être, un traitement simultané de l'information, plutôt qu'un traitement de type séquentiel plus difficile pour les sujets autistes (déficit de

Communications affichées

la fonction exécutive). On peut aussi remarquer que pour ce type de tâches on n'a pas besoin de connaissances acquises précédemment et que le feedback immédiat dans ces subtests permet de vérifier si la réponse est correcte sans recours important à la mémoire de travail.

Tout ceci est en mesure d'expliquer pourquoi les personnes autistes réussissent d'habitude bien dans le « Cubes de Kohs » et « Assemblage d'objets », comme on a pu l'observer dans notre étude.

Le subtest « Arrangement d'images » requiert des capacités de mentalisation, de résolution de problèmes, et la capacité de mettre en ordre des images représentant chacune une étape d'un scénario. Ceci pour faire une configuration cohérente avec un sens et un contenu social (Mottron, 2004). Ceci pourrait expliquer les scores peu élevés des enfants Asperger à cette tâche. En revanche, il semble difficile d'expliquer la faiblesse des scores obtenus au subtest « Code », que ce soit dans la présente recherche ou dans d'autres études.

S'agissant de la performance des sujets autistes au subtest « Complément d'images », les résultats fournis dans la littérature sont hétérogènes. On peut remarquer que, dans notre étude, les enfants Asperger ont obtenu de meilleurs scores à ce subtest que dans l'étude de Shah et Frith (1993). Les scores verbaux n'ont pas été examinés dans le détail, mais comme les scores au subtest « Compréhension » sont faibles on peut supposer un déficit de la capacité de mentalisation comme la littérature le suggère, notamment à travers l'article de Happé (1994).

En conclusion, la différence statistiquement significative entre les scores plus élevé sur la tâche « Cubes de Kohs » et celui plus bas sur la tâche « Arrangement d'images » sur le test WISC-R chez les deux groupes de sujets étudiés serait un marqueur caractéristique des troubles du spectre autistique.

Joliffe, T. et Baron-Cohen, S. (1997). Are people with autism and Asperger syndrome faster than normal on embedded figures test? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38, 527-534.

Klin, A., Volkmar, F.R., Sparrow, S.S., Cicchetti, D.V. et Rourke B.P. (1995). Validity and neuropsychological characterization of Asperger syndrome: Convergence with non verbal learning disabilities syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38, 1127-1140.

Kohs, S.C. (1923). *Intelligence measurement*. New York: Harcourt.

Lincoln, A.J., Courchesne, E., Kilman, B.A., Elmasian, R. et Allen M. (1988). A study of intellectual abilities in High-Functioning people with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 4, 505-524.

Mottron, L. (2004). Matching strategies in cognitive research with individuals with high-functioning autism: current practices, instrument biases, and recommendations. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 34, 1, 19-27.

Mottron, L. (2004). *L'autisme: une autre intelligence*. Sprimont : Pierre Margada Éditeur.

Ohta, M. (1987). Cognitive disorders of infantile autism : a study employing the WISC, spatial relation, conceptualization, and gesture imitations. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 17, 45-62.

Ozonoff, S., Rogers, S.J. et Pennington, B.F. (1991). Asperger's syndrome: evidence of an empirical distinction from high-functioning autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 32, 1107-1122.

Rumsey, J. M. et Hamburger, S.D. Neuropsychological findings in high-functioning men with infantile autism, residual state. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 10, 201-221.

Shah, A. et Frith, U. (1983). An islet of ability in autistic children: a research note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 24, 613-620.

Shah, A. et Frith, U. (1993). Why do autistic individuals show superior performance on the Block Design Task? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 34, 1351-1364.

Szatmari, P., Tuff, L., Finlayson, M.A.J. et Bartolucci, G. (1990). Asperger's syndrome and autism: neurocognitive aspects. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry*, 29, 130-1361.

Venter, A., Lord, C. et Schopler, E. (1992). A follow up study of high-functioning autistic children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 489-507.

Wechsler, D. (1974). *Wechsler Intelligence Scale for children - revised*. New York: The Psychological Corporation.

World Health Organization (1992). *The ICD-10 classification of mental and behavioural disorders*. Geneva.

Bibliographie

Asperger, H. (2003). *Bizzarri, isolati e intelligenti. Il primo approccio clinico e pedagogico ai bambini di Hans Asperger*. Trento: Edizioni Erickson.

Attwood, T. (1998). *Asperger's Syndrome: a guide for parents and professionals*. London: Jessica Kingsley.

Bowler, D. M. (1992). "Theory of mind" in Asperger's Syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 877-893.

Freeman, B.J., Lucas, J.C., Forness, S.R. et Ritvo, E.R. (1985). Cognitive processing of high-functioning autistic children: comparing the K-ABC and the WISC-R. *Journal of Psychoeducational Assessment*, 4, 357-367.

Frith, U. (2003). *Autism. Explaining the enigma*. Oxford: Blackwell Publishing Ltd.

Happé, G.E. (1994). Wechsler IQ profile and theory of Mind in Autism : a research note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 35, 8, 1461-1471.

Bilinguisme chez des personnes autistes de haut niveau et chez des personnes atteintes du syndrome d'Asperger

Karine Duvignau¹ et Anna Wawrzyniak²

Notre étude s'intéresse à la production d'énoncés de type métaphorique, dans une double voie : langue première (L1) *vs* langue seconde (L2) et cela dans le développement normal et dans le cadre des TED (Syndrome d'Asperger et autisme de haut niveau).

Notre projet propose une mise en synergie novatrice en associant deux voies de recherche souvent coupées l'une de l'autre : la voie translinguistique et la voie transpathologique. Il s'agit d'étudier, avec un éclairage essentiellement linguistique mais aussi psycholinguistique les formes linguistiques qui manifestent la capacité à saisir la ressemblance entre des phénomènes et plus précisément des actions. La « proximité sémantique » entre les termes de la langue peut susciter des approximations sémantiques (dire le « parapluie » pour le /champignon/) qui sont considérées, selon la configuration du lexique mental du locuteur, soit comme des métaphores³, soit comme des erreurs de sur-extension⁴ (Winner, 1979, 1995 ; Clark, 1993 ; Bassano, 2000).

Développement lexical précoce en français langue maternelle

Dans ce domaine, les travaux sont peu nombreux et se limitent quasi-exclusivement à une prise en compte d'énoncés nominaux qui sont le plus souvent jugés hors norme (Winner 1979, 1995 ; Clark, 1993 ; Bassano, 2000 ; Tommassello, 2003). Allant à contre-courant de ces observations, Duvignau a établi l'existence et l'importance, notamment du point de vue communicatif, de l'approximation sémantique verbale (« déshabiller l'orange » pour /éplucher l'orange/ « casser la tomate » pour /écraser la tomate/) dans le développement lex-

ical précoce sans troubles du français⁵. (Duvignau et Gaume, 2005 ; Gaume, Duvignau et Duvignau, Gaume et Vanhove, 2007). Duvignau a montré que l'approximation sémantique joue un rôle fondamental durant la période d'acquisition précoce du lexique verbal.

Deux voies de notre recherche

Développement normal vs TED

Investigation en langue maternelle dans le développement normal

Je me suis inscrite dans le même cadre théorique que Duvignau à dimension translinguistique en passant le protocole de recherche en 21 langues⁶ avec une quarantaine de sujets sans troubles âgés de 18 à 50 ans qui viennent d'arriver en France. Grâce aux premières investigations

Mots clés : autisme, syndrome d'Asperger, bilinguisme, apprentissage de la langue seconde

menées, dans le cadre du français langue maternelle, à partir d'un protocole expérimental comprenant 17 vidéos d'actions utilisées dans des tâches de dénomination puis de reformulation, nous avons pu constater que l'approximation sémantique existe dans d'autres langues que le français. Voici quelques exemples :

- en néerlandais : /kapot gemaakt/ (percer) pour [éclater le ballon],
- en vietnamien : /giết/ (arracher), pour [découdre la chemise],
- en japonais : /tataitaato/ (cogner) pour [écraser le ballon],

¹Université Toulouse le Mirail, Maison de la Recherche, Laboratoire Cognition, Langues, Langages et Ergonomie (CLLE), Equipe ERSS (CLLE - ERSS) Equipe de Recherche en Syntaxe et Sémantique, UMR 5263 du CNRS et Université Toulouse 2

²Université Toulouse le Mirail, Pavillon de la Recherche, Laboratoire Jacques Lordat, E.A.1941, IFR96, Courriel : duvignau@univ-tlse2.fr, wawrzyni@univ-tlse2.fr

³Au moment où l'enfant connaît le mot exact et il le remplace par d'autres mots non conventionnels, il crée la métaphore. La métaphore nominale apparaît à l'âge de 3-4 ans et la métaphore verbale vers 8 ans.

⁴Comme l'enfant n'a pas de mot conventionnel disponible dans son lexique mental, il fait des erreurs de sur-extension. On distingue les erreurs de sur-extension catégorielle et analogique.

⁵Le cadre du programme ACI « Jeunes Chercheurs et Jeunes Chercheuses » intitulé « Architecture structurale et fonctionnelle du lexique verbal : La flexibilité sémantique comme principe fondamental de la cognition humaine et artificielle » (financé par le Fonds National pour la Science 2004-2007)

⁶(arabe, vietnamien, japonais, russe, ukrainien, biélorusse, polonais, espagnol, anglais, néerlandais, allemand, medumba, tamoule, somalien, chinois, langue de Comores, tigrinia, Dial Mayotte, népalais, flamand, sénégalais)

Communications affichées

- en polonais : /zniszczyc/ (détruire) pour [découdre la chemise]...⁷

On trouve même des exemples d'approximations identiques dans plusieurs langues comme *détruire, casser, couper, arracher...*

Investigation en langue seconde dans le développement normal

Nous avons vérifié la présence des approximations sémantiques aussi en français langue étrangère. Nos analyses montrent que la production des approximations en langue seconde

dépend du niveau de langue. Les débutants sans troubles produisent le plus d'approximations extra-domaine qui renvoient à deux domaines différents (du type : /casser la tomate/ pour [écraser]) puisque ils connaissent le vocabulaire de base. Cependant les

sujets avec un niveau moyen et un bon niveau font le plus d'approximations intra-domaine puisque ils connaissent beaucoup de mots qui appartiennent au même domaine.

TED

Grâce aux premières investigations menées, dans le cadre du français langue maternelle, à partir du même protocole expérimental, Duvignau a pu observer que les sujets Asperger, du fait de leur rigidité cognitive et lexicale, manifestent un amoindrissement voire une absence de production d'approximations sémantiques en langue première se rapprochant du profil des adultes sans troubles (aucune production d'approximation extra-domaine) (Duvignau, 2004). Cependant dans la population autiste de haut niveau, cette production est bien présente et même supérieure à celle des enfants sans trouble, ce qui tend à montrer une différence entre ces deux pathologies (Duvignau, 2002 ; Duvignau, Rogé et Abart, 2005 ; Duvignau, Elie et Rogé, 2005). Cette étude a donné lieu à un doctorat de Juliette Elie dans le cadre d'une investigation en langue maternelle des sujets Asperger et autistes de haut niveau. (Elie, 2005).

Sur la base du travail mené en langue première, nous avons ouvert une étude sur l'organisation du lexique dans une langue seconde chez la même population. Nous nous sommes concentrés sur des personnes autistes de haut niveau et des personnes atteintes du syndrome d'Asperger d'âge avancé monolingues et bilingues en situation d'apprentissage de la langue seconde. Notre étude s'inté-

ressait à la production d'énoncés de type métaphorique, en langue maternelle vs en langue seconde, dans ces populations.

Sujets autistes de haut niveau bilingues en situation d'apprentissage la langue seconde

Dans le cadre d'une étude menée par notre groupe de recherche, nous avons remarqué que la flexibilité permet à la personne autiste de haut niveau de produire des approximations sémantiques de type verbal (intra-domaine et extra-domaine) en langue première et en langue seconde. Voilà des exemples :

Approximations extra-domaine	Approximations intra-domaine
1 ./raser la carotte/ pour [peler la carotte]	1./déboutonner/pour découdre la veste]
2. /écorcer l'orange/ pour [éplucher l'orange]	2./arracher un journal/ pour [déchirer un journal]

Figure 1 : Approximations sémantiques chez des autistes en langue première

Approximations extra-domaine	Approximations intra-domaine
1. /break a glass/ pour [brisier le verre]	1. /cut a carot/ pour [peler la carotte]
2. /break a paper/ pour [froisser le papier]	2. /cut/ the bread/ pour [rompre le pain]

Figure 2 : Approximations sémantiques chez des autistes en langue seconde

La situation est similaire chez des sujets autistes bilingues dans deux langues maternelles, ils produisent deux types d'approximations sémantiques dans chacune de langues qu'ils parlent. Les sujets autistes peuvent même « transmettre » des approximations sémantiques de langue maternelle en langue seconde : « je ne sais pas comment se dit casser en anglais » (enfant autiste âgé de 14 ans).

Sujets Asperger bilingues en situation d'apprentissage de la langue seconde

Par contre les sujets Asperger se caractérisent par une grande « rigidité » se manifestant sur plusieurs plans : tant au niveau comportemental, social, communicationnel qu'au niveau du lexique : langage pédant, précision du vocabulaire en langue première et en langue seconde. Les personnes atteintes du Syndrome d'Asperger ne produisent presque jamais d'approximations sémantiques de type extra-domaine tant en L2 qu'en en L1. Il leur arrive de faire éventuellement des approximations intra-domaine. Ces sujets produisent moins d'approximations sémantiques en langue que les personnes sans troubles.

⁷ les catégories posées dans le projet : verbe valide/ invalide, type d'invalidité, métalinguistique tâche/action, conventionnel/ approximatif / approximatif intra vs extra, générique/specific, modalisation sur verbe, présence de verbe avec le geste ou déictique ou les deux.

Conclusion

L'approximation sémantique est un marqueur linguistique précoce du syndrome d'Asperger qui pourrait participer au diagnostic différentiel entre l'autisme de haut niveau et le syndrome d'Asperger en L1. Cet énoncé est important en langue première chez des sujets normaux et pathologiques d'âge différent qui apprennent la langue seconde. Leur production dépend de l'état cognitif, de l'âge, du niveau de langue mais ne dépend pas de l'origine et du sexe.

