



Le praticien et les troubles envahissants du développement

Michel Lemay

Un bel enfant nous arrive avec ses parents. Il est là, mais il est absent. Son regard passe à travers nous. Il tient solidement un objet dans une main, puis agite ses bras de haut en bas tout en émettant des bruits monotones. Il erre dans la pièce en effleurant du dos de la main des objets dont il ne se sert pas. Tout se répète inlassablement, et le temps se fige. L'espace se concentre sur cet enfant bulle qui se dérobe à nos attentes en gardant sur son visage un vague sourire. Comment le comprendre et que faire ? nous demandent les parents sur un ton angoissé.

Qu'est-ce qu'un trouble envahissant du développement ?

C'est en 1943 que Leo Kanner¹ a mis en évidence un syndrome nommé « autisme », qui consistait en un ensemble de troubles présentés dès la petite enfance et en un retrait par rapport à l'entourage, en de graves altérations dans la communication et en des comportements répétitifs. Une atteinte aussi importante de la personnalité a d'abord été considérée comme rare. Par la suite, des praticiens tels que Wing ont pris peu à peu conscience qu'il en existait d'autres formes, mais dont le degré de gravité pouvait différer. Le terme *trouble envahissant du développement* a alors été proposé. Ce syndrome élargi est retenu lorsque trois domaines de la vie psychique sont simultanément tou-

chés chez des enfants de moins de trois ans². Le petit patient doit présenter :

1. des anomalies de la communication allant d'un enfermement total dans une bulle à une maladresse relationnelle, à une difficulté de décoder les émotions d'autrui, à des replis sur soi devant les changements, à des intolérances à diverses stimulations sensorielles et à une faible appétence d'échanges qui causent de grandes difficultés à établir des interactions durables ;
2. une absence, une pauvreté ou une grande répétition des modes d'expression symbolique (langage pré-verbal et verbal, jeux imaginés) ou encore une utilisation déroutante de ces modes (phrases hors contexte, jeux symboliques étranges et ne laissant pas de place à la camaraderie, dessins déshumanisés) ;
3. une pensée et des modes d'adaptation à la vie quotidienne rigides, comme s'il cherchait des points de repère spatiaux et temporels et des sensations et perceptions identiques dans toutes les situations sous peine de vivre une grande détresse.

Le Dr Michel Lemay, pédopsychiatre, exerce au Centre hospitalier Sainte-Justine de Montréal et est professeur au Département de psychiatrie de l'Université de Montréal.

Il existe plusieurs formes de troubles envahissants du développement selon l'intensité des symptômes, la présence ou non du langage, l'altération ou non des capacités intellectuelles, les diverses anomalies sensoriperceptuelles et l'apparition très précoce (dès les premiers mois de vie) ou plus tardive (après 18 mois) du handicap.

Repère

Tableau

Prévalence des diverses formes de troubles envahissants du développement

- ☉ La prévalence varie de 20 à 60 pour 10 000 enfants, en raison des troubles envahissants du développement non spécifiés
- ☉ Si on retient la prévalence moyenne de 28 pour 10 000, on obtient :
 - ☉ 4 garçons pour 1 fille ;
 - ☉ 10 cas d'autisme typique pour 20 000 ;
 - ☉ 3 cas de syndrome d'Asperger pour 10 000 ;
 - ☉ 15 cas de troubles envahissants du développement non spécifiés pour 10 000.

Source : Inspiré de la présentation du D^r Fombonne au Symposium national de recherches sur l'autisme. 8-9 novembre 2007, Toronto.
Site Internet : www.cihr-irsc.gc.ca/f/36237.html

Il existe plusieurs formes de troubles envahissants du développement selon l'intensité des symptômes, la présence ou non du langage, l'altération ou non des capacités intellectuelles, les diverses anomalies sensoriperceptuelles et l'apparition très précoce (dès les premiers mois de vie) ou plus tardive (après 18 mois) du handicap.

L'autisme dit **typique** est la forme la plus fréquente et correspond à la description initiale de Kanner. Malgré la grande intensité de son trouble, l'enfant peut conserver certaines capacités intellectuelles, mais il les utilise de manière insolite.

Le **syndrome d'Asperger** est nettement plus rare³. Même si l'enfant atteint de ce syndrome ne présente pas de retard ni de problèmes de langage, il utilise la parole plus pour se parler que pour s'adresser à autrui. Le sujet tend à se centrer de manière rigide sur des intérêts restreints qu'il approfondit selon une logique singulière. Ainsi, l'enfant est souvent brillant dans certains domaines, mais est rigide et vit en parallèle des autres enfants.

