

**Faculté de Médecine d'Oran**

**Département de Médecine**

**Conférence de 2<sup>ème</sup> année de pédopsychiatrie**

## ***Trouble du Spectre de l'Autisme***

**Pr. S. Mouffok**

*Maitre de conférences « A » en Pédopsychiatrie*

*Service de Pédopsychiatrie*

*Etablissement Hospitalier Spécialisé de psychiatrie d'Oran - Sidi Chami*

## **I) Introduction- Généralités :**

- Les psychoses de l'enfance sont des pathologies individualisées récemment, essentiellement à partir des années 40 avec l'influence de la psychanalyse.
- La pathologie psychotique existe chez l'enfant. A l'âge adulte, les 2/3 seront lourdement handicapés.
- La catégorie des troubles envahissants du développement (TED) dans le DSM IV et celle des TSA se rapprochent de celle de la psychose infantile.
- Les descriptions sont variables et les querelles d'écoles importantes.

## **I. Contexte historique :**

- Jusqu'au début du XIXème siècle, la psychose (ou la « folie ») était considérée comme exclusivement liée à l'adulte.
- A la fin du XIIème siècle, Kraepelin décrit la démence précoce qui ne recouvre pas l'autisme infantile ou les autres psychoses infantiles. Ce clinicien décrit la schizophrénie qui pour lui, débute essentiellement à l'adolescence ou à la préadolescence.
- Bleuler, en 1911, ne distingue pas nom plus de pathologie spécifique chez l'enfant.
- C'est 20 ans plus tard qu'Heller décrit précisément des cas de démence chez l'enfant (terme utilisé pour la détérioration cognitive de l'adulte actuellement).
- C'est en 1933 que Potter introduit la notion de schizophrénie de l'enfant.
- Heuyer, pédopsychiatre fondateur de l'école pédopsychiatrique française, précise les formes cliniques, en insistant sur les troubles du contact et les troubles relationnels.
- En 1943, Léo Kanner, psychiatre américain d'origine autrichienne donne son nom à un syndrome spécifique, le syndrome de Kanner, qu'il autonomise par rapport à la schizophrénie. Il décrit donc pour la 1ère fois l'autisme infantile précoce.
- La classification Française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent (C.F.T.M.E.A) proposée par les pédopsychiatres français adopte une position différente. L'accent est moins porté sur les signes extériorisés (c'est-à-dire les comportements) que sur la notion de troubles de la personnalité (en lien avec les avatars du développement psychoaffectif de l'enfant), avec ses angoisses

spécifiques ,les mécanismes mis en place pour les contenir et les modalités particulières de relation au monde et à autrui.

- Au total, il ressort que les psychoses infantiles précoces être abordées de 02 manières déferents qui influencent leur mode de PEC :

- L'une insiste sur l'aspect neurologique.
- L'autre insiste sur le développement psychoaffectif.

-- L'aspect neurologique s'inscrit dans une optique maturative (maturation du système nerveux).Faute de traitement étiologique, l'accent est donc mis sur le « traitement » des comportements où les médications ainsi que l'éducation et la rééducation occupent une place centrale .L'accent est également mis sur la recherche d'une causalité organique (recherches génétiques, biochimiques, neurophysiologiques et études d'imagerie cérébrale)

-- L'aspect psychoaffectif s'inscrit dans une perspective d'adaptation et donc la PEC qui en découle insiste sur l'histoire du patient et de sa famille, sur le rapport de ce patient à son environnement et sur la perception qu'il a de lui-même .Cette approche se sert donc de nombreux concepts psychanalytiques dans la PEC thérapeutique.

## **II. Epidémiologie :**

- Si l'on considère le trouble autistique , on retrouve :
- Prévalence actuelle est de 1 enfant pour 150 naissances.
- Alors qu'il y a plus d'un demi siècle la prévalence était de 4 à 5 enfants pour 10.000 naissances.
- Sex-ratio : près de 4 garçons pour une fille.