Bibliographie

- Bassano, D. (2000). La constitution du lexique : Le développement lexical précoce. Fayol, M. et Kail, M. *Le langage en émergence*. PUF : 137-169.
- Clark, E.V. (1993). *The lexicon in acquisition*. Cambridge University Press.
- Duvignau, K. (2002). *La métaphore, berceau de la langue, La métaphore verbale comme approximation sémantique par analogie dans les textes scientifiques et les productions enfantines (2-4 ans)*. l'Université de Toulouse II – Le Mirail.
- Duvignau K., Gaume B. (2004). Linguistic, Psycholinguistic and Computational Approaches to the Lexicon: For Early Verb-Learning. A special issue on 'learning'. *Cognitive Systems*, March.
- Duvignau, K. (2005). Pour un apprentissage enseignement du lexique verbal calqué sur l'acquisition : revisite et apport des « métaphores /erreurs » des enfants de 2- 4 ans. In Grossmann, F., Paveau, M.-A., Petit, G. (Eds.) *Didactique du lexique : langue, cognition, discours*. ELLUG, Grenoble : 37-49.
- Duvignau, K., Rogé, B., Abart, M. (2005). Pour un marqueur linguistique précoce du syndrome d'Asperger : l'approximation sémantique. *Actes du XXII^{ème} Colloque du Groupe de Recherche Francophone sur le Développement Psychologique de l'Enfant Jeune*. L'Harmattan.
- Duvignau, K., Gaume, B. Vanhove, M. (2007). Semantic associations and confluences in paradigmatic networks. M. Vanhove (éd.), *Typologie des rapprochements sémantiques Contribution à des ouvrages de synthèses*.
- Elie, J., Duvignau, K., Rogé, B. (2005). Les énoncés d'allure métaphorique à foyer nominal vs à pivot verbal chez des sujets atteints du syndrome d'Asperger, *Le Bulletin scientifique de l'arapi*, 16, 42-44.
- Elie, J. (2005). *Le métalinguistique chez les enfants atteints du syndrome d'Asperger et de l'autisme de haut niveau*, mémoire de DEA, Université de Toulouse II.
- Tommassello, M. (2003). *First verbs, a case study of early grammatical development*, Cambridge.
- Winner, E. (1979). New names for old things : the emergence of metaphoric language. *Journal of Child Language*, pp :469-49.
- Winner, E. (Ed.). (1995). Developmental perspectives on metaphor. *Metaphor and Symbolic Activity*, 10 (4).



Qualité de vie, accompagnements, prises en charge et programmes

Qualité de vie des parents d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger.
Effet de certains facteurs psychosociaux sur l'ajustement des parents au trouble envahissant du développement : description d'un projet de recherche.

Emilie Cappe^{1,2}, René Bobet¹, Marion Wolff³, Jean-Louis Adrien¹

Cadre théorique : un modèle intégratif et multifactoriel en psychologie de la santé

Notre travail de recherche s'inscrit dans le champ conceptuel de la psychologie de la santé qui considère qu'un individu confronté à une situation stressante élabore de manière active des stratégies

perceptivo-cognitives, émotionnelles et comportementales pour faire face au problème. Bruchon-Schweitzer et Dantzer (1994) ont élaboré un modèle qui intègre

Mots clés : autisme, syndrome d'Asperger, parents, qualité de vie, facteurs psychosociaux

trois catégories de variables : (1) *les prédicteurs* (antécédents et déclencheurs), facteurs existants pendant ou avant l'apparition du stresseur, il s'agit des caractéristi-

ques stables de la personnalité, des données socio-biographiques, des antécédents médicaux, etc. ; (2) *les processus transactionnels* correspondent à l'ensemble des stratégies élaborées par l'individu pour faire face à la situation stressante, ils rassemblent les processus d'évaluation primaire (stress perçu) et secondaire (ressources personnelles et sociales : contrôle perçu et soutien social perçu) et les stratégies d'ajustement (*coping*) ; et (3) *les issues adaptatives* (critères d'ajustement ou de non-ajustement) correspondent à l'état de l'individu, à la fois sur le plan somatique (maladie, état fonctionnel, aggravation, récidive, amélioration, guérison, etc.) et sur le plan émotionnel (bien-être, satisfaction, qualité de vie, dépression, anxiété, etc.). D'après ce modèle, les processus transactionnels (2) jouent un rôle **médiateur** ou **modérateur** sur les relations entre prédicteurs (1) et issues adaptatives (3) ; c'est-à-dire qu'ils participent aux relations entre prédicteurs et issues adaptatives, en amplifiant ou en atténuant celles-ci. Ce modèle peut être utilisé pour

¹ Laboratoire de Psychopathologie et de Neuropsychologie Cliniques (EA 4057) - Institut de Psychologie de l'Université Paris Descartes - 71, avenue Edouard Vaillant - 92100 Boulogne-Billancourt - France

² Adresse de correspondance : Emilie CAPPE, doctorante en psychologie, email : emilie.cappe@etu.univ-paris5.fr ou emilie.cappe@gmail.com

³ Laboratoire d'Ergonomie, Comportement et Interactions (EA 4070) - Université Paris Descartes - 45, rue des Saints-pères - 75006 Paris - France

étudier l'effet de stresseurs extrêmement variés sur des issues adaptatives, elles aussi très diverses ; et il convient à la fois aux recherches transversales où toutes les variables sont mesurées au même moment, et longitudinales où l'on apprécie d'abord les antécédents, puis les transactions et enfin les issues (Bruchon-Schweitzer, 2002).

Qualité de vie : références multiples...

Trois concepts nous intéressent particulièrement pour appréhender les répercussions du trouble autistique ou du syndrome d'Asperger d'un enfant sur la vie quotidienne des parents : (1) celui de **qualité de vie au sens large**, défini par l'Organisation Mondiale de la Santé (1994), qui « *incorpore de façon complexe la santé physique d'une personne, son état psychologique, son degré d'indépendance, ses relations sociales, ses convictions personnelles et sa relation avec des éléments importants de l'environnement* », il permet ainsi de définir un fonctionnement optimum des individus dans divers domaines de la vie ; (2) celui de **qualité de vie liée à la santé** qui permet d'explorer les différents domaines de la vie pouvant être affectés par une maladie, un handicap ou un traitement (Leplège, 1999) ; et (3) celui de **qualité de vie subjective** qui relève d'une évaluation subjective, et se réfère ainsi à l'expérience interne et individuelle de l'individu, au vécu et au ressenti personnels (Pedinielli, Rouan et Gimenez, 1995 ; Gérin, Sali et Dazord, 1994).

« État des lieux »...

L'intérêt porté à la qualité de vie des familles d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger est récent et encore restreint. Plusieurs recherches anglo-saxonnes ont permis d'examiner différentes sources spécifiques de stress supportées par les familles et/ou aux stratégies de *coping* utilisées par les parents pour faire face au trouble de leur enfant ; d'autres encore ont permis d'appréhender la santé mentale des parents (dépression/anxiété). Rares sont celles dont l'objet d'étude est la qualité de vie des parents (Mugno, Ruta, Genitori D'Arrigo et Mazzone, 2007 ; Allik, Larsson et Smedje, 2006 ; Bobet et Boucher, 2005 ; Philip, 2004 ; Hahaut, Castagna et Vervier, 2002 ; Blanchon et Allouard, 1998), c'est-à-dire qui cherchent à évaluer les conséquences du trouble autistique ou du syndrome d'Asperger d'un enfant sur les différents domaines de la vie quotidienne des parents, tels que les loisirs, les relations sociales, amicales, familiales et de couple, le travail, la santé physique et mentale, le bien-être matériel, etc. Enfin, à notre connaissance, aucune recherche française n'a permis d'étudier les effets d'interaction entre stress, stratégies de *coping* et qualité de vie.

Objectifs de recherche

Dans le cadre de notre travail de thèse, nous souhaitons étudier la qualité de vie des parents d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger avec pour objectifs principaux de (1) mieux comprendre leur réalité et les problèmes qu'ils rencontrent quotidiennement ; (2)

pouvoir préconiser des actions et des mesures à prendre pour mieux aider et soutenir les familles, faciliter le processus d'acceptation et l'accès à une meilleure qualité de vie ; et (3) construire un outil de mesure de qualité de vie spécifique aux parents d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger, car à notre connaissance aucun instrument de ce type n'est disponible en français.

Hypothèse générale de recherche

Il s'agit de mettre à l'épreuve l'hypothèse générale selon laquelle d'une part, l'autisme ou le syndrome d'Asperger d'un enfant affecte la qualité de vie des parents et d'autre part, l'ajustement des parents dépend à la fois des caractéristiques du trouble de leur enfant et de certains facteurs psychosociaux. Autrement dit, les différences en termes de qualité de vie (critère d'ajustement) dépendent de plusieurs facteurs, notamment des prédicteurs (caractéristiques du trouble de l'enfant, données socio-biographiques, familiales, etc.) et des processus transactionnels (stress perçu, contrôle perçu, soutien social perçu et stratégies de *coping*), et des effets d'interactions entre ces différents facteurs.

Population, méthodes d'évaluation et d'analyse

Le recueil des données a débuté en juillet 2007. Nous rencontrons des parents d'un enfant ayant reçu un diagnostic d'autisme ou de syndrome d'Asperger (critères diagnostiques du DSM-IV-TR ou de la CIM-10), et bénéficiant d'interventions différentes et variées (Psychothérapie analytique, Thérapie d'Échange et de Développement, Programme IDDEES, T.E.A.C.C.H., ABA, remédiation cognitive et sociale, etc.). Les parents sont recrutés au Cabinet de Psychologie ESPAS-IDDEES (Neuilly-sur-Seine), au Centre Hospitalier Sainte-Anne (Paris), au Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil, au Centre Hospitalier Régional et Universitaire de Tours et au Groupement Hospitalier Universitaire Nord - Bichat Claude Bernard (Paris).

D'un point de vue pratique, le recueil des données se fait par le biais de questionnaires remplis par les parents de l'enfant. En ce qui concerne **l'évaluation des prédicteurs**, nous avons élaboré un questionnaire d'informations, généralement recueillies au cours d'un entretien semi-directif (ou par écrit), concernant l'enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger (autonomie, comportements, loisirs, santé, établissement du diagnostic, prises en charge, scolarité), la situation familiale et personnelle des parents (fratrie, âge, profession, situation socio-économique, santé, partage des tâches, aides financières, engagement associatif, participation à des groupes de parole, engagement dans la recherche) et les satisfactions, besoins et attentes des parents concernant l'établissement du diagnostic, les prises en charge, la scolarité, les professionnels, les associations, etc. Un questionnaire destiné aux cliniciens permet de compléter les informations concernant le diagnostic de l'enfant et son

Communications affichées

niveau de développement. Quant à l'**évaluation des processus transactionnels**, nous utilisons quatre questionnaires (auto-évaluation) : (1) l'échelle ALE (Ferguson, Matthews et Cox, 1999) que nous avons traduite et adaptée pour mesurer le stress perçu lié au fait d'être parent d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger ; (2) le Questionnaire de Soutien Social Perçu (Koleck, 1996) afin d'évaluer la disponibilité (nombre de personnes) et la qualité (degré de satisfaction obtenu) du soutien social perçu ; (3) le questionnaire CLCS (Pruyn et al., 1988 ; validation française : Cousson-Gélie, 1997), destiné à l'origine aux patients atteints d'un cancer, que nous avons adapté pour déterminer le degré de contrôle perçu des parents concernant l'apparition du trouble de leur enfant et le devenir du développement de leur enfant, ainsi que le contrôle lié aux croyances religieuses ; et (4) l'échelle WCC-R (Vitaliano, Russo, Carr, Maiuro et Becker, 1985 ; validation française : Cousson-Gélie, Bruchon-Schweitzer, Quintard, Nuisser et Rascle, 1996) afin d'évaluer les stratégies de *coping* utilisées par les parents pour faire face au stress. Enfin, pour l'**évaluation de l'issue adaptative** nous avons construit un questionnaire de qualité de vie spécifique aux parents d'un enfant ayant un trouble autistique ou un syndrome d'Asperger. Celui-ci permet d'apprécier les répercussions du trouble de l'enfant dans dix domaines de la vie quotidienne des parents que nous avons intitulés : le quotidien, activités de loisirs et de détente, activités et relations professionnelles, activités et relations sociales, relations amicales, relations familiales, relations avec l'enfant, relations de couple, bien-être et épanouissement personnel.

Pour rechercher les effets d'interactions entre prédicteurs, processus transactionnels et issue adaptative, des analyses de corrélations simples et multiples seront mises en œuvre dans un premier temps. Puis, afin de mieux appréhender les différences entre individus, en termes de qualité de vie, des analyses géométriques des données seront utilisées. Ces méthodes d'analyse exploratoire permettent en effet de déterminer des « profils » d'individus pour tenter d'expliquer des comportements à partir de plusieurs variables. Enfin, une analyse de contenu des entretiens nous aidera aussi à mieux saisir la réalité complexe de ces multiples parcours de vie et à compléter les premiers résultats.

Perspectives de recherche

Les objectifs scientifiques et cliniques de cette recherche sont de pouvoir développer et encourager : (1) l'activité de la recherche dans ce domaine ; (2) les activités d'aide et de soutien spécifiques aux parents (groupes de parole, groupes d'information, groupes « d'entraînement » pour faire face au handicap, etc.) ; et (3) la diffusion d'un instrument de mesure de qualité de vie pouvant aider les cliniciens à apprécier rapidement la nécessité de mettre en place un soutien et une aide spécifiques aux parents.