Un **diagnostic de trouble envahissant du développement non spécifié** est retenu en présence de signes d'autisme dans certains secteurs, mais en nombre insuffisant pour conclure à l'existence d'une forme d'autisme ou du syndrome d'Asperger.

Les **troubles désintégrantifs** constituent des troubles envahissants du développement très rares dont les symptômes vont en s'aggravant, l'état intellectuel et

souvent moteur du sujet se détériorant définitivement.

Cet élargissement, qui nous amène à parler de troubles dans le spectre de l'autisme, a fait passer la fréquence des troubles envahissants du développement de 4 pour 10 000 à environ 6 pour 1000⁴. Le *tableau* précise la prévalence selon les formes. Le diagnostic repose sur un regroupement de symptômes et non sur des marqueurs biologiques. Il est donc probable qu'au fur et à mesure de l'avancée des connaissances les descriptions syndromatiques se modifieront.

L'autisme a une composante fortement génétique. Les recherches montrent, en effet, que de 40 % à 60 % des jumeaux monozygotes sont simultanément atteints et que, dans les fratries comportant un autiste, le risque d'anomalies dans la sphère de l'autisme chez les autres enfants est nettement plus élevé⁵.

Des troubles neuroperceptuels (réactivité anormale aux bruits, approches visuelles insolites, hyposensibilité ou hypersensibilité vestibulaire) sont très souvent repérés chez les enfants atteints d'un trouble envahissant du développement. Certaines zones du cerveau (anomalies localisées aux zones temporeles supérieures) ne réagissent pas aux stimulations et aux informations de la même manière que celles des enfants dits normaux. Tout ceci permet donc d'affirmer que ces troubles ont une origine neurobiologique. Toutefois, il n'existe, à l'heure actuelle, aucun traitement médicamenteux permettant de soigner l'autisme. Certaines molécules peuvent cependant être utiles pour

Hormis les formes évidentes d'autisme, le diagnostic différentiel est parfois complexe, car bien des troubles précoces de la petite enfance peuvent momentanément ressembler à l'autisme.

Repère

diminuer l'hyperactivité, fréquente chez les enfants atteints, pour atténuer l'impulsivité et pour améliorer la concentration.

Qu'en est-il du diagnostic différentiel ?

Comment faire le diagnostic différentiel ?

L'équipe spécialisée en troubles envahissants du développement se sert d'un questionnaire appelé Autism Diagnostic Interview. Les proches sont alors invités à donner des observations très précises sur la réciprocité, les modes d'expression et les intérêts répétitifs de l'enfant dans le quotidien tout au cours de son développement. L'équipe utilise aussi un examen clinique explorant les domaines cités plus haut, ainsi que les développements physique et sensoriel. Il existe donc plusieurs outils d'évaluation ayant une réelle valeur. Les uns sont des questionnaires permettant de repérer les comportements les plus significatifs dans la vie quotidienne, les autres sont des protocoles plaçant l'enfant dans différentes situations où le clinicien peut déceler les signes possibles d'autisme. L'ADOS, l'outil le plus utilisé, est un protocole d'examen qui place l'enfant dans des situations standardisées afin d'évaluer la qualité de ses échanges avec autrui et ses modalités d'expression. Dans les cliniques spécialisées dans la détection des troubles envahissants du développement, on y ajoute une évaluation psychologique et des examens portant sur le langage (orthophonie), les aspects sensoriels et moteurs (ergothérapie) ainsi que la recherche de particularités neurologiques⁶.

Quels sont les autres diagnostics différentiels ?

Hormis les formes évidentes d'autisme, le diagnostic différentiel est parfois complexe, car bien des troubles précoces de la petite enfance peuvent momentanément ressembler à l'autisme. Lesquels ?

- ☉ Des troubles graves de l'attachement (causés par la négligence) conduisant de jeunes enfants à se replier sur eux-mêmes, des recherches répétitives d'autostimulation, des retards de développement qui peuvent ressembler à l'autisme. L'anamnèse, le contexte

sociofamilial et les signes de souffrance psychique ressemblant à une dépression permettent de guider le diagnostic.

- ☉ Des troubles graves du langage expressif et surtout réceptif empêchant l'enfant de décoder le sens des messages qui lui sont adressés ou qu'il tente d'exprimer. Cette situation peut provoquer des retraits trompeurs dans le cadre des échanges. Entre les troubles envahissants du développement non spécifiés et les dysphasies mixtes, il n'est pas toujours facile de poser un diagnostic précis.

- ☉ Certains troubles obsessionnels et anxieux graves caractérisés par des comportements répétitifs et insolites sont aussi présents dans le syndrome d'Asperger.