## **III. Classification :**

- Le DSM IV : décrit les troubles envahissants du développement comme des troubles sévères, envahissants de plusieurs aspects du développement comme les interactions et la communication sociale, ou un comportement, des activités et des intérêts stéréotypés.
  - Les troubles envahissants du développement regroupent :
    1. Le trouble autistique (autisme infantile)

2. Le syndrome de Rett
  3. Le trouble désintégratif de l'enfance
  4. Le syndrome d'Asperger
  5. Le trouble envahissant du développement nom spécifié.
- La CIM -10 : décrit également les troubles envahissants du développement qui regroupent :
    1. Autisme infantile
    2. Autisme atypique
    3. Syndrome de Rett
    4. Autre trouble désintégratif de l'enfance
    5. Hyperactivité associée à un retard mental et à des mouvements stéréotypés
    6. Syndrome d'Asperger
    7. Autres troubles envahissants du développement
    8. Trouble envahissant du développement sans précisions.
      - Le DSM V : décrit le TSA comme un trouble caractérisé par des déficits persistants de la communication et des interactions sociales observés dans des contextes variés. Il s'agit notamment de déficits dans les domaines de la réciprocité sociale, des comportements de communication non verbale utilisés au cours des interactions sociales avec également un comportement, des activités et des intérêts stéréotypés.
  - Les sujets ayant reçu selon le DSM IV, un diagnostic bien établi de trouble autistique, de syndrome d'Asperger ou TEDNS recevront le diagnostic trouble du spectre de l'autisme TSA.
  - Le syndrome de Rett ne fait pas partie de cette catégorie mais constitue un syndrome génétique associé.

#### **IV. Description clinique :**

- Le tableau de l'autisme de Kanner est très caractéristique
  - La symptomatologie peut être décrite en 04 rubriques :
- a) **Les retrait autistique** (« alones ») de Léo Kanner que l'on peut traduire encore par solitude, isolement autistique est marqué par :
1. L'absence de contact avec la réalité externe c'est-à-dire le monde extérieur (celui des objets mais aussi des personnes)
  2. L'enfant paraît ne pas entendre les bruits, les voix, ne pas voir ni les objets ni les personnes mais en fait il est sensible à certains bruits.
  3. Un « regard périphérique », semblant regarder à l'horizon, « un regard qui traverse » ou bien encore un regard qui traverse » ou bien encore un regard par coups d'œil très fugitifs.
  4. Les personnes humaines ne sont pas perçues par lui comme des sujets à part entière et sont utilisées comme des objets ou comme le prolongement de son propre corps (exemple il utilise la main d'autrui en cherchant à utiliser ses capacités de préhension)
  5. L'enfant autiste semble manifester un désintérêt quasi-total à l'égard des personnes, enfants et adultes, cependant il peut tout au plus s'intéresser à une partie de l'autre, sa main, ses cheveux, un détail, vestimentaire.
  6. Il existe un refus du contact corporel net, toute tentative pour le forcer entraîne des manifestations d'angoisse souvent une crise d'agitation avec exagération des stéréotypies et de l'hétéro ou de l'auto agressivité (souvent des comportements d'auto mutilations par ex se cogner violemment la tête contre le mur.
  7. Il existe une absence d'expression affective manifeste : l'enfant ne vit pas, ne pleure pas, mais comme nous l'avons vu des explosions de rage à tonalité angoissée peuvent survenir et nous pouvons percevoir à certains moments la souffrance de l'enfant.
  8. Un intérêt compulsif pour certains objets pour les manipuler, les flâner, les faire tourner. Il a une prédilection pour les objets tournants
  9. Le signe du cube brûlant : l'enfant avance sa main comme pour saisir l'objet puis la retire brusquement.