Bibliographie

- Allik, H., Larsoon, J.O. et Smedje, H. (2006). Health-related quality of life in parents of school-age children with Asperger syndrome or High-Functioning Autism. *Health Quality of Life Outcomes*, published online.
- Blanchon, Y.C. et Allouard, G. (1998). Evaluation objective de la dimension handicapante de l'autisme de l'enfant et de l'adolescent. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 46, 9, 437-445.
- Bobet, R. et Boucher, N. (2005). Qualité de vie de parents d'enfants autistes bénéficiant d'un accompagnement scolaire et à domicile spécialisé. *Approche Neurologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 83/84, 169-178.
- Bruchon-Schweitzer, M. (2002). *Psychologie de la santé : Modèles, concepts et méthodes*. Paris : Dunod.
- Bruchon-Schweitzer, M. et Dantzer, R. (1994). Introduction à la psychologie de la santé. Paris : PUF.
- Cousson-Gélie, F. (1997). *L'évolution différentielle de la maladie et de la qualité de vie de patientes atteints d'un cancer du sein : Rôle de certains facteurs psychologiques, biologiques et sociaux*. Thèse de doctorat en psychologie, Université Victor Segalen, Bordeaux.
- Cousson-Gélie, F., Bruchon-Schweitzer, M., Quintard, B., Nuisser, J. et Rascle, N. (1996). Analyse multidimensionnelle d'une échelle de coping : Validation française de la WCC (Ways of Coping Checklist). *Psychologie Française*, 41, 2, 155-164.
- Ferguson, E., Matthews, G., et Cox, T. (1999). The Appraisal of life events (ALE) scale: reliability, and validity. *British Journal of Health Psychology*, 4, 97-116.
- Gérin, P., Sali, M. et Dazord, A. (1994). Proposition pour une définition de la « qualité de la vie subjective ». In J.-L. Terra (Ed.), *Qualité de vie subjective et santé mentale : Aspects conceptuels et méthodologiques* (pp. 84-91). Paris : Ellipses Marketing.
- Hahaut, V., Castagna, M. et Vervier, J. F. (2002). Autisme et qualité de vie des familles. *Louvain médical*, 121, 3, 20-30.
- Koleck, M. (1996). *Rôles des facteurs psychosociaux dans le profil évolutif des lombalgies communes : Une étude préliminaire*. Mémoire de DEA de psychologie, Université Victor Segalen, Bordeaux.
- Leplège, A. (1999). *Les mesures de la qualité de vie*. Paris : PUF.
- Mugno, D., Ruta, L., Genitori D'Arrigo, V. et Mazzone, L. (2007). Impairment of quality of life in parents of children and adolescents with pervasive developmental disorder. *Health and Quality of Life Outcomes*, published online.
- Pedinielli, J.-L., Rouan, G. et Gimenez, G. (1995). Qualité de vie et modifications des concepts du sujet. *Pratiques psychologiques*, 2, 3-10.
- Philip, C. (2004). *Vivre avec l'autisme : Fragments d'histoire de vie de la famille d'Aymeric*. Suresnes : CNEFEI.
- Pruyn, J. F. A., Van Den Borne, H. W., De Reuver, R. S. M., De Boer, M. F., Bosman, L. J. et De Jong, P. C. (1988). *The locus of control scale for cancer patients*. Tijdschrift Woor Sociales Gezondheidszorg, 66, 404-408.
- Vitaliano, P. P., Russo, J., Carr, J. E., Maiuro, R. D. et Becker, J. (1985). The Ways of Coping Checklist: Revision and psychometrics properties. *Multivariate Behavioral Research*, 20, 3-26.

Le programme Auti-Qol. Programme d'intervention intensive précoce en autisme. Quel impact pour l'enfant ? Quel impact pour sa famille ?

M.-F. Blondiau¹, M.-H. Bouchez¹, C. Demuylder¹, V. Lenoir¹, C. Ninforge², G. Magerotte¹, E. Willaye¹.

La recherche-action Auti-Qol (« *Autisme et Quality of Life* ») - développée dans le cadre du Service d'Aide Précoce du SUSA de février 2004 à mars 2006 - s'est adressée aux besoins « envahissants » des jeunes enfants présentant de l'autisme et de leur famille. Le programme a visé à mettre en place et à évaluer les interventions auprès de 6 jeunes enfants avec autisme sur une durée de 6 mois à 2 ans.

L'évaluation initiale des enfants et de leur famille a été réalisée par des évaluateurs externes au programme. Elle a porté sur différents aspects pour l'enfant : diagnostic (ADOS, CARS), développement (PEP-R, VABS, échelle de Griffith) et communication (ECSP). Au niveau de la famille, nous avons administré plusieurs questionnaires (FAD, FQLS, SPQ et l'inventaire des schémas précoce mal adaptés pour enfants). Cette évaluation a été répétée après 6 mois d'intervention (pour chacun des enfants) et ensuite de façon annuelle pour l'ensemble de la famille.

Les modalités de l'intervention - outre l'aspect lié à l'intensité - se sont basées sur diverses stratégies éducatives et comportementales : approche Teacch (Schopler, 1986), ABA (Lovaas, 1987 ; Leaf et McEachin, 2006, Maurice, 2006) ou analyse appliquée du comportement (notamment enseignement par essais distincts) et soutien comportemental positif (Carr et al., 1999). L'implication des parents faisait partie intégrante du programme. Un accent particulier a également été porté sur la mise en place d'un système de communication fonctionnel pour chacun des enfants ; basé notamment sur le PECS (système de communication à base d'échange d'images, Bondy et Frost, 1985). En termes d'intensité, il était prévu que le programme comporte 20 heures hebdomadaires : 10 heures prodiguées par des professionnels et 10 heures par des

étudiants. De plus, les parents s'engageaient à poursuivre les objectifs du programme éducatif individualisé pour 10 heures également. Tous les enfants étaient scolarisés en école ordinaire ou spécialisée.

L'analyse des données s'est centrée sur 2 années d'intervention, bien que pour 4 enfants le projet ait été poursuivi 2 ans ½.

Plusieurs aspects ont été évalués : évaluation descriptive (« *qu'a-t-on fait ?* »), évaluation de la mise en œuvre (« *a-t-on vraiment fait ce qu'on a dit qu'on ferait ?* »), évaluation de l'efficacité pour les enfants (« *est-ce que cela sert à quelque chose ?* ») et du côté de la famille (« *comment les différents membres de la famille vivent-ils le projet ?* »), et enfin, évaluation en termes d'objectifs travaillés.

Qu'avons-nous fait au cours de ces 2 années ? Les interventions se sont principalement déroulées au domicile de l'enfant (2/3 au domicile). La répartition du travail par des professionnels et par des étudiants a été bien respectée (54% contre 46%). Par contre, le nombre d'heures réelles des interventions ne correspond pas aux 20 h déterminées au départ ; il est inférieur. Nous avons en effet été confrontés à diverses réalités de terrain (maladies des enfants et des intervenants, vacances à l'étranger des familles, congés payés,...). Nous n'avons pas pu quantitativement mesurer le travail des parents. L'analyse qualitative de l'implication des parents est cependant intéressante ; en effet, il semble qu'ils se soient vraiment impliqués dans la mise en place des objectifs déterminés, bien entendu de façon variable.

Mots clés : intervention précoce intensive en autisme, efficacité, qualité de vie de la famille.

¹Service Universitaire Spécialisé pour personnes avec Autisme- rue Brisselot, 1 – 7000 Mons (Belgique) ²SUSA-Bruxelles

Auteur principal : Bouchez Marie-Hélène, psychologue, responsable du Service d'Aide Précoce, SUSA (marie-helene.bouchez@umh.ac.be).

Communications affichées

	PEP-R	ECSP			GRIFFITH			VABS		
		T0	T1	T2	T3	T0	T1	T2	T3	T0
HUGO	71,48	71,93	75,69	71,65	49,64	42,82	39,42	33,87	61,55	65,59
CLEMENTINE	21,66	22,49	22,28	14,88	15,75	19,03	17,51	10,82	14,77	17,3
JULIEN	33,98	41,95	35,82	38,57	14,31	22,59	26,86	13,68	28,61	40,34
ANTOINE	32,07	39,97	39,26	32,42	19,74	25,24	20,56	13,9	33,8	35,53
REGIS	36,71	44,01			33,89	26,9			31,07	53,79
ARTHUR	48,8	60,9			32,53	46,57			56,93	66,28

Tableau 2 : Quotients de Développement aux différents outils en fonction des temps d'évaluation

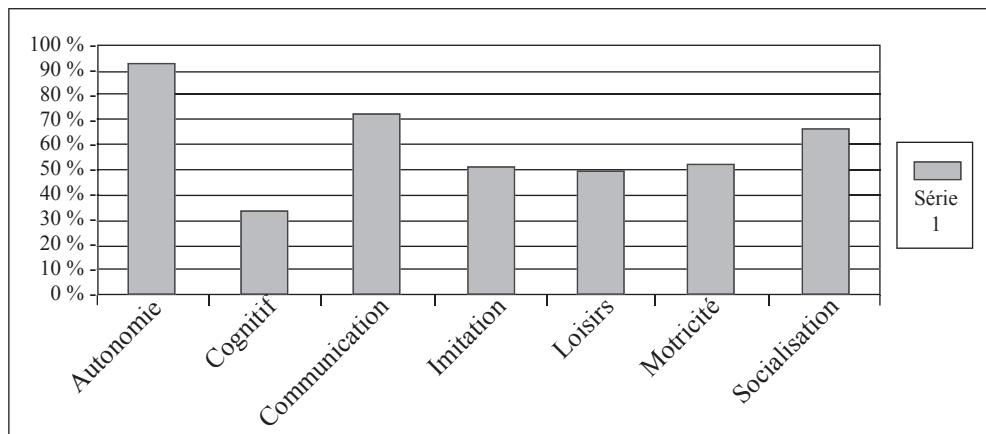


Figure 1 : Pourcentages moyens des objectifs travaillés par domaine par les familles au cours du projet.

	Hugo	Clémentine	Julien	Antoine	Regis	Anthony
TEACCH	9	7	4	5	8	9
Essais distincts	2	3	2	2	3	3
Apprentissage Incident	1	2	1	1	1	1
Pédagogie des Routines	3	2	2	4	1	4
Comportements pivots	2	4	4	3	2	2
Soutien comportemental positif	1	1	1	1	2	1

Tableau I : Nombre d'occurrence des stratégies utilisées lors de l'analyse des extraits-vidéos des enfants.

La figure 1 met clairement en évidence les principaux domaines dans lesquels les parents se sont investis : l'autonomie, la communication et la socialisation.

En ce qui concerne la mise en œuvre, outre l'élaboration et l'administration d'une grille d'observation directe, nous avons pour chacun des enfants, analysé un enregistrement vidéo (25 minutes) pris au hasard. Cette analyse nous permet de constater que chacune des stratégies a bien été utilisée, mais dans des proportions différentes, avec chacun des sujets (*tableau I*).

L'analyse seule de ces extraits ne suffit bien entendu pas à rendre compte globalement de l'utilisation des stratégies prévues dans le programme Auti-Qol.

L'analyse de l'efficacité des interventions au niveau des enfants a été centrée sur 4 outils principaux : PEP-R, Griffith, VABS et ECSP. Le tableau 2 propose les résultats comparatifs globaux (en termes de quotients de développement- QD) sur l'ensemble du projet. Centrons-nous d'abord sur l'évolution des enfants au cours des 6 premiers mois, c'est-à-dire sur l'évolution entre T0 et T1 (les données concernant ces périodes sont en caractères italiens dans *le tableau 2*). Les 6 enfants ont bénéficié d'une intervention hebdomadaire de 20 heures durant cette période.

Communications affichées

Ainsi, un travail soutenu sur les 6 premiers mois semble mettre en mouvement de manière plus accélérée le processus d'apprentissage chez les enfants, et cela quels que soit leurs compétences et leur potentiel de progrès à l'entrée. Cependant, les enfants dont le QD au T0 est le plus élevé (Hugo et Arthur) poursuivent leur progression à un bon rythme, et obtiennent également un QD élevé au T1 (en caractères gras italiques dans le tableau 2). On note bien entendu des progressions très différentes en fonction des enfants et des outils d'évaluation utilisés. L'ECSP et les VABS montrent des QD inférieurs dans une majorité des situations.

Le tableau 2 permet également de visualiser l'évolution des sujets en fonction des 4 outils d'évaluation principaux, et cela tout au long du projet c'est-à-dire chaque fois qu'une évaluation leur a été proposée. Notons qu'il est particulièrement difficile de comparer les profils des enfants étant donné notamment qu'ils n'ont pas bénéficié du même nombre d'heures d'intervention au cours du projet.

Les différences de QD selon les outils restent marquées.

Pour Hugo, on voit une progression quasi constante en termes de QD ; c'est-à-dire qu'il semble progresser aussi vite (voire plus vite) que le temps qui passe (sauf au niveau de l'ECSP).

A l'opposé, Clémentine progresse bien après 6 mois et 1 an ; par contre à la dernière évaluation, on voit une régression des QD sauf aux VABS. Il est important de noter que l'intensité de l'intervention a diminué de moitié au cours des 6 derniers mois du projet ! Il en va de même pour Antoine, pour lequel on voit une chute des QD au cours des 6 derniers mois du projet. La maman d'Antoine a souhaité diminuer de moitié le rythme des suivis !

Les échelles de Griffith et dans une moindre mesure les VABS montrent quasiment de façon constante de meilleures performances. Notons que ces outils comportent davantage d'items de vie quotidienne.

Nous avons réalisé un comparatif des quotients de développement des 6 enfants par rapport au QD de départ pour 4 outils. Ainsi, pour 3 outils (PEP-R, Griffiths et VABS) chacun des enfants progresse davantage avec l'intervention que sans celle-ci ! L'ECSP reste non représentatif des progrès des enfants dans la plupart des cas.

Nous avons réalisé un travail important en ce qui concerne l'analyse des objectifs poursuivis. De façon générale, 70 % des objectifs travaillés ont été acquis. Nous avons pu observer chez Clémentine des pourcentages d'acquisitions supérieurs ou équivalents par rapport à la moyenne en ce qui concerne les domaines de l'autonomie, de la communication et de la motricité. Clémentine est l'enfant ayant le moins de compétences « au départ » ; elle démontre de cette façon sa capacité à apprendre. Il ne s'agit pas de constater que Clémentine apprend les mêmes compétences que les autres mais bien que les stratégies mises en place lui permettent d'apprendre comme les autres à son niveau de compétence.

La figure 2 met en évidence que 50 % des objectifs voire bien davantage sont atteints après un maximum de 50 présentations ! C'est Clémentine qui a besoin du nombre de présentations le plus élevé pour acquérir de nouvelles compétences. Pour Régis, Hugo et Arthur plus de 70 % des objectifs acquis le sont après maximum 20 présentations.

Il semble que les domaines nécessitant le plus de répétitions soient ceux de la communication et de l'imitation ; alors que les objectifs du secteur de l'autonomie doivent être travaillés moins avant d'être acquis. Les données montrent qu'il est important de ne pas se décourager et que la répétition est nécessaire pour ces enfants.

En termes de délai d'apprentissage, nous avons pu montrer que pour chacun des enfants, plus de 80 % des objectifs sont maîtrisés dans un délai de 6 mois après la première présentation.

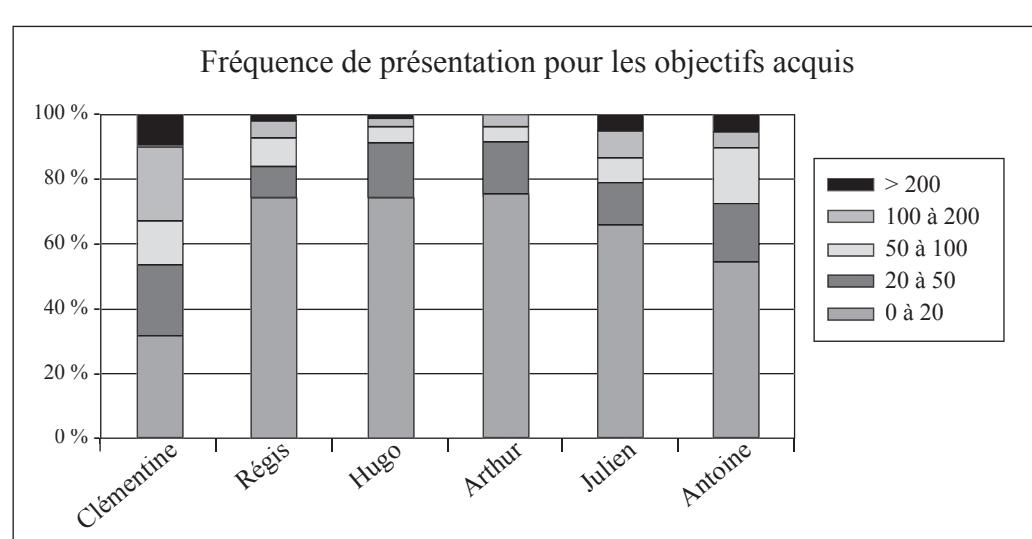


Figure 2 : Proportion des acquis par enfant en fonction du nombre de présentations

Communications affichées

Ainsi, un travail continu et assidu finit par donner des résultats. La répétition des « exercices » permet d'obtenir des réussites même après plusieurs mois de travail.