- ☉ Un mélange complexe d'hyperactivité et de troubles importants de la concentration empêchant les enfants de se tourner vers leur environnement dans une relation d'échanges.

- ☉ Des stress post-traumatiques pouvant entraîner des arrêts momentanés dans l'évolution des processus psychiques (relations, intérêts et communication verbale).

Comment prendre en charge les troubles précoces et graves de la petite enfance et quelle en est l'évolution possible ?

Les spécialistes de l'autisme sont unanimes : le diagnostic doit être posé le plus tôt possible afin que des actions éducatives et pédagogiques soient prises en étroite collaboration avec la famille⁷. Attendre sous le prétexte que les choses peuvent s'arranger avec l'âge est une attitude nocive pour les raisons suivantes :

- ☉ Il peut se produire des sidérations des capacités d'agir et de penser. L'enfant dans sa bulle risque alors de perdre peu à peu ses capacités intellectuelles.

- ☉ Les particularités neuroperceptuelles, qui font en sorte que l'enfant perçoit la réalité de manière singulière et insolite, risquent d'entraîner des phénomènes en cascade. Elles vont nuire à la prise de conscience du corps, de l'espace et du temps. Les modes de communication vont se rigidifier tandis que les émotions deviendront de moins en moins maîtrisées.

Les spécialistes de l'autisme sont unanimes : le diagnostic doit être posé le plus tôt possible afin que des actions éducatives et pédagogiques soient prises en étroite collaboration avec la famille. Attendre sous le prétexte que les choses peuvent s'arranger avec l'âge est une attitude nocive.

Repère

⊗ Compte tenu de la plasticité cérébrale du jeune enfant, il est probable que la répétition des mêmes formes d'intégration et des mêmes comportements amène les circuits neuronaux à se fixer d'une façon aberrante. Des approches éducatives précoces, intensives et bien dosées peuvent possiblement entraîner des remaniements fonctionnels.

Tout doit être fait pour sensibiliser les médecins, les infirmières et le public en général à reconnaître les premiers signes d'un trouble envahissant du développement afin d'orienter l'enfant vers les structures d'aide spécialisée qui se mettent progressivement en place. Citons, par exemple, les approches comportementales de type Lovaas et Teacch (qui adaptent leurs méthodes éducatives aux particularités du sujet en s'appuyant sur des renforcements et en ciblant des objectifs précis), les interventions dans le cadre des centres de santé en déficience intellectuelle et l'aide à domicile par des éducatrices provenant d'un CLSC. Un bon nombre des enfants atteints d'un trouble envahissant du développement doivent être intégrés à des garderies spécialisées, puis à des classes adaptées qui suivent un programme précis. D'autres peuvent être inscrits dans des classes régulières à condition de bénéficier d'un temps d'accompagnement individualisé et d'une aide en orthophonie et en ergothérapie.

Évolution et pronostic

Les méthodes d'interventions éducatives et pédagogiques sont les plus efficaces, car elles se font en étroite collaboration avec la famille placée dans des situations très lourdes à gérer au quotidien^{8,9}. Cependant, peu d'études longitudinales de l'enfance à l'âge adulte ont évalué les résultats à long terme de ces méthodes. Les données existantes et nos vingt ans d'expérience¹⁰ montrent que, dans la très grande majorité des cas, les signes cardinaux de l'autisme demeurent, mais s'atténuent suffisamment pour permettre une relative autonomie. Plusieurs éléments pronostiques sont importants : un quotient intellectuel supérieur à 70, l'apparition du langage et l'investissement du milieu familial et communautaire¹¹.

Dans les formes profondes d'autisme avec déficience intellectuelle associée, absence de langage ou langage rudimentaire, les interventions actuelles libèrent partiellement le sujet de sa bulle autistique en lui permettant de s'adapter aux tâches simples de la

vie quotidienne, sous supervision.


Dans les formes moins prononcées, l'évolution est meilleure. On ne peut parler de guérison, mais d'une amélioration suffisante pour permettre à l'enfant de s'intégrer à la vie de quartier dans la mesure où les exigences ne sont pas trop élevées.

Dans le cas du syndrome d'Asperger, l'adaptation scolaire et professionnelle des sujets est relativement bonne, mais les aptitudes relationnelles restent entravées et des sentiments dépressifs apparaissent souvent à l'adolescence.

L'avenir des enfants atteints d'un trouble envahissant du développement non spécifié est peu prévisible. Certains sujets deviennent des autistes confirmés, d'autres évoluent vers des troubles mixtes du langage et d'autres voient leurs symptômes s'effacer en grande partie.