10. Des attitudes semblant traduire des anomalies profondes dans la perception de son corps : jeux prolongés et aveux avec ses doigts et parfois une apparente insensibilité à la douleur.

b) **Le besoin d'immuabilité** : (« samenes ») de Léo Kanner terme qui n'a pas d'équivalent en français

1. Il s'agit du besoin impérieux de l'enfant autiste de maintenir stable et inchangé son environnement habituel.
2. La stabilité et la permanence de son environnement matériel habituel fera l'objet de vérifications diverses, +ou- ritualisées. Il peut avoir des crises de rage quand l'environnement est modifié (aménagement de l'espace)
3. Parfois le besoin de compléter ou de faire compléter les phrases de telle manière qu'elles correspondent à celles émises devant lui la 1 ère fois.
4. Le besoin de compléter les objets et peut avoir des manifestations d'angoisse devant un objet cassé ou incomplet.

c) **Les stéréotypies sont très caractéristiques** : sont de 02 sortes

#### 1- Les stéréotypies gestuelles :

- L'enfant exécute des gestes (parfois complexe) de façon rythmique et strictement exécute des gestes (parfois complexe) de façon rythmique et strictement à l'identique d'une fois sur l'autre et qui semblent lui procurer une excitation et une satisfaction intenses (valeur auto érotique)
- Il s'agit de la répétition de mouvements des mains ou des doigts (battements, tapotages,...) , des bras (mouvements de battements d'aile) notation de l'enfant sur lui-même.
- Parfois on note des activités ritualisées plus complexes : vérification, vitualisations d'activités alimentaires, d'habillage, de jeu ou d'activités sphinctériennes.

2- Les stéréotypies verbale : sont constantes chez les enfants ayant acquis le langage.

d) Les troubles du langage : sont constants et plusieurs situations peuvent être observées :

- L'enfant n'a aucun langage, n'émet aucun son ou marmonne, chantonne, parfois émet un jargon qui a la mélodie du langage mais ne revêt aucune signification.
- Lorsque le langage a pu se développer, il a peu ou pas valeur de communication :
- Les écholalies directes et indirectes : répétition de mots ou de phrases de façon immédiate ou différée.
- Des troubles au niveau de l'emploi des pronoms personnels : l'enfant n'utilise pas le « je » utilise le « tu » et le « il » et parle de lui-même à la 3<sup>ème</sup> personne.
- Le développement physique est en général normal ; leur santé est en règle bonne voire excellente mais on retrouve une épilepsie associée dans 20 % des cas et des tics.

#### **VI. Examen d'un enfant autiste :**

- Plusieurs bilans sont nécessaires :
- Le bilan clinique
- Le bilan somatique
- Le bilan psychologique
- Le bilan de langage
- Le bilan psychomoteur

#### **1/ le bilan clinique :**

- Il repose sur l'anamnèse de l'enfant ainsi que sur son examen clinique actuel permettant d'orienter le diagnostic vers l'une des catégories des troubles envahissants du développement (psychoses infantiles) :
- a- Le trouble autistique (autiste infantile) : Le diagnostic repose sur les critères suivants (DSM IV)
- Apparition des troubles avant l'âge de 3 ans
- Altération qualitative des interactions sociales (02)

- Altération qualitative de la communication et du langage (01)
- Comportements, intérêts et activités restreints, stéréotypés et répétitifs (01)

Ces critères reformulent de manière assez fidèle l'autisme de Léo Kanner

b- Le syndrome de Rett : Se caractérise par :

- Un développement psychomoteur normal, un périmètre crânien normal et une croissance normale pendant les cinq premiers mois.
- Apparition après une période initiale de développement normal :
- Un ralentissement de la croissance crânienne
- La perte des compétences manuelles intentionnelle, qui sont remplacées par des mouvements stéréotypés (torsion des mains ou lavage des mains)
- La perte du langage déjà acquis et un retard psychomoteur
- Apparition d'une incoordination de la marche ou des mouvements du tronc (ataxie)
- Des difficultés sociales et physiques majeures (épilepsie, scoliose...)

c- Le trouble dé intégratif de l'enfance : Se caractérise par :