La mesure de l'efficacité du programme Auti-Qol nous a amené à en analyser les effets au niveau de la qualité de vie des familles (parents et fratrie). Ce secteur, quoique de plus en plus cité, reste novateur et particulièrement difficile à évaluer. Nous en avons retiré les informations suivantes :

- chaque membre de la famille doit être considéré de façon toute particulière ;
- il ne semble pas y avoir d'effet - ni négatif ni positif - de notre programme sur la perception qu'ont les parents d'une vie de bonne qualité, ni sur les préoccupations de la fratrie ;
- les parents ont surtout mis en évidence l'importance d'un sentiment de « réalisation » ;
- pour la fratrie, le souci de perfection est important, mais il est « balancé » par un sentiment de doute envers elle-même ; ce qui semble bien normal. Deux domaines semblent peu voire pas préoccupants : le sentiment de rejet envers le frère ou la sœur avec autisme ainsi que la capacité à faire face au handicap.

En conclusion, au cours du projet Auti-Qol nous avons tenté de proposer un programme « original » d'intervention précoce et soutenue en autisme, programme basé essentiellement sur les stratégies psycho-éducatives. Les résultats laissent entrevoir une évolution favorable en ce qui concerne le développement de jeunes enfants, et cela quel que soit le quotient de développement de départ. L'impact sur la famille au sens large ne semble ni positif ni négatif mais devra faire l'objet d'études ultérieures.

Le défi du programme Auti-Qol était de tenter l'aventure avec des enfants très déficitaires à l'entrée... Il semble que cette aventure soit non seulement possible mais se traduise par l'acquisition de compétences (ou de mini-compétences) qui rendent l'enfant plus participant à sa vie quotidienne. Ainsi, nous affirmons que tous les enfants peuvent progresser. On peut peut-être y voir une des premières étapes d'une intégration au sein de la société...

Bibliographie

- Dawson G., Osterling J. (1997) Early interventions in autism In *“The effectiveness of early intervention”* (M. Guralnick ed.) PH Brookes, Baltimore.
- Frost., L, Bondy, A.(2002) *Le Système de Communication par Echange d'Images, PECS, Manuel d'Apprentissage*, PECS France, Pyramid Educational Consultants, Paris.
- Griffith, R. (1986) *The abilities of babies*. London : Lawrence Erlbaum Associates.
- Leaf, R., McEachin, J. (2006) *Autisme et A.B.A.: une pédagogie du progrès*, Pearson Education France, Paris.
- Lovaas, O. (1987) Behavioral treatment and normal educational and intellectual functioning in young autistic children , *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 55, 3-9.
- Magerotte G. (2001) Modalités de l'intervention précoce en autisme, *Bulletin scientifique de l'arapi*, 7, 39-42 .
- Magerotte, G. (2001b). L'Applied Behavior Analysis. L'analyse appliquée du comportement en intervention précoce en autisme. *Les cahiers pratiques d'A.N.A.E. (approche neuropsychologique des apprentissages de l'enfant)*, n° 2, 20-23.
- Maurice, C. (2006) *Intervention bémaviorale auprès des jeunes enfants autistes*, De Boeck, Questions de Personne, Bruxelles.

Développement de l'enfant avec autisme et prise en charge cognitivo-comportementale

Mélanie Licata, Nelly Coroir, Martine Bouvard¹

Aujourd'hui encore, l'image la plus utilisée pour décrire l'autisme est celle d'un enfant « enfermé dans sa bulle » et se balançant d'avant en arrière. Les études psychologiques et physiologiques ont montré que les enfants avec autisme ne vivent pas dans un monde intérieur captivant ; ils souffrent d'anomalies biologiques qui appauvissent leur monde interne, mais qui, heureusement, ne nous empêchent pas d'établir avec eux une relation affective (Frith, 1995). L'autisme fait partie des troubles envahissants du développement qui regroupent un ensemble de troubles neuro-développementaux affectant le développement de l'enfant, notamment sur les plans cognitif, social, affectif, intellectuel, sensoriel et au niveau du langage. Ce trouble est présent dès la naissance et entrave la personne au cours de son développement. Nous pouvons améliorer la vie des enfants avec autisme, tout comme celle des enfants présentant d'autres handicaps (céïté, handicap moteur, ...). Il est effectivement très important de pouvoir comprendre la nature de leur handicap et leur mode de fonctionnement. De nombreuses études ont permis de développer nos connaissances sur les particularités des enfants avec autisme, leurs déficits et leurs points forts. Ainsi, se sont développés petit à petit différents types de prise en charge prenant progressivement en considération leurs particularités. L'objectif même de ces prises en charge est de permettre aux enfants d'accéder à un maximum d'apprentissages, d'avoir à disposition des outils adaptés à leurs difficultés et leur permettre une vie meilleure.

La présente étude s'est inspirée d'un article de Rogé et Magerotte (2004) « *Intervention précoce en autisme : un défi pour les praticiens* » qui a souligné l'intérêt de plusieurs modalités de prise en charge comme déterminantes, pour l'efficacité d'une intervention auprès de jeunes enfants : la précocité, l'intensité, la collaboration avec les parents, la généralisation et l'individualisation. Ce travail de recherche va donc tenter d'établir une relation entre ces modalités et la progression des enfants en termes de développement.

Problématique et hypothèses

On considère que l'efficacité de la prise en charge d'un enfant avec autisme ou troubles apparentés, donc la progression en âge de développement, est, entre autres, liée au niveau de base de l'enfant, aux différentes prises en charge et leurs modalités, et au niveau d'investissement des parents vis-à-vis de cette intervention.

Mots clés : autisme, développement, niveau de base, thérapie cognitivo-comportementale, investissement parental

Ces trois points feront l'objet d'hypothèses distinctes :

- *Quand un enfant bénéficie d'une prise en charge intensive et adaptée, il sera plus enclin à faire des progrès développementaux.* Seraient pris en compte l'intensité et le type de prise en charge, ainsi que l'intégration en milieu ordinaire, pour évaluer les progrès de l'enfant.
- *Plus un enfant a un niveau de base élevé et plus il fera des progrès en termes de développement.* De cette hypothèse il en découlera trois variables pouvant influencer les résultats : le quotient de développement au moment de la première évaluation, son âge réel au même moment et le diagnostic qui lui a été attribué.
- *Des enfants dont les parents s'investissent dans leur prise en charge auront une progression plus significative.* Il s'agira de l'intensité de travail à la maison, l'analyse lexicale et la présence ou non de renforcement seront pris comme témoins.

Méthodologie

La population est composée de 18 enfants âgés de 3 ans et demi à 13 ans : 10 bénéficiant d'une prise en charge cognitivo-comportementale à domicile et 8 admis en établissement avec une prise en charge dite « classique ». Tous les enfants ont un diagnostic d'autisme ou de trouble envahissant du développement avec traits autistiques

¹Université Pierre Mendès France Grenoble II - Université de Savoie Chambéry, Contact : Mélanie Licata, licatamelanie@free.fr

Communications affichées

établi par des centres agréés pour le dépistage et le diagnostic de l'autisme.

Les enfants ont été évalués à partir de tests standardisés permettant de mettre en évidence leur âge de développement (PEP-R, K-ABC, WISC). Ainsi l'âge de développement permet de comparer plus facilement les enfants, quel que soit le test utilisé. De plus, l'âge de développement a été choisi du fait qu'il ne prend pas en compte, contrairement au quotient de développement, l'âge réel de l'enfant. Ainsi nous avions un âge de développement avant la prise en charge (temps 1), un second à un temps 2 et une progression entre le temps 1 et 2 (en nombre de mois par an).

Puis un entretien semi-directif a été élaboré, à destination des parents, à partir de caractéristiques estimées comme pouvant intervenir dans la progression des enfants avec autisme. De ce fait, le niveau de base de l'enfant, le type et les modalités de la prise en charge, et l'investissement parental entre ces deux temps ont été évalués. Différents indices représentant ces variables ont permis de les comparer à la progression des enfants en un an. A partir de cet entretien, il a été rajouté une « analyse du discours » afin d'évaluer l'investissement parental, plus particulièrement l'adhésion, la compréhension et la mise en œuvre par les parents du travail cognitivo-comportemental.

Résultats et discussion

Prise en charge

Dans cette recherche, le développement des enfants recrutés était comparé à deux types de prise en charge. Le fait d'être pris en charge à domicile avec des thérapies d'orientation cognitivo-comportementale a permis aux enfants de progresser davantage (15 mois par an) que le groupe admis en établissement (2 mois par an). La méthodologie cognitivo-comportementale a permis aux enfants avec autisme d'avoir accès à des apprentissages adaptés à leur niveau, et ainsi à des outils et des méthodes pour accéder à un maximum d'apprentissages. Tout un programme est mis en place tenant compte du niveau de l'enfant au moment de l'évaluation, avec pour objectif à plus ou moins long terme d'acquérir les mêmes compétences qu'un enfant ordinaire du même âge.

L'intensité de la prise en charge des enfants avec autisme fait l'objet d'un certain nombre de recherches. Celles-ci ont toutes donné des informations contradictoires quant au nombre d'heures minimum de prise en charge pour que l'enfant accède à un maximum d'apprentissages. Par ailleurs, elles évaluent la mise en place exclusive d'un type de prise en charge. Dans cette recherche, les prises en charge sont multiples. Il a été question de prendre en compte tous les intervenants auxquels l'enfant peut être confronté, allant de l'éducatif à la kinésithérapie. Plus un enfant bénéficie d'une prise en charge pluridisciplinaire intensive, plus il a accès à des apprentissages, et donc une progression en âge de développement ($r = .8$).

L'école est aussi un lieu susceptible de permettre à l'enfant de généraliser ses acquis sous une autre forme, avec l'aide d'une autre personne et dans un autre lieu dans lequel certaines perturbations extérieures peuvent exister. Le temps de scolarisation ne constitue pas un apport pour les enfants ayant participé à cette recherche pour un meilleur développement, même lorsqu'on ne prend en compte que les enfants pris en charge à domicile. Si on l'associe avec le temps de prise en charge extérieure, nous voyons que face à ces deux prises en charge simultanées l'enfant aura tendance à faire plus de progrès. Ceci se justifie par le fait que les enfants sont préparés à la scolarisation avec les professionnels extérieurs et qu'ils sont plus aptes à prendre les informations proposées à l'école.

Niveau de l'enfant

Les enfants ayant participé à cette recherche ont tous des âges différents. Mais nous constatons que leur âge de développement est similaire dans les deux groupes (environ 22 mois) : TCC à domicile et prise en charge en établissement. On peut donc dire qu'indépendamment de leur âge réel, ils sont comparables en âge de développement. Nous constatons qu'à la deuxième évaluation, l'écart se creuse entre les enfants pris en charge à domicile avec une base cognitivo-comportementale (61.7 mois) et ceux admis en établissement (25.4 mois). Ce qui signifie qu'à âges de développement similaires, les enfants n'évolueraient pas de la même manière selon le type de prise en charge et selon l'intensité.

Lorsque nous regardons le niveau des enfants (quotient de développement) avant la prise en charge, il apparaît qu'ils progressent d'autant plus quand leur quotient de développement de départ est élevé, et ce, quel que soit la prise en charge ($r = .64$). Cela peut se traduire par le fait qu'ils ont plus facilement accès aux apprentissages proposés, en raison de leur développement moins déficitaire.

En ce qui concerne le diagnostic qui a été émis par les centres agréés pour le dépistage et le diagnostic de l'autisme, celui-ci n'a pas permis de prédire significativement la progression des enfants. Cependant, les enfants ayant été diagnostiqués comme ayant de l'autisme léger et modéré ont montré une évolution plus satisfaisante que ceux ayant des troubles envahissants du développement et un autisme sévère, cela concerne aussi bien les enfants pris en charge en thérapies cognitivo-comportementales que les enfants admis en établissement.

La collaboration avec les parents

Dans la prise en charge des enfants avec autisme, les parents ont un très grand rôle à jouer et nous savons qu'un investissement parental est très favorable à la progression de leur enfant. Dans les thérapies cognitivo-comportementales, les parents sont considérés comme des collaborateurs, et sans eux, la prise en charge s'avère difficile. Cette collaboration a d'abord été mesurée à partir du nombre d'heures hebdomadaires durant lesquelles les

Communications affichées

parents font travailler leur enfant. Un lien a été trouvé avec la progression des enfants. Plus un enfant travaille à domicile avec ses parents, plus il fera de progrès ($r = .81$). En effet, en faisant travailler leur enfant à la maison, cela lui permet de répéter très régulièrement les concepts et apprentissages, et ainsi il pourra les acquérir plus rapidement.

L'analyse du discours devait nous permettre de voir si l'utilisation variée de mots d'orientation cognitivo-comportementale pouvait être prédicteur d'un investissement parental. Il a été constaté que plus les parents utilisent ce type de vocabulaire, plus l'enfant a fait des progrès ($r = .84$). Cela signifie probablement que quand les parents l'utilisent spontanément dans une discussion, il s'agit de mots complètement acquis, utilisés dans leur quotidien et les guidant dans leur intervention.

Conclusion

L'objectif initial de cette recherche était de mettre en évidence les conditions favorables à la prise en charge des enfants avec autisme pour qu'ils profitent au maximum des apprentissages qui leur sont proposés et ainsi progresser en termes de développement. Nous savons aujourd'hui que les enfants avec autisme ont de réelles capacités d'apprentissage qui ne doivent plus être négligées, mais utilisées pour leur permettre une meilleure intégration sociale et une meilleure qualité de vie. Le champ des prises en charges des enfants avec autisme est tellement vaste qu'il est difficile pour des parents de choisir ce qui sera le mieux pour leur enfant.