La mise en place d'un réseau d'aide est capitale : foyers de soutien où les enfants et les adolescents peuvent se rendre régulièrement, camps de jour ou de fin de semaine pour offrir un répit aux familles et éducatrices à domicile. Les médecins de famille et les dentistes doivent être sensibilisés aux divers aspects de l'autisme pour apporter des soins en tenant compte de l'état du sujet. Tout le système scolaire est évidemment mobilisé en raison de la nécessité de prévoir des classes spécialisées pour les sujets les plus atteints, l'intégration partielle en classe régulière pour les enfants qui peuvent s'adapter à certaines activités et l'insertion totale en classe régulière avec accompagnement individuel pour certains autres.

QUELS QUE SOIENT les efforts déployés durant l'enfance, une bonne partie de la population autiste conserve des handicaps rendant précaire son adaptation au monde du travail et à la vie de quartier. Ateliers protégés, emplois réservés, foyers de groupe, appartements supervisés et clubs de loisirs sont autant de structures déterminantes pour empêcher qu'après des efforts colossaux durant les premières années de son existence, l'autiste ne se trouve devant un désert affectif, culturel, économique et professionnel au début de sa vie adulte. En dehors de formes très graves de la maladie, où le manque d'autonomie de l'enfant est extrême, l'autiste doit surtout être vu comme un être humain ayant une personnalité singulière et ses propres richesses. Tenter de comprendre les be-

soins réels des patients, soutenir les familles, améliorer les conditions de vie (école, loisirs et, plus tard, lieux de travail), voilà autant de réponses que seul un effort global de la part des praticiens et de la collectivité permet de fournir¹². 

Date de réception : 12 décembre 2008

Date d'acceptation : 10 février 2009

Le Dr Michel Lemay n'a déclaré aucun intérêt conflictuel.

Bibliographie

1. Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 1943 ; 2 : 217-50.
2. American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-IV)*. 4^e éd. Washington (DC) : L'Association ; 1993.
3. Attwood T. *Asperger's syndrome, a guide for parents and professionals*. 2^e éd. Londres et Philadelphie : Jessica Kingley Publisher ; 1998.
4. Fombonne E. Études épidémiologiques de l'autisme et des troubles apparentés. *PRISME* 2001 ; 34 : 16-23.
5. Nicolson R, Szatmari P. Genetic and neurodevelopmental influences in autistic disorder. *Can J Psychiatry* 2003 ; 48 (8) : 526-37.
6. Lord C. L'évaluation dans les troubles de l'autisme. Dans : Rogé B, Barthélémy C, Magerotte G, rédacteurs. *Améliorer la qualité de vie des personnes autistes. Problématique, méthodes, outils*. 1^{re} éd. Paris : Dunod ; 2008.
7. Bryson SE, Rogers S, Fombonne E. Autism spectrum disorders: early detection, intervention, education and psychopharmacological management. *Can J Psychiatry* 2003 ; 48 (8) : 506-16.
8. Lovaas OI. *Teaching individuals with developmental delays. Basic interventions techniques*. 1^{re} éd. Austin : Pro-Ed ; 2002.
9. Schopler E, Reichler J, Lansing M. *Stratégies éducatives de l'autisme*

Summary

Autism spectrum disorders and the practitioner. Broadening of nosography on autism spectrum disorders requires, from the physician, an attentive focus on signs of this trouble, and the awareness of early childhood look-alike symptoms. Because of the diversity of the forms regarding apparition precocity and preservation of abilities, it becomes necessary to carefully appreciate preserved potentials to cautiously build prognosis perspectives. Remnants of handicap signs in many autistic patients should encourage support network creation, not only for children and teenagers, but also for a community sensitization and educative, therapeutic and social efforts to help support them through all their existence.

et des autres troubles du développement. Paris : Masson ; 2003.

10. Lemay M. *L'autisme aujourd'hui*. Paris : Odile Jacob ; 2004.
11. Kabot S, Masi W, Segal M. Advances in the diagnosis and treatment of autism spectrum disorders. *Professional Psychology: Research and Practice* 2003 ; 34 : 26-33.
12. Mottron L. *L'autisme : une autre intelligence. Diagnostic, cognition et support des personnes autistes sans déficience intellectuelle*. 1^{re} éd. Paris : Mardaga ; 2004.

Pour en savoir plus

- Schopler E, Reichler RJ, Lansing M. *Stratégies éducatives de l'autisme et des autres troubles du développement*. Paris : Masson ; 2003.

Les auteurs nous livrent une méthode qui permet d'atténuer l'immense détresse des personnes autistes et de leurs proches en enseignant aux uns et aux autres comment communiquer, comment partager et, donc, comment vivre ensemble dans les meilleures conditions possibles.