- Une période de développement normal d'au moins 2 ans
- Installation par la suite d'une désintégration des compétences acquises (langage, compétences sociales, contrôle sphinctérien, jeu d'habiletés motrices)
- Cette désintégration s'accompagne des trois grands symptômes de l'autisme :
- Altération qualitative des interactions sociales
- Altération qualitative de la communication (langage)
- Trouble du comportement (caractère restreint, répétitif et stéréotypé avec stéréotypies motrices et maniérismes)

d- Le syndrome d'Asperger :

- C'est un trouble qui se manifeste dès la petite enfance.
- On constate :
- Une altération sévère et prolongée au niveau des interactions sociales et du comportement
- Il n'y a pas de retard mental, ni de troubles du langage ;ni altération du comportement adaptatif (sauf des domaine de l'interaction sociale)



e) Le trouble envahissant du développement non spécifié

- Les critères des autres troubles envahissants du développement spécifiques, de la schizophrénie ou de la personnalité schizoïde ou évitante ne doivent pas être remplis.

2/ Le bilan somatique :

- Il doit être soigneux et réalisé de préférence par un neuropédiatre
- Il recherche :
  - L'existence d'une anomalie neurologique
  - L'existence d'une comitialité
  - Un déficit sensoriel (surdité, trouble visuels)
  - Des anomalies génétiques (ex : syndrome d'X fragile)
    - Les examens complémentaires de première intention (quasi systématique : un bilan ORL avec audiogramme et potentiels évoqués auditifs, un bilan ophtalmo, l'EEG (de veille et de sommeil), un bilan biologique de base et de caryotype.
    - Les examens de seconde intention selon les cas : IRM cérébrale, imagerie fonctionnelle....

3/ le bilan psychologique : Il a deux objectifs :

- a) Evaluer le niveau intellectuel de l'enfant.
- b) Apprécier les caractéristiques de la personnalité de l'enfant et étudier plus finement les mécanismes psychopathologiques à l'œuvre.

4/ le bilan psychomoteur :

- Il est également important à réaliser de manière précise, car il nous renseigne sur la manière dont l'enfant investit son corps.

5/ le bilan du langage, chez l'orthophoniste

## VII. Le Dépistage précoce :

- Les différents « signes d'alerte » à retenir

### A) durant le premier semestre :

- 1) Absence d'échange avec la mère et d'intérêt pour les personnes : indifférence à la voix et au visage de la mère, absence d'échange de regard avec celle-ci.
- 2) Indifférence au monde sonore et impression de surdité
- 3) Troubles du comportement :
  - Soit s'agresse excessive : enfant « trop calme » restant sans bouger
  - Soit au contraire, agitation désordonnée, enfant « trop excité »
- 4) Troubles psychomoteurs :
  - Défaut d'ajustement postural et d'agrippement : enfant « poupée de son »
  - Absence d'attitude anticipatrice de l'enfant lorsque l'on ébauche le mouvement de le prendre dans les bras. (4ème mois)
  - Trouble du tenu : hypotonie le plus souvent (hypertonie parfois)
- 5) Retranchement des processus perceptifs
- 6) Anomalie du regard, strabisme persistant mais variable
- 7) Troubles graves et précoces du sommeil :
  - Insomnies calmes, les yeux grands ouverts
  - Ou au contraire, insomnies avec agitation
- 8) Troubles oro-alimentaires avec défaut de succion, anorexie...
- 9) Absence ou pauvreté des vocalisations
- 10) Absence de sourire au visage humain (qui apparaît normalement vers le 2ème - 3ème mois : 1er organisateur de Spitz)

### B) durant le deuxième semestre :

- Confirmation des signes précédents avec apparition d'autres signes :
- 1- quête active de stimuli sensoriels entraînant une sorte d'état extatique (fixation du regard sur des lumières ,des objets qui tournent, jeux de doigts devant les yeux)
  - 2- intérêt compulsif pour des objets insolites : souvent durs, contrastant avec le désintérêt général pour le monde environnant.
  - 3- ne réagit pas aux bruits ou de façon inconstante ou paradoxale.
  - 4- Peu ou pas d'émissions vocales