Grâce à cette étude, nous avons pu aborder les différentes modalités pouvant intervenir dans une prise en charge de qualité. Nous avons mis en évidence que le niveau de l'enfant au début de la prise en charge est prédicteur des progrès engendrés. Le type de prise en charge est aussi important, car effectivement un enfant pris en charge intensément sera plus apte à faire de rapides progrès en termes de développement. La prise en charge cognitivo-comportementale peut, en effet, être susceptible de plus de progrès lorsqu'elle suit un certain nombre de conditions, telles que la précocité, la généralisation... Et enfin, le fait que les parents s'investissent dans la prise en charge des enfants est aussi favorable à un meilleur développement. Les différentes qualités mises en évidence par B. Rogé et G. Magerotte (2004) ont été confirmées à travers cette étude. Il serait intéressant d'élargir cette recherche en prenant en compte les différentes critiques émises et en suivant les améliorations proposées.

Nous pouvons maintenant conclure avec cette citation d'une maman ayant participé à la recherche : « *La seule chose que je n'ai pas appris à mon enfant c'est à respirer...* »

Bibliographie

- Adrien, J.L., (2004). *L'autisme du jeune enfant : Développement psychologique et régulation de l'activité*, Elsevier.
- Anderson, S.R., Avery, D.L., DiPietro, E.K., Edwards, G.L., Christian, W.P., (1987). Intensive home-based early intervention with autistic children. *Education and Treatment of children*, 10, (4), 352-366.
- Baghdadli, A. et col., (2005). *Recommandations pour la pratique professionnelle du diagnostic de l'autisme*. Fédération française de psychiatrie.
- Baron-Cohen, S., Allen, J., Gillberg, C., (1992). Can autism be detected at 18 months? The needle, the haystack and the CHAT. *British Journal of Psychiatry*, 161, 839-843.
- Barthélémy, C., Hameury, L., Lelord, G. (1994). *L'autisme de l'enfant. La thérapie d'échange et de développement*, Paris, Expansion Scientifique Française.
- Boucher, E., Bretière, M., Fournet, N. (2006). Autisme et retard mental : Etude comparative des déficits neuropsychologiques exécutifs et comportementaux. *Revue Francophone de Clinique Comportementale et Cognitive*, XI, (4), 3-16.
- Corsello, C.M. (2005). Early intervention in autism. *Infant and young children*, 18, (2), 74-85.
- Fenske, E.C., Zalenski, S., Krantz, P.J., McClannahan, L.E. (1985). Age at Intervention and Treatment outcome for Autistic Children in a Comprehensive Intervention Program. *Analysis and Intervention in Developmental Disabilities*, 5, 49-58.
- Fombonne, E. et De Giacomo, A. (2000). La reconnaissance des signes d'autisme par les parents. *Devenir*, 12, (3), 49-64.
- Fombonne, E. (1999). The epidemiology of autism : a review. *Psychological Medicine*, 29 (4), 769-786.
- Forget, J., Schuessler, K., Paquet, A., Giroud, N. (2005). Analyse appliquée du comportement et intervention comportementale intensive. *Revue Québécoise de Psychologie*, 26, (3), 29-42.
- Frith, U. (1995). L'autisme. *Pour la science*, N°217.
- Frith, U., Happe F. (1994). Autism : beyond « theory of mind », *Cognition*, 50, 115-132.
- Frith, U. (1989). *L'énigme de l'autisme*, Paris : Editions Odile Jacob.
- Golse, B. et Delion, P. (2006). *Autisme : état des lieux et horizons*, Editions Erès.
- Greenspan, S.I., Wieder, S. (1999). A functional Developmental Approach to Autistic Spectrum Disorders. *The Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps*, 24, (3), 147-161.
- Gressens, P. (2001). La plasticité du cerveau en développement. *Bulletin scientifique de l'arapi*, 7, 8.
- Kaufman, A.S. et Kaufman N.L. (1993). *Batterie pour l'examen psychologique de l'enfant (K-ABC)*, ECPA.
- Leaf, R., McEachin, J. (2006) *Autisme et ABA : une pédagogie du progrès*, Paris : Pearson Education France.
- Luiselli, J.K., O'Malley Cannon, B., Ellis, J.T., Sisson, R.W. (2000). Home-based behavioral intervention for young children with autism/pervasive developmental disorder. *Autism, The International Journal of Research and Practice*, 4, (4), 426-438.
- Lovaas, O. (1987). Behavioral Treatment and Normal Educational and Intellectual Functioning in Young Autistic Children. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 55, (1), 3-9.

Communications affichées

- Magerotte, G. (2001). Modalités de l'intervention précoce en autisme. *Bulletin scientifique de l'arapi*, 7, 39-42.
- Magerotte, G. (2001). Intervention précoce et qualité de vie de la famille dans le cas d'autisme. *Enfance*, 1, 31-39.
- Magerotte, G. (2001). L'Applied Behavior Analysis : L'analyse appliquée du comportement en intervention précoce en autisme. *ANAE Hors-série*, 2, 20-23.
- Magerotte, G. et Rogé, B. (2004). Intervention précoce en autisme : un défi pour les praticiens. *L'évolution psychiatrique*, 69, 579-588.
- Maurice, C. (2006). *Intervention bémorale auprès des jeunes enfants autistes*. De Boeck.
- Mercier, C., Cusson N. (2005). Le traitement précoce de l'autisme : l'intensité de l'intervention seule en cause ? *Revue Québécoise de Psychologie*, 26, (3), 13-28
- Mottron, L. (2004). *L'autisme : une autre intelligence*. Liège : Editions Mardaga.
- Peeters, T. (2005). *L'autisme : de la compréhension à l'intervention*. Paris : Dunod.
- Poirier, N., Paquet, A., Giroux, N., Forget, J. (2005). L'inclusion scolaire des enfants autistes. *Revue de Psychoéducation*, 34, (2), 265-286.
- Rivière, V. et Darcheville, J.C. (2005). Analyse du comportement appliqué à l'intégration scolaire d'enfants avec autisme. *ANAE*, 83-84, 232-239.
- Rogé, B. (2004). *Autisme, comprendre et agir*. Paris : Dunod.
- Rogé, B. (2001). Le diagnostic précoce de l'autisme : données actuelles. *Devenir*, 1, 21-30
- Rogé, B., Magerotte, G., Fremolle-Kruck, J. (2001). Les enjeux de l'intervention précoce en autisme. *Rééducation orthophonique*, 207, 101-107.
- Rogers, S.J. (1996). Brief report : early intervention in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 26, (2), 243-246.
- Salows, G.O., Graupner, T.D. (1999). Replicating Lovaas' Treatment and findings : preliminary results, www.wiautism.com
- Schopler, E. (2001). Un programme d'Etat pour le traitement et l'éducation des enfants atteints d'autisme et de troubles associés de la communication (TEACCH). *ANAE Hors-série*, 2, 12-19.
- Schopler, E. (1994). *Profil psycho-éducatif PEP-R*, De Boeck.
- Schopler, E., Brehm, S., Kinsbourne, M., Reichler, R.J. (1971). The effect of treatment structure on development in autistic children. *Archives of General Psychiatry*, 24, 415-421.
- Sheinkopf, S.J., Siegel, B. (1998). Home-Based Behavioral Treatment of Young Children with Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28, (1), 15-24.
- Sigman, M. et Capps, L. (2001). *L'enfant autiste et son développement*. Paris : Editions Retz.
- Smith, T., Groen, A.D., Wynn, J.W. (2000). Randomized Trial of Intensive Early Intervention for Children With Pervasive Developmental Disorder. *American Journal on Mental Retardation*, 105, (4), 269-285.
- Sponheim, E. et Skjeldal, O. (1998) Autism and related disorders : epidemiological findings in Norwegian study. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28 (3), 217-27.
- Strain, P.S., Hoyson, M., Jamieson, B.J. (1985). Normally Developing Preschoolers as Intervention Agents for Autistic-Like Children. *Journal of the Division for Early Childhood*, 9, 105-115.
- Volkmar, F. et coll. (1994) Field Trial for Autistic Disorder in DSM-IV. *American Journal of Psychiatry*, 151, 1361-1367.
- Wechsler, D. (1996). *Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence troisième version*, ECPA.

Lien entre l'impact et l'acceptation du diagnostic d'autisme et la sévérité du trouble chez l'enfant : étude préliminaire dans un service de prise en charge au Brésil

Camilla Mazetto¹

Quoiqu'aujourd'hui l'impact du diagnostic d'autisme sur le système familial soit bien reconnu, peu d'études portent sur les liens entre les difficultés vécues par les parents au moment du diagnostic et la sévérité du trouble chez l'enfant.

Actuellement placé dans le cadre des Troubles Envahissants du Développement (APA, 1994), l'autisme est une condition précoce, persistante et qui atteint le développement de l'enfant de manière globale. De plus ces déficits varient en fonction des particularités subjectives de chaque enfant, ils déterminent plusieurs manifestations cliniques, différentes en gravité, qui définissent le « spectre de l'autisme ».

L'autisme étant un trouble qui atteint de manière « envahissante » le développement et notamment celui de la relation avec autrui, plusieurs études dès Kanner (1943) se sont intéressées aux réactions des parents à la pathologie de leur enfant (Benson, 2006 ; Dale et al., 2006 ; Schmidt et Bosa, 2003).

Bien qu'avant les parents étaient considérés comme exerçant une influence négative et même déterminante sur les difficultés d'interaction de leur enfant (Kanner, 1943 ; Bettelheim, 1950), on voit de nos jours une implication des parents comme des partenaires nécessaires au traitement de l'enfant, et un intérêt pour les effets psychologiques et sociaux du fait d'avoir dans la famille un enfant atteint d'autisme (Sprovieri et Assumpção Jr., 2001).

Ainsi, plusieurs travaux portant sur les familles d'enfants autistes se sont intéressés à étudier leur profil typique, les types de réaction émotionnelle possibles face au trouble autistique, le stress qui résulte de la vie quotidienne avec une personne autiste, et les méthodes utilisées par les familles pour y faire face (Fávero et Santos, 2005).

Ce travail est effectué au centre de recherches à propos des réactions et perceptions des parents par rapport au diagnostic d'autisme, étant donné qu'on constate habi-

tuellement chez ces parents des réactions de déni de la pathologie et des difficultés à reconnaître le handicap de leur enfant (Lenoir, Malvy et Bodier-Rethore, 2003).

A partir de notre expérience clinique dans une institution de prise en charge d'enfants autistes et de leurs familles, nous n'avons pas toujours observé une relation directe entre la sévérité du trouble autistique chez l'enfant et l'impact occasionné par la confirmation diagnostique. Notre hypothèse est donc que l'impact et la difficulté d'acceptation du diagnostic d'autisme sont corrélés inversement à la sévérité du trouble chez l'enfant.

On comprend par *impact*, la résonance, l'impression laissée par un phénomène, et par *acceptation* la concordance entre la perception des parents et le diagnostic des professionnels, ainsi que la capacité des parents à évaluer de manière réaliste la sévérité du trouble de leur enfant.

Mots clés : autisme, diagnostic, impact psychosocial, famille, représentation.

Objectif

Ce travail a pour objectif d'étudier, de manière préliminaire, l'impact et l'acceptation du diagnostic d'autisme par les parents et leurs liens avec la sévérité des symptômes autistiques chez l'enfant, dans le cadre d'un service de prise en charge pour des enfants autistes et leur familles, le Centro Pró-Autista, à São Paulo, Brésil.

Méthodologie

Population

Ont participé à cette étude 19 familles d'enfants diagnostiqués avec autisme selon les critères du DSM-IV, reçus systématiquement en 2007 dans un service de prise en charge à São Paulo. Au départ, 21 familles d'enfants entre 4 et 13 ans reçues dans le service durant cette période

¹ Psychologue, Centro Pró-Autista, São Paulo, Brésil (contato@camillamazetto.com.br).

Avec la supervision de Maria Clara Nassif, Psychologue, Coordinatrice du Département de Psychologie du Centro Pró-Autista, São Paulo, Brésil.

Avec des remerciements aux collaborateurs du Centro Pró-Autista: Ariela Goldstein, Beatriz Werneck, Edmir Gurgel, Joana Cytrynomicz, Nair Sato, Wanderley Domingues, Zenaide Barbosa et Edgard Pimentel.

Communications affichées

ont été invitées à participer. Deux familles ont quitté le service et n'ont pas participé à l'étude (reste 19 au total).

Procédure et outils utilisés

Pour l'évaluation de la sévérité du trouble autistique, nous avons utilisé l'échelle « Childhood Autism Rating Scale » (CARS, Schopler, Reichler et Renner, 1988), après traduction libre en système « back translation », étant donné que nous ne possédons pas d'études de validation et d'adaptation de cette échelle dans la culture brésilienne. La cotation de l'échelle était faite par deux professionnels du service, un thérapeute de l'enfant et un observateur extérieur.

La CARS est une échelle comprenant 15 domaines comportementaux, cotés de 1 (normal) à 4 (sévèrement anormal), avec des intervalles de 0,5 points (Schopler et al., 1988). Le total des points dans chaque domaine nous permet d'évaluer la sévérité du trouble autistique selon les catégories : non-autistique, légèrement à moyennement autistique et sévèrement autistique. Les résultats au CARS sont présentés dans le tableau 1.

	4-6 ans	7-9 ans	10-13 ans
Non-autiste	2	0	1
Légèrement à moyenement autiste	2	1	2
Sévèrement autiste	6	3	2
Total	10	4	5

Tableau 1 : Distribution de la population par âge et résultat à la CARS.

Pour l'évaluation de l'impact et de l'acceptation du diagnostic d'autisme chez les parents, nous avons créé un questionnaire (*annexe 1*) qui était coté par les parents après un entretien semi-structuré. La moyenne des réponses aux trois premières questions, cotées de 1 à 4, étaient pour nous la mesure quantitative de l'impact et de l'acceptation du diagnostic. La dernière question fait référence à la perception des parents à propos de la sévérité du trouble de l'enfant et peut être comparée à la note à la CARS.

Analyses statistiques

Afin d'estimer une structure de corrélation entre les variables : sévérité du trouble autistique chez l'enfant (CARS), impact du diagnostic (IMPACT) et perception des parents à propos de la sévérité du trouble chez l'enfant (PARENTS), et dans l'intention d'obtenir une consistance dans la direction des relations, les données ont été soumises à une analyse des corrélations (Pearson) pour l'échantillon, et des analyses point à point, étant donné le nombre restreint d'observations. En outre, les hypothèses ont été soumises aux analyses des Ordinary Least Squares (OLS), test T de Student et Generalized Method of Moments (GMM).

Résultats

L'analyse des résultats nous permet d'inférer l'existence d'une relation négative entre le résultat de la CARS et l'impact du diagnostic chez les parents (tableau 2), ce qui signifie que plus la sévérité de l'autisme est importante, moins l'impact sera intense. Ce résultat semble aller dans le sens de l'hypothèse selon laquelle les manifestations les plus légères d'autisme sont acceptées avec plus de difficulté par les familles, au moment du diagnostic.

L'analyse des corrélations			
	IMPACT	CARS	PARENTS
IMPACT	-	-0.200112	-0.092897
CARS	-0.200112	-	0.476678
PARENTS	-0.092897	0.476678	-

Co-covariance dans l'échantillon			
	IMPACT	CARS	PARENTS
IMPACT	-	-6.473518	-0.282465
CARS	-6.473518	-	95.58449
PARENTS	-0.282465	95.58449	-

Tableau 2 : Résultats des analyses de corrélation entre les variables CARS, IMPACT du diagnostic et évaluation des PARENTS à propos de la sévérité d'autisme chez l'enfant.

En outre, l'évaluation/perception des parents à propos de la sévérité d'autisme de leur enfant et l'échelle CARS semblent avoir une corrélation positive, c'est à dire que plus la sévérité d'autisme est élevée et plus intense est la perception quotidienne des parents. Par conséquent, plus la sévérité de l'autisme est importante pour les parents, moins l'impact du diagnostic l'est pour eux (*figure 1*).

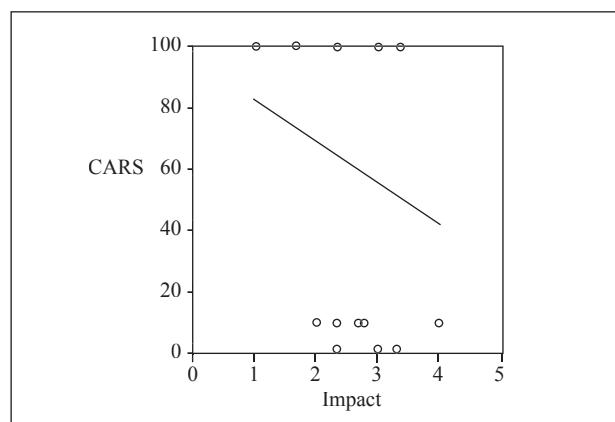


Figure 1 : CARS x Impact chez les parents

Communications affichées

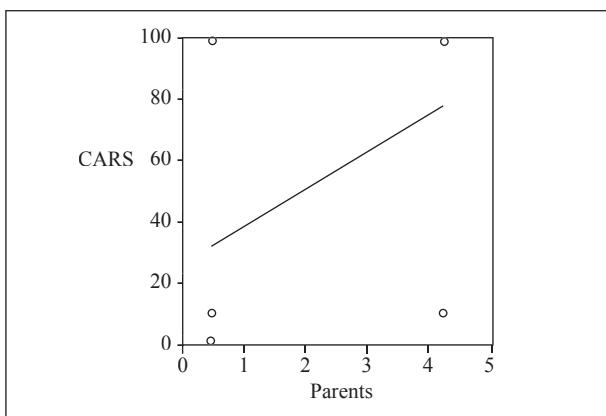


Figure 2 : CARS x Evaluation des parents à propos de la sévérité du trouble chez l'enfant

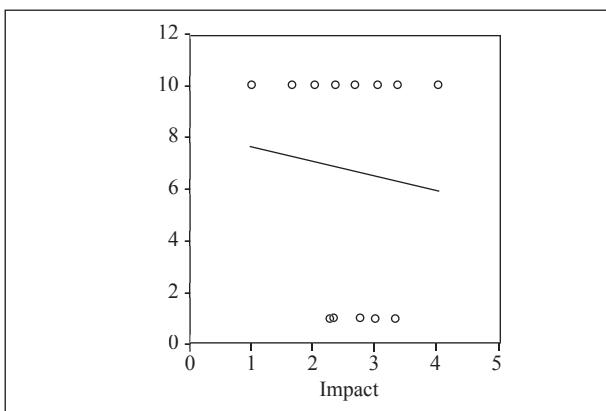


Figure 3 : Évaluation des parents a propos de la sévérité d'autisme chez l'enfant x Impact chez les parents

Nous avons utilisé des analyses statistiques plus précises (OLS) pour étudier les relations décrites ci-dessous:

1. $CARS = \beta_0 + \beta_1 \text{IMPACT} + \beta_2 \text{PARENTS}$ ($t = -0.84$)
2. $CARS = \beta_0 + \beta_1 \text{PARENTS} + \beta_2 \text{IMPACT}$ ($t = 2.23$)
3. $\text{IMPACT} = \beta_0 + \beta_1 \text{PARENTS} + \beta_2 \text{CARS}$ ($t = -0.38$)

Le teste t de Student, et l'étude par le GMM, renforcent l'idée que les parents sont capables d'attribuer des notes corrélés à la CARS, même si on considère l'impact subjective dans cette évaluation. Néanmoins, si on considère un échantillon plus large, il est possible que la corrélation entre la note à la CARS et l'impact chez les parents ne soit pas observé.

Nous n'avons pas trouvé de corrélations significatives avec l'âge des enfants pour l'évaluation des parents ($t=1.33$) ou pour l'évaluation à la CARS ($t=-0.77$).

Conclusion

Dans le cadre de cette étude préliminaire, les résultats obtenus, compte tenu de la petite taille de l'échantillon, ont permis de spécifier un lien possible entre le niveau de sévérité du trouble autistique et l'impact du diagnostic chez les parents, dans une corrélation négative. De plus, nous avons constaté que la perception des parents par rapport à la sévérité du trouble chez l'enfant est positivement corrélée à la note sur l'échelle CARS, ce qui démontre une

bonne capacité de jugement et perception de la sévérité du trouble, mais une plus grande difficulté d'accepter le diagnostic lorsque l'enfant est moins atteint.

Les résultats présentés ici doivent être considérés au regard de certaines limitations dans notre étude : l'échantillon restreint et l'utilisation d'une échelle non-validée pour l'évaluation de l'impact chez les parents.

Cette étude va dans le sens des travaux pré-cités dans l'intention de contribuer à la compréhension de la dynamique présente au processus diagnostique, pour le travail quotidien avec les parents et leur implication dans le traitement de leurs enfants.

Bibliographie

- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (4^{ème} edition)*.
- Benson, P.R. (2006). The impact of child symptom severity on depressed mood among parents of children with ASD: the mediating role of stress proliferation. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 5, 685-95.
- Bettelheim, B. (1950). *Love is not enough: the treatment of emotionally disturbed children*. Glencoe, The Free Press.
- Dale, E., Jahoda, A., Knott, F. (2006). Mother's attributions following their child diagnosis of autistic spectrum disorder: exploring links with maternal levels of stress, depression and expectations about their child's future. *Autism*, 10, 5, 463-79.
- Fávero, M.A.B., Santos, M.A. (2005). Autismo infantil e estresse familiar: uma revisão sistemática da literatura. *Psicol. Reflex. Crit*, 18, 3, 358-369.
- Kanner, L. (1943). Autistic disturbances of affective contact. *Nervous child*, 2, 217-250.
- Lenoir, P., Malvy, J. et Bodier-Rethore, C. (2003). *L'autisme et les troubles du développement psychologique*. Paris: Masson.
- Schmidt,C., Bosa, C. (2003). A investigação do impacto do autismo na família: revisão crítica da literatura e proposta de um novo modelo/ The autism burden in the family: a critical review and a new model proposal. *Interação (Curitiba)*, 7, 2, 111-120.
- Schopler, R., Reichler, R.J. et Renner, B.R. (1988). *The childhood autism rating scale (CARS)*. Los Angeles, Ca: Western Psychological Services.
- Sprovieri, M.H.S., Assumpção Jr, F.B. (2001). Dinâmica familiar de crianças autistas. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 59, 2-A, 230-237.

Communications affichées

Annexe 1 :

Questionnaire d'auto-référence Impact, acceptation et perception de la sévérité du trouble chez l'enfant.

(Coté par les parents)

1. Comme vous définiriez la réaction (impact/surprise) entraîné par le diagnostic de votre enfant ?

- 1 – Nous n'avons pas eu de réaction au diagnostic, il n'a pas eu d'impact ou d'effet de surprise.
- 2 – Nous avons eu une réaction légère au diagnostic, nous avons ressenti un impact léger mais nous nous sommes habitués très vite au diagnostic.
- 3 – Nous avons eu une réaction moyenne au diagnostic, nous avons ressenti un impact moyen, mais nous comprenons le diagnostic peu à peu.
- 4 – Nous avons eu une réaction forte au diagnostic, nous avons ressenti un impact profond et c'est encore difficile de nous habituer au diagnostic.

2. Est-ce qu'il y a eu de changements dans la perception et dans la relation avec l'enfant après le diagnostic ?

- 1 – Il y a pas eu de changements dans notre perception, ni dans la relation avec notre enfant.
- 2 – Il y a eu peu de changements dans notre perception et relation avec notre enfant.
- 3 – Il y a eu assez de changements dans notre perception et relation avec notre enfant.
- 4 – Il y a eu beaucoup de changements dans notre perception et relation avec notre enfant.

3. Comment vous vous situeriez face au diagnostic de votre enfant ?

- 1 – Nous n'avons pas eu de difficulté à accepter le diagnostic et nous sommes entièrement d'accord avec ce diagnostic.
- 2 – Nous avons eu quelques difficultés à accepter le diagnostic mais nous l'acceptons et nous sommes d'accord avec ce diagnostic.
- 3 – Nous avons toujours des difficultés à accepter le diagnostic, mais nous sommes d'accord avec ce diagnostic.
- 4 – Nous n'acceptons pas le diagnostic, nous ne sommes pas d'accord avec le diagnostic.

4. De votre point de vue, comment vous situeriez votre enfant dans cette échelle ?

- 1 – Mon enfant n'est pas autiste.
- 2 – Mon enfant est légèrement autiste.
- 3 – Mon enfant est moyennement autiste.
- 4 – Mon enfant est sévèrement autiste.

Influence du facteur socio-économique sur l'acceptation du diagnostic d'autisme et l'adhésion au traitement : l'expérience au Centre Pro-Autiste à São Paulo (Brésil)

Edmir Gurgel¹

Cet article est basé sur l'expérience vécue au Centre Pro-Autiste (São Paulo, Brésil), une Organisation Non Gouvernementale sans but lucratif qui reçoit des patients porteurs d'autisme dans ses diverses formes, degrés de gravité et causes, tant dans le secteur médical qu'éducationnel.

D'après Nogueira (2007), il est estimé que, de nos jours au Brésil, il puisse y avoir de 180 000 à 1 000 000 personnes autistes non diagnostiquées.

« *L'autisme est un désordre complexe de la fonction de relation qui s'accompagne de troubles du comportement ; cette pathologie concerne l'ensemble des moyens de communication et le contact avec autrui. Elle apparaît très tôt comme un trouble du développement et touche tous les domaines d'acquisition de l'enfant. Les recherches actuelles s'intéressent à l'étude clinique des signes précoces et des pathologies associées, aux méthodes d'évaluation des comportements de communication où entrent en jeu plusieurs fonctions (l'initiation, l'imitation...), aux évaluations biologiques. Toutes ces avancées ont des implications pour les approches thérapeutiques* » (Barthélémy, Hameury et Lelord, 1995).

Ce travail est le début d'une recherche sur le profil des patients et des familles qui bénéficient ou qui bénéficieront des services fournis par le Centre Pro-Autiste. Ceci peut être, également, le point de départ d'une étude plus approfondie ayant pour objectifs l'augmentation de l'adhésion des patients au traitement, un meilleur éclaircissement sur le diagnostic ainsi qu'une trajectoire moins douloureuse pour les familles qui, en quête d'un diagnostic précis, passent souvent par plusieurs institutions. Il est important de souligner que les données d'une étude plus grande et plus approfondie pourraient être utiles à une prise de conscience de la part du gouvernement, ce qui rendrait possible une évolution des politiques publiques envisageant le diagnostic précoce de l'autisme.

Cet article est une étude introductive fondée sur une recherche à partir de la base de données du Centre Pro-Autiste. Il s'agit d'une recherche mixte³ ayant pour point de départ plusieurs entretiens réalisés, auprès des familles des patients, par le Service Social de l'institution. Cette étude a pour but d'estimer le degré « d'acceptation et d'adhésion » des usagers aux traitements proposés par le Centre Pro-Autiste.

Mots clés : pauvreté, sous-développement, diagnostic, acceptation, traitement.

D'après l'IBGE⁴, « *la famille est un ensemble de personnes dont l'effectif peut atteindre cinq individus qui, même sans aucun lien de sang ou de dépendance, réside dans un même foyer* » (Bruschini, 1989).

La famille nucléaire brésilienne est le plus souvent composée de quatre individus (un couple et deux enfants) et commandée par le mari. Nous pouvons aussi dire que cette famille est en moyenne jeune, avec des enfants de moins de sept ans. Dans le cas particulier de l'état de São Paulo, la famille moyenne compte 4,1 personnes (Bruschini, 1989).

Nous pensons que les études concernant les relations entre le niveau socio-économique de la population et le diagnostic de l'autisme sont très importantes, en particulier dans les pays en voie de développement, où nous trouvons une énorme partie de la population en situation de pauvreté et de misère. Ces pays présentent un système de sécurité sociale précaire, où l'élaboration d'un diagnostic précis est très difficile quand les conditions de travail sont mauvaises.

Avec des remerciements aux collaborateurs du Centro Pró-Autista : Beatriz Werneck, Nair Sato, Wanderley Domingues, Zenaide Barbosa.

Ce travail a été réalisé dans le cadre de la formation continue aux méthodologies RAMAIN et DIA-LOG sous la direction de Mme Maria Clara Nassif²

¹ Psychologue, Centro Pró-Autista: Rua Juréia, 1024 Cep: 04140-110, São Paulo, Brésil (edmirgurgel@uol.com.br).

² Psychologue, Coordinatrice du Département de Psychologie du Centro Pró-Autista, São Paulo, Brésil.

³ Mixte : recherche à partir du questionnaire du service social associé aux données statistiques.

⁴ IBGE: Institut Brésilien de Géographie et Statistique.

Communications affichées

D'après la fondation SEADE⁵ le Brésil compte 3,5 hôpitaux/1000 habitants, alors qu'en France le rapport est de 9,3 hôpitaux /1000 habitants (Cohn et Elias, 1999). Il faut ajouter qu'une partie des hôpitaux publics brésiliens fonctionnent dans des conditions précaires, avec un manque de médecins, de médicaments et d'équipements.

Dans ce contexte, nous avons émis l'hypothèse que le fait d'avoir un bas niveau de revenus entraînerait la survenue d'un diagnostic tardif, une difficulté d'acceptation et de compréhension du diagnostic, un faible niveau d'adhésion au traitement et donc des résultats au traitement peu efficaces. Tout ceci limiterait le nombre de patients pouvant présenter une évolution favorable du trouble autistique.