- 5- Absence d'intérêt pour les personnes (défaut de contact)
- 6- Absence de participation à des activités comme « faire coucou », »bonjour » et absence d'incitation.
- 7- Absence d'angoisse hors de la séparation d'avec les personnes qui s'occupent de lui.
- 8- Absence d'angoisse de l'étranger (2 ème organisateur de Spitz qui est le témoin de la capacité nouvelle à se représenter sa mère mentalement c'est-à-dire l'installation d'une image intériorisée de la mère)

### **C) Durant la deuxième année :**

- Confirmation des signes précédents (surtout le désintérêt pour les personnes et une fascination trop vive pour les stimulations sensorielles)
- On peut noter d'autres signes :
  - 1- Absence de « pointage » très caractéristique d'autisme (vers 9 -14 mois), le bébé utilise l'index pour indiquer)
  - 2- Absence de jeux de « faire semblant » c'est-à-dire de jeux symboliques apparaissant dès l'âge de 12-15 mois) également très spécifique
  - 3- Les troubles du langage : constants
    - Peu ou pas de gazouillis.
    - Apparition tardive du 1<sup>er</sup> mot (après 18 mois).
    - Absence d'utilisation du « je ».
    - Echolalie.
  - 4- Paupreté des jeux, absence d'imitation des mimiques ,des gestes...
  - 5- Anomalies de la marche avec évitement de l'appui plantaire (marche sur la pointe des pieds)
  - 6- Phobies de certains bruits (en particulier les bruits mécaniques)
  - 7- Les manifestations d'autoagressivité et automutilations
  - 8- Stéréotypies gestuelles.**

## **VIII. Problèmes diagnostiques et diagnostics différentiels :**

1/ Une surdité : l'étude de l'audition est très difficile chez un enfant autiste laissant planer le doute

- Certaines surdités s'accompagnent de comportements d'allure psychotique (notamment isolement et autostimulation)
- L'existence d'une association entre syndromes autistiques et d'authentique déficit auditif.
- Le déficit auditif par les profondes anomalies de la communication qu'il entraîne est souvent considéré comme un facteur favorisant une évolution psychotique

2/ la cécité : le même commentaire concernant la surdité

3/ les carences affectives précoces et les dépressions infantiles :

- Ces deux affections peuvent s'accompagner de signes d'allure autistique (isolement et autostimulation surtout à type de balancement.
- Toute séparation précoce d'avec sa mère (ou son substitut) ainsi que certains carences intrafamiliales graves peuvent déclencher des tableaux pouvant faire évoquer une psychose infantile débutante.
- Si la situation est prise à temps, tous ces signes disparaissent dès que l'enfant est placé dans des conditions affectives satisfaisantes.
- Cependant, il reste probable que dans les carences affectives prolongées ; le tableau évolue vers d'authentiques psychoses.

4/ le retard mental (déficience mentale) :

- Autisme et retard mental ne sont pas exclusifs l'un de l'autre.
- La majorité des enfants autistes ont un retard souvent important.

## **IX. Pronostic –Evolution**

1) Les facteurs pronostiques :

- Les facteurs liés à l'enfant lui-même : Eléments de meilleur pronostic
  - L'absence de déficience intellectuelle précoce.
  - L'apparition du langage avant 5 ans.
  - Les formes d'apparition plus tardive par rapport aux formes d'apparition plus précoce.
- Les facteurs liés à l'environnement .Facteurs de meilleur pronostic :

- La précocité du diagnostic et donc de la PEC.
- La qualité de la PEC
- La qualité de la coopération et du soutien familial.