Le diagnostic tardif semble dû à une perception déficiente des symptômes dans les premières années de vie, et la difficulté de compréhension du diagnostic pourrait s'expliquer par le faible niveau d'éducation des parents.

Méthode

Procédures / Population

Les données sur lesquelles se fonde l'étude rapportée ici incluent l'âge des patients au premier diagnostic dans l'institution, le revenu familial, le revenu mensuel, la scolarité des parents, l'acceptation du diagnostic et le profil socio-économique composé des indicateurs économiques et éducationnels des parents, et encore la raison d'abandon ou de non adhésion au traitement.

Cent trente-deux protocoles de patients, ainsi que le questionnaire élaboré par le Service Social utilisé au cours de l'entretien initial de chaque patient, ont été analysés dans l'institution

Afin de rendre possible l'exploitation des données, quelques critères d'analyse ont été définis. Pour interpréter les données sur le budget de la famille, les informations fournies par DIEESE⁶, organisme créé en 1955, ont été utilisées comme référence. De plus, cet organisme est reconnu pour avoir les données de base permettant de définir le budget minimum nécessaire au soutien d'une famille brésilienne.

Comme nous n'avons pas de données complètes sur les revenus, nous avons utilisé, comme base, la relation entre les revenus et la scolarité des parents pour inférer le niveau socio-économique de la famille. Seules les données qui contiennent des informations à propos de la population de niveau socio-économique « moyen à élevé » et « bas » sont considérées. Les informations sur les patients dont les données sont considérées insuffisantes ont été écartées de l'étude (*tableaux 1 et 2*).

Analyse des données

D'après les données dont nous disposons, nous ne pouvons pas établir de relation entre le bas niveau socio-économique et un plus bas degré d'adhésion aux traitements proposés. En effet, il n'y a pratiquement pas de variation à propos de l'adhésion ; soit de 57,6% pour le niveau socio-économique dit moyen à élevé et 57,9% pour le niveau dit bas. En contrepartie, nous pouvons trouver une variation significante pour ce qui concerne l'abandon du traitement, celui-ci étant bien plus fréquent dans les classes sociales moins favorisées, comme nous pouvons le constater dans le *tableau 3*.

Nous pouvons encore noter que, parmi les abandons de traitement des patients qui présentent un bas niveau socio-économique, 66% ont été reçus par une institution

	Budget famille	Salaires	Niveau de scolarité de la mère	Niveau de scolarité du père
Facteurs positifs	> *603€ ⁷	> 603€	> Second cycle	> Second cycle
Facteurs négatifs	< 603€	< 603€	< Second cycle	< Second cycle

Tableau 1 : Critères et analyse. *R 2,70 \$= 1,00€

Niveau socio-économique moyen à élevé	Les patients qui ont obtenu deux facteurs positifs déclarés ont été considérés dans ce cadre.
Niveau socio-économique bas	Les patients qui ont obtenu deux facteurs négatifs déclarés ont été considérés dans ce cadre.
Participants écartés de l'étude	Les patients qui ont obtenu au moins deux facteurs sans réponse ont été considérés dans ce cadre.

Tableau 2 : Classification de Niveau Socio-économique⁸.

Niveau social	Total	nombre adhésions	% adhésions	% abandons
Revenus moyens à élevés	66	38	57,6	16,1
Bas revenus	57	33	57,9	26,9
Nuls	9	-	-	

Tableau 3 : Nombre d'adhésions au traitement et d'abandons.

⁵ SEADE: Système départemental d'analyse de données.

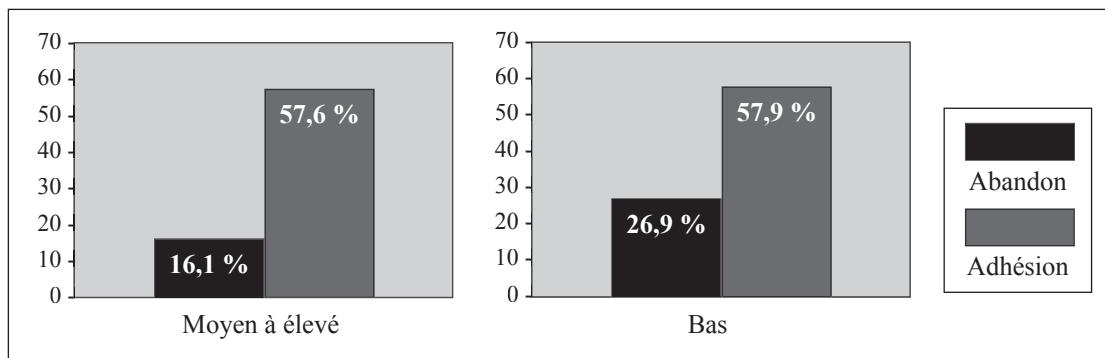
⁶ DIEESE - Département Intersyndical de Statistique et Études Socio-économiques.

⁷ Base seuil de salaire minimum nécessaire d'après le DIEESE.

⁸ En cas du même nombre de facteurs positifs et négatifs les revenus seront prépondérants.

Communications affichées

Figure 1 :
Adhésion/
Abandon
du traitement par
rapport au niveau
socio-économique



de traitement gratuit. En revanche, dans les abandonnements de traitement des patients qui appartiennent au niveau socio-économique moyen à élevé, les raisons données de l'abandon de traitement ont été d'ordre personnel dans tous les cas, et non pas d'ordre financier. Nous croyons donc que les prix des services fournis par le Centre Pro-Autiste, même si ceux-ci sont souvent symboliques, influent fortement sur la continuité du traitement des patients appartenant aux familles de bas revenu. Un plus grand soutien financier, soit par des sponsors, soit par un financement gouvernemental, pourrait donc réduire le niveau d'abandon du traitement.

Quant à l'évaluation de la compréhension du diagnostic, nous ne pourrons pas affiner notre analyse car le questionnaire du service social ne prend pas en considération cet aspect.

En ce qui concerne l'analyse de la relation entre le niveau socio-économique bas et la difficulté d'acceptation du diagnostic sont considérées, dans le cadre de cette étude, seulement les réponses qui sont claires sur l'absence de problèmes concernant l'acceptation.

Nous avons vérifié que 55% des familles avec un niveau socio-économique bas acceptent le diagnostic d'autisme avec tranquillité, face à 67% des familles de meilleur niveau socio-économique. Cette donnée semble indiquer une facilité plus grande d'acceptation du diagnostic par les familles de meilleur niveau socio-économique. Nous pensons que ceci peut s'expliquer par un plus haut niveau de scolarité.

En ce qui concerne la possible influence du niveau socio-économique sur la précocité du diagnostic, nous pouvons constater que, parmi les patients du CPA, seulement 37 ont obtenu leur diagnostic dans l'institution. Parmi ceux-là, 17 appartiennent à une famille dont le niveau de revenu est moyen à élevé et leur âge était de 6,3 ans en moyenne au moment du diagnostic. Vingt étaient issus d'un bas niveau socio-économique et leur âge moyen était de 9 ans au moment du diagnostic. Ces chiffres indiquent que les patients moins favorisés obtiennent un diagnostic plus tardif que les patients plus aisés.

Conclusion

Dans cette étude nous avons cherché à présenter les données relatives à « l'acceptation et à l'adhésion » des patients aux traitements proposés par le Centre Pro-Autiste.

Cet article est en mesure de conduire le lecteur à avoir une représentation des obstacles concernant le diagnostic et le traitement des patients qui proviennent de familles ayant un bas niveau de revenus.

Nous espérons que les différences constatées dans le comportement des familles serviront de base pour des études à venir en mesure de contribuer à la réduction des difficultés vécues par les patients qui proviennent d'un milieu social défavorisé.

Bibliographie

- Barthélémy, C., Hameury, L., Lelord, G. (1995). *L'autisme de l'enfant, la thérapie d'échange et de développement*. Paris: Expansion Scientifique Française, p. 23.
- Bruschini, C. (1989). Uma abordagem sociológica de família. *Revista Brasileira de estudos de população*, Vol. 6, n° 1, p.15.
- DIEESE, <http://www.dieese.org.br>
- Fundação IBGE (1980). In: Bruschini, C., Uma abordagem sociológica de família. *Revista Brasileira de estudos de população*, Vol. 6, n° 1, p.9.
- Fundação SEADE: Anuário Estatístico do Estado de São Paulo (1992). In: Cohn, A. et Elias, P., *Saúde no Brasil* (p. 88). São Paulo: Cortez Editora.
- Nogueira, T. (2007, junho). Um novo olhar sobre o autismo. *Revista Época*, p. 76.

Remerciements

Chananda Tubert, Claudiane Bickel, Daniel Nader, Maria Luisa Urban, Maria Ruth Bacci Marin et Thais Lapp.

Programme d'insertion de Porteurs de Troubles Globaux du Développement dans le marché du travail

Maria Clara Nassif¹

L'intérêt de cet article est de présenter une expérience en phase de réalisation, inédite au Brésil et au monde². Il s'agit du « **Programme d'insertion de Porteurs de Troubles Globaux du Développement dans le marché du travail** » réalisé avec le concours du Centre Pro-Autiste (Centro Pró-Autista - CPA - São Paulo, Brésil) et du Service National de l'Industrie (SENAI - São Paulo, Brésil).

Si on considère l'insertion dans le marché du travail comme la synthèse du processus d'autonomie personnelle, il nous semble que seulement par le moyen d'un programme « unique », c'est-à-dire, focalisé sur une diversité d'interventions sur les principales difficultés de l'autisme, on pourrait atteindre les objectifs attendus.

Mots clés : réhabilitation cognitive, syndrome dys-exécutif, fonctions exécutives, flexibilité mentale, cognition sociale.

Le désadaptation sociale qui s'exprime par une conduite dysfonctionnelle en différentes modalités et degrés, généralement intense, prédomine comme une caractéristique importante et centrale dans les Troubles Globaux du Développement.

Quand on se réfère à l'adaptation sociale on considère de préférence certains aspects cognitifs qui, reliés, rendent possible son efficacité : intelligence, psychomotricité, émotion, métacognition, métalangage et cognition sociale. La stimulation et le développement de ces bases cognitives des interactions émotionnelles et sociales ont été pris en considération pour les directives du Programme.

Celui-ci est basé sur les présupposés qui considèrent qu'à partir d'une certaine intervention, les **stimuli sensoriels, cognitifs et émotionnels** déclencheront des changements neuropsychologiques au point qu'ils constitueront un développement neuropsychologique, et que ce nouveau

support biologique global deviendra suffisant pour recevoir de manière plus convenable des nouveaux stimuli d'une catégorie plus complexe qui provoqueront de nouveaux niveaux de développement.

Le **défi majeur** des personnes autistes est lié à leur propre personne et au monde qui les entoure : le rapport avec leur propre corps, les personnes de la famille, les proches et les objets. L'acte de surpasser ce défi implique l'établissement de niveaux minimaux de réciprocité dans le rapport avec autrui : dépasser la barrière de l'isolement dans le partage de l'attention avec l'autre, être ouvert à la communication et élargir le domaine d'intérêts. **Surmonter ces étapes constitue un palier fondamental qui crée la possibilité de générer des nouvelles étapes du développement.**

L'un des **défis subséquents** présents dans ce nouveau palier évolutif se réfère à la capacité du patient de circuler dans la communauté et de s'y insérer socialement, vus les difficultés importantes et prépondérantes dans les aspects de la **métacognition** et de la **cognition sociale**.

La **métacognition** se réfère aux fonctions exécutives qui favorisent chez l'être humain l'apprentissage de la richesse de stimulation qui vient de l'environnement et lui permet d'en profiter en les utilisant comme ressources nécessaires à sa propre évolution et à son adaptation sociale.

La compréhension du **dysfonctionnement exécutif** chez les autistes a surtout progressé au long de la dernière décennie. Le syndrome dys-exécutif fait référence aux altérations cognitivo-comportementales provenant des troubles des **fonctions exécutives**. Celles-ci comprennent divers processus mentaux qui sont mis en place pour la résolution des problèmes complexes, d'ordre mental et/ou provenants de l'environnement, d'une façon efficace et convenable. Les études réalisées montrent que, d'une

¹ Psychologue, Coordinatrice du Secteur de Psychologie du Centre Pro-Autiste, Directrice Clinique de CARI - Psychologie et Éducation. Le travail suivant est un mémoire sous la supervision de Dr. Wanderley Manoel Domingues, Directeur Technique du Centre Pro Autiste, São Paulo, Brésil. caripsico.educ@uol.com.br

Avec la collaboration de Ceni Rabelo Marchesan, Pédagogue de CARI - Psychologie et Éducation; Coordinatrice de Pédagogie du Centre Pro-Autiste, São Paulo, Brésil.

Avec des remerciements aux collaborateurs du Centro Pro Autiste.

² Au cours des recherches réalisées on n'a trouvé aucune référence à des projets similaires.

manière générale, les individus autistes présentent un comportement répétitif et une déficience dans la capacité mentale pour établir des plans, deux caractéristiques qui indiquent un déficit dans la **flexibilité mentale**.

Les **fonctions exécutives** : mémoire opérationnelle, capacité d'inhibition des comportements, analyse de contenus, autocritique, capacité de projeter et de planifier, volonté, jugement, initiative, flexibilité mentale, comportement adaptatif et sensibilité sociale, sont responsables de la capacité de faire des projets et de coordonner les actions afin d'atteindre un but. Selon l'efficacité de ces fonctions et de la capacité d'anticiper les conséquences d'une action, du jugement critique et de la conscience de soi, l'individu promeut sa propre adaptation sociale.

Par delà la capacité de voir le monde par des représentations mentales créées, il faut acquérir la capacité de travailler avec ces représentations, faire naître quelque chose de nouveau, qui ne soit pas le produit d'une expérience passée. Le grand responsable des fonctions exécutives est le cortex préfrontal dorsolateral relié aux régions du cortex frontal et les noyaux de la base qui contrôlent les mouvements. Il comprend une région, le cortex cingulaire antérieur, chargé de la détection des erreurs et de la régulation de la motivation. La fonction associative fait du cortex préfrontal dorsolateral l'élément régulateur du comportement, capable de créer des alternatives d'action. Au lieu de réponses stéréotypées, répétitives, le cortex préfrontal dorsolateral a un rôle fondamental dans la flexibilité mentale, dans l'élaboration qui favorise la création de nouvelles réponses aux sollicitations de l'environnement.