2) L'évolution à long terme :

- Elle est extrêmes variable et fonction de multiples facteurs.
  - 1- L'évolution déficitaire est le risque majeur :soit globale ou plus partielle donc certains développeront une certaine autonomie mais seront gênés par un certains déficit intellectuel ou certains traits de personnalité pathologique et d'autres auront une évolution plus sévère avec une faible autonomie et un déficit plus sévère.
  - 2- Des troubles importants du comportement et du caractère associés à une +ou- grande difficulté d'avoir de véritable relations affectives stables
  - 3- Vers des manifestations d'allure névrotique (d'apparence obsessionnelle ou phobique ou des expressions d'angoisse) pouvant recouvrir un fonctionnement psychotique ou traduisant une authentique névrotisation (évolution la plus favorable)
  - 4- Un groupe de faible importance , est constitué de sujets qui évoluent à l'âge adulte vers une schizophrénie de l'adulte, avec une faible niveau d'adaptation psychosociale.

**X. Prise en charge :**

- Elle doit être nécessairement pluri disciplinaire et comporte 3 grands volets : éducatif, pédagogique et thérapeutique
- Le travail éducatif : vise à développer l'autonomie de l'enfant
- Le travail pédagogique : s'intéresse à son développement intellectuel
- Le travail thérapeutique :aide l'enfant à se constituer une identité suffisamment « solide » pour lui permettre de développer des modalités relationnelles de qualité,(surtout avec sa famille)et à ce titre ,les rencontres régulières avec les parents s'avèrent indispensables .
- Les objectifs thérapeutiques doivent se centrer sur une diminution des symptômes comportementaux et favoriser le développement des fonctions qui sont retardés, rudimentaires, ou non existantes, telles que le langage et les compétences de la vie quotidienne.

- L'approche éducative et comportementale est actuellement considérée comme le meilleur traitement.
  - Une formation approfondie des parents aux concepts et à la pratique du comportementalisme, ainsi qu'une résolution des préoccupations parentales, peuvent produire une amélioration considérable des comportements langagiers, cognitifs et sociaux de l'enfant.
- La rééducation du langage est souvent nécessaire
  - S'il existe un retard mental, on recourt souvent à des interventions comportementales plus simples pour aider à adopter un comportement social acceptable et encourager les soins personnels.
  - Les parents sont souvent angoissés et ont besoin de soutien et de guidance .Il convient de ne pas oublier le rôle de plus en plus prégnant des associations de parents d'enfants autistes. Au-delà des échanges sur l'expérience de chacun au quotidien, ces associations travaillent notamment au développement de structures spécialisées d'accueil
    - Structures scolaires spécialisées
  - Instituts médico-Educatifs.
  - Instituts Médico- Pédagogiques
  - Instituts Médico-professionnels.
    - Structures de soins :
  - Hôpitaux de jour
  - Centres de consultation ( Polyclinique de Bir El- Djir à Oran)
  - Centre d'Accueil thérapeutique à temps partils (Polyclinique de Bir El-Djir à Oran)

\* Aucun traitement médical n'est curatif et la prescription médicamenteuse a une place secondaire.

- La rispéridone (Risperdal) : a été utilisé avec succès pour diminuer l'agressivité, l'hyperactivité et les comportements d'automutilation
- les IRSS ont été utilisés comme traitement d'appoint pour diminuer et modifier la symptomatologie obsessionnelle, compulsive et les comportements stéréotypés.
- la clomipramine : a été utilisé sans résultat

- Le lithium ou tégrétol peut être essayé lorsque l'on est confronté à des comportements agressifs ou d'automutilation ne répondant pas à d'autres substances.

### **Conclusion :**

Plusieurs classifications, plusieurs querelles d'écoles, beaucoup de débats, de discussions et de désaccords, énormément de sensibilité et de susceptibilité mais une richesse sémiologique.

L'important c'est que la prise en charge s'effectue le plus précocement possible et en équipe pluridisciplinaire où le pédopsychiatre représente le coordinateur du groupe ( neuropédiatre, psychologue, orthophoniste, psychomotricien, éducateur ou infirmier .....)

### **Références bibliographiques :**

Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, P. Mazet et D. Houzel

EMC de pédopsychiatrie

Manuel Diagnostic et Statistique des maladies mentales ( DSM) version IV et V