Une autre déficience importante qui doit être prise en considération dans le cas du trouble autistique est la difficulté à traiter l'information qui aboutirait à la perception correcte sur les dispositions et intentions des autres individus, c'est-à-dire, une altération du processus de **cognition sociale**. Cette altération a pour fondement une absence de la Théorie de l'Esprit selon laquelle les enfants autistes sont incapables de reconnaître états mentaux. Sans cette capacité de penser sur les pensées, ils ont une compréhension limitée du monde social qui les entoure, puisqu'ils ne comprennent pas que les personnes ont des croyances, des désirs et des intentions. Cette déficience

dans la métareprésentation limite leur interprétation de ce que font les personnes au niveau des actions, sans prendre en considération la cognition ou l'émotion. Selon la Théorie de l'Esprit, l'autisme se caractérise par cette déficience cognitive sociale fondamentale de comprendre les autres esprits.

Le réseau neuronal responsable de la cognition sociale comprend : le cortex orbitofrontal, qui a un rôle fondamental dans le comportement social réglé par les émotions et expériences passées ; l'amygdale qui participe notamment au comportement social, à la capacité de traiter les émotions, et donc, à l'interprétation des expressions des visages et des signes sociaux ; le cortex inférotemporal qui répond à des visages spécifiques ; le noyau accumbens qui régule le système de récompense ; le sillon temporal supérieur qui répond aux stimuli sociaux complexes et le cortex cingulaire antérieur et insulaire, qui participent à la cognition des altérations dans l'état fonctionnel corporel de l'individu.

Dans le Programme pour l'Insertion de Porteurs de Troubles Globaux du Développement dans le marché du travail, les Méthodes Ramain et Dia-Log et leurs méthodologies respectives (Simonne Ramain et Germain Fajardo) ont été retenues comme le fondement de toute la programmation, pour créer un processus qui met l'accent sur la participation de la pensée dans l'action et de l'action sur la pensée, par la voie de l'expérience. Les différents aspects qui entourent les processus cognitifs se montrent particulièrement sensibles à ce type d'intervention qui apporte comme conséquence un développement qui ne se limite pas à un aspect fonctionnel spécifique mais aux attitudes, révélant ainsi les conséquences d'une évolution psychique globale. Si on considère que la dimension cognitive comprend les aspects émotionnels, elle intervient sur tous les processus de perception, de motivation et d'action qui régissent les différentes attitudes humaines face aux différents événements de la vie.

Les situations proposées se caractérisent par des exercices cognitifs et corporels (Méthode Ramain) ou linguistiques (Méthode Dia-Log) toujours réalisés en groupe, et basés sur les concepts de complexité, diversité et mobilité mentale.

Communications affichées

Les différents exercices proposés établissent des tâches à réaliser : « *celles-ci se distribuent sur tous les plans du système nerveux exécutant leurs rôles dans chacune de régions cérébrales afin de les intégrer fonctionnellement.* » (Antunha, 1995).

Selon Antunha, dans la Méthode Ramain les exercices sont absolument parallèles et cohérents avec les lois qui régissent les structures neuronales. La Méthode Ramain travaille les analyseurs visuel, auditif, tactil et kinesthésique à l'aide d'exercices cognitifs qui comprennent également les exercices corporels. Ceux-ci font appel à la kinesthésie, c'est-à-dire, la sensation intérieure, la perception proprioceptive, des données fondamentales. La fonction frontale liée à la programmation, à la planification d'une activité, à la projection est développée de façon intense à tous les moments, puisque au lieu de mener le sujet directement à l'action, on lui impose un temps de réflexion, d'incorporation de la pensée sur l'indication donnée, avant l'exécution de l'acte. Ceci est l'un des moments les plus fructueux du travail Ramain, car il provoque le développement de la fonction cérébrale plus élaborée, la frontalisation, grâce à laquelle le comportement est mentalement conçu, planifié, projeté dans l'avenir avant de se transformer en un acte concret, qui aurait pu souvent être irréfléchi, impulsif, automatique.

Les axes méthodologiques de rectification de l'erreur, dépourvus de l'aspect de jugement moral, et la non utilisation da la gomme pour la correction des fautes, mènent à la pratique du projet anticipé, à l'utilisation da la fonction frontale du cerveau, c'est-à-dire, à la soumission du comportement moteur à la fonction mentale, frontale.

C'est ainsi que le moteur devient praxie, envie ; l'activité frontale et l'intégration des analyseurs sont les bases de la pensée symbolique-conceptuelle, de la flexibilisation et de la liberté d'expression.

Le contexte groupal, riche pour sa diversité, donne la connotation à la dynamique d'un sujet qui doit se situer face à lui-même et aux autres, enfin, à ce qu'il vit. A cette complexité de l'aspect social, dans la situation Ramain, s'ajoutent d'autres éléments pertinents : la sollicitation d'un sujet actif qui, à l'aide de la pratique des exercices qui lui sont proposés, va peu à peu libérer la mobilité des mouvements corporels, voie d'expression d'une intelligence qui n'est pas raidie par l'émotionnel, car ceci sera constamment sollicité à la réception des nouvelles idées. Un sujet actif et ces éléments cités contribuent dans l'ensemble à notre adaptation sociale. C'est-à-dire, aucun d'eux, isolément, ne pourra répondre à nos besoins d'adaptation au monde, de rapports affectifs, de rapports scolaires ou professionnels. La Méthode Ramain prétend agir sur la personne en faisant appel simultanément à ces secteurs et en les mettant en rapport afin de créer un nouveau dynamisme dans les structures mentales. La Méthode Ramain a comme objectif agir sur le domaine de la flexibilité mentale et ainsi faciliter une intégration harmonieuse pour l'adaptation à la vie.

Le vécu thérapeutique de la Méthode Dia-Log est très différente de la situation Ramain. A une action de la Méthode Ramain correspondra un discours dans la thérapie Dia-Log. Le sujet se place devant l'autre, les autres, comme un artisan dans une construction changeante, car à chaque instant le contexte croît, se modifie, crée de nouveaux contours, enfin, est recréé. Lorsqu'il est recréé, de nouveaux sens surgissent. Dans cette mobilité, la prosodie et le métalangage commencent à se constituer comme des agents qui enrichissent la communication.

A partir de la libre expression, cette création commune naît d'un processus interactif intense, marqué par un rythme rapide, et elle mobilise la spontanéité du sujet à l'aide de son expression linguistique, qui interfère sur la réalité la rendant plus grande ou lui donnant un nouveau sens à chaque fois, ce qui désigne chacun comme auteur et co-constructeur de ce contexte.

L'interaction et l'insertion sont intrinsèques à ce partage, à cette co-création, car le discours qui compromet chacun surgit dans un contexte où l'autre fait partie comme constructeur et modificateur. Cette co-construction agit comme un lien dans cette réalité qui m'intègre dans une relation qui nécessairement intègre l'autre. Ce sera donc dans ce contexte qui encourage l'insertion et l'engagement dans le rapport avec le lieu où il est et l'immédiat, que le sujet aura une nouvelle opportunité de communication et de relation.

Les Méthodes Ramain et Dia-Log agissent sur le développement des différentes sphères cognitives : intellectuelle, psychomotrice et, surtout, sur les processus de métacognition, métareprésentation, métalangage et cognition sociale, visant à déclencher la flexibilité des structures mentales.

Par conséquent, les réponses à l'environnement expriment une plus grande fonctionnalité et l'adaptation sociale surgit comme conséquence de la capacité d'élaboration de réponses d'un autre niveau de qualité.

Le Projet Pilote

Le Programme pour l'Insertion de Porteurs de Troubles Globaux du Développement dans le marché du travail a déjà débuté et constitue un projet pilote.

Le groupe de participants est constitué de 7 jeunes de 17 à 24 ans, porteurs de Troubles Globaux du Développement, diagnostiqués selon les critères du DSM-IV et par des instruments neuropsychologiques efficaces (WAIS, AFC, CARS-T, Wisconsin, Tour de Hanói). En plus, comme il s'agit d'un projet pilote, on a choisi des jeunes qui participaient aux groupes Ramain et Dia-Log, car ils présentaient un niveau d'autonomie et de maturité considérés comme essentiels quand on vise à l'insertion dans le marché du travail.

La grille de programmation est ainsi constituée :

- Evaluation initiale :** Réalisée par une équipe multidisciplinaire.

Communications affichées

2. Formation de base : Groupes Interactifs :

- *Développement global des habiletés cognitives, motrices, émotionnelles et sociales :*
Groupe Ramain.
- *Expression, communication et créativité :*
Dia-Log, Inclusion Numérique, Expression Corporelle / Danse, Musique, Théâtre, Éducation Physique et Sports.
- Formation Professionnelle : Démarches Administratives.

3. Réévaluation

- Évaluation qualitative au cours du programme 2.
- Évaluation psychologique à la fin du programme 2.

4. Insertion

- Insertion dans le marché extérieur.

5. Evaluation du projet

- Évaluation du développement des aspects de métacognition et de cognition sociale.
- Évaluation de l'adéquation au travail et intégration psychosociale des participants.
- Évaluation des aspects de structure et de mise en pratique du projet.

6. Programme de recherche

- Publication scientifique.

Projet Pilote

Ce programme a débuté il y a 1 mois et 15 jours, avec une charge horaire hebdomadaire de 17h ½. En principe, on s'est concentré sur l'adaptation du groupe au nouvel espace institutionnel dont l'ambiance a un caractère plus professionnel. On a constaté un niveau de capacité d'apprentissage, d'interaction et d'adaptation sociale qui ont étonné tous les professionnels qui participent au programme.

Les participants se montrent actifs, vifs et intéressés. On remarque le début d'un réseau de relations interpersonnelles parmi les participants du groupe et les autres fonctionnaires de l'institution. Le programme de formation professionnelle choisi a été celui de « Démarches Administratives », qui a le but de fournir les outils nécessaires pour les pratiques, routines et techniques essentielles au travail de bureau et secrétariat. Cette perspective soulève des attentes positives chez les participants qui ont déjà verbalisé explicitement le désir de travailler, par exemple, dans une école ou dans un cabinet médical.

Deux entreprises feront le lien entre le Projet Pilote et l'insertion des participants parmi leurs effectifs, prévue début 2008.

C'est ainsi que notre rêve est devenu un projet et ce projet, un programme. L'espoir a été la flamme qui a marqué le chemin de la découverte de chacun et qui a fait surgir une réalisation inattendue : voir circuler les participants dans un nouvel univers.

Perspectives pour l'avenir

Après la conclusion du Projet Pilote et de son évaluation et avec comme base cette expérience, un nouveau Programme démarrera avec un autre groupe de jeunes âgés de 15 ans ou plus et abordera une programmation plus vaste.

Le « Programme pour l'Insertion de Porteurs de Troubles Globaux de Développement dans le Marché du Travail » est structuré sur trois ans, à plein temps et il est divisé en trois étapes:

Étape 1 - Basée sur les méthodologies Ramain et DIA-LOG qui proposent un grand programme de réhabilitation cognitive, émotionnelle et sociale. Une grille diversifiée d'activités rend possible le développement du potentiel de communication, expression et créativité.

Étape 2 - Développement de polyvalence fonctionnelle et visant à l'acquisition d'habiletés spécifiques et globales pour le travail.

Étape 3 - Comprend deux possibilités selon le potentiel de chaque participant :

- Insertion dans des entreprises pour les participants qui ont des conditions d'adaptabilité à la structure de l'entreprise, initialement sous la supervision d'un maître du programme de formation.
- Travail dans des ateliers de travail entretenus par le propre Centre Pro-Autiste.

Bibliographie

- Antunha, E.L.G. (1995). Ramain: neuropsicologia e arte. *Revista Labyrinthe em Português*, nº 2. São Paulo.
- Antunha, E.L.G. (1999). Uma análise das reflexões pedagógicas de Mlle. Simonne Ramain, expostas em sua obra 'Structuration Mentale par les Exercices Ramain'. *Revista Labyrinthe em Português*, nº 8. São Paulo.
- American Psychiatric Association. (2002). DSM-IV-TR. *Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais*. Trad. Cláudia Dornelles. 4 ed. Porto Alegre: Artmed.
- Brothers, L. (1990). The social brain: a project for integrating primate behavior and neurophysiology in a new domain. *Concepts in neuroscience* 1:27-51, 1990.
- Fajardo, G. (1999). *La Méthode Ramain: une démarche vers la mise en relation*. Paris, ASRI.
- Hill, E.L. (2004). Executive dysfunction in autism. *Trends in Cognitive Science*, 8 (1): 26-32.
- Muñoz Céspedes, J.M., Tirapu Ustároz, J. (2004). Rehabilitation programs for executive functions. *Revista de Neurologia*, 38 (7): 656-63.
- Papazian, O., Alfonso, I., Luzondo, R.J. (2006). Executive function disorders. *Revista de Neurologia*, 42 (3): S45-50.
- Popper, K.R., Eccles J.C. (1995). *O eu e seu cérebro*. Distrito Federal: Universidade de Brasília, 2^a edição.
- Ramain, S., Fajardo, G. (1977). *Perception de soi: par l'attitude et le mouvement*. Paris : Epi S.A.

Le Bulletin Scientifique de l'arapi

Recommandations aux auteurs

Si vous désirez soumettre un article, merci de nous en-
voyer un texte par mail à :

bulletin@arapi-autisme.org

ou par la poste à :

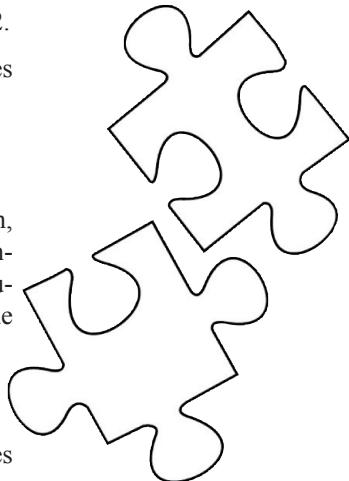
arapi
BP 91603
37016 TOURS cedex 1

Le texte est saisi sous Word, en interligne 1.5, Times 12.

Les figures et tableaux sont parfaitement lisibles, titrés
et numérotés.

L'article comprendra :

- un titre.
- les noms des auteurs (Nom, Prénom) et pour chacun,
sa fonction et un renvoi à leur adresse profes-
sionnelle (nom du service, du laboratoire ou de l'institu-
tion, lieu). Les coordonnées complètes (avec mail) de
l'auteur principal sont mentionnées.
- 4 à 5 mots clés.
- le corps du texte.
- et enfin, la bibliographie en fin de texte, aux normes
APA* (<http://www.apa.org>). Et dans le corps du texte,
simplement (Auteur, date).



Carole TARDIF
(Rédacteur en chef)



*Rappel : Pour un ouvrage : Auteur, Initiale du prénom.
(date de publication entre parenthèses). *Titre de l'ouvrage* écrit en italique. Ville : Editions.

Pour un article : Auteur, Initiale du prénom. et ainsi de
suite pour chaque auteur. (date de parution entre paren-
thèses). Titre de l'article, *Titre complet du Journal ou de*
la Revue écrit en italique, N° ou Vol., pages.