

Psychiatrie. Le diagnostic du syndrome d'Asperger, trouble du spectre de l'autisme, est souvent tardif avec un risque important de suicide, de dépression et de mauvaise qualité de vie. Cependant à l'âge adulte ou chez l'adolescent, certaines situations, certains traits de personnalité et de profil cognitif ou encore certaines co-morbidités devraient le faire évoquer.

Quand évoquer le syndrome d'Asperger chez l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte ?

BOJAN MIRKOVIC*
FRANÇOIS PINABEL*
DAVID COHEN***

*Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, groupe hospitalier La Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris, France
** CNRS UMR 7222, Institut des systèmes intelligents et robotiques, université Pierre-et-Marie-Curie, Paris, France
docteur.mirkovic@gmail.com

D. Cohen déclare des interventions ponctuelles pour Bristol-Meyers Squibb, Otsuka, Lundbeck et IntegraGen.
F. Pinabel déclare des liens ponctuels avec Shire (comité scientifique pour colloque, et prise en charge lors de congrès).
B. Mirkovic déclare n'avoir aucun lien d'intérêts.

Le syndrome d'Asperger est souvent diagnostiqué plus tardivement que les autres troubles du spectre de l'autisme, à l'âge de 11 ans en moyenne, voire à l'âge adulte dans certains cas. Ses aspects cliniques très divers ne facilitent pas son dépistage, son diagnostic et sa prise en charge spécialisée, ce qui majore un certain nombre de risques. Une étude récente¹ a ainsi montré que les patients atteints du syndrome d'Asperger avaient 9,6 fois plus de risque de comportement suicidaire que la population générale. Nous proposons ici une revue des situations cliniques à différents âges de la vie qui pourraient aider au dépistage et à l'orientation des patients vers des cliniciens spécialisés pour un diagnostic et une prise en charge adaptée.

Chez l'enfant et l'adolescent

ISOLEMENT SOCIAL ET HARCÈLEMENT À L'ÉCOLE

L'amitié est une expérience sociale importante pour les enfants et les adolescents, constituant une relation affective essentielle fondée sur les interactions réciproques stables dans le contexte d'un lien étroit et de relativement longue durée. L'amitié offre aux enfants un contexte dans lequel ils peuvent développer et pratiquer leurs habilités sociales, y compris le souci de l'autre, la camaraderie et l'empa-

thie. L'amitié nécessite à la fois de bonnes capacités d'adaptation sociale et une bonne compréhension des émotions.² Or les enfants ayant un syndrome d'Asperger ont des difficultés pour l'ensemble de ces compétences. Ils ont du mal à initier le jeu avec leurs pairs et vont préférer des activités structurées qui ont des règles claires et explicites et nécessitant peu d'échanges. Par conséquent, ils peuvent avoir une expérience limitée avec leurs pairs du fait de leur manque d'habilités sociales et ainsi avoir du mal à construire des amitiés.

Malgré cela, la recherche a montré que les enfants ayant un trouble du spectre de l'autisme portent un intérêt aux relations, s'interrogent sur les raisons qui font qu'ils sont seuls et identifient de façon précoce le sentiment de solitude.³ Certains veulent avoir un ami mais ne se rendent pas compte que cela doit impliquer des intérêts communs, de ne pas décider seul des activités, de ne pas être rigide, de laisser choisir son camarade. Compte tenu du défi que représente l'amitié, les enfants ayant un syndrome d'Asperger sont plus à risque d'isolement et de difficultés relationnelles avec leurs pairs. Plusieurs études ont montré que plus de 40 % des enfants ayant un trouble du spectre de l'autisme ont été victimes d'intimidation et de harcèlement par leurs pairs en milieu scolaire.⁴ De façon plus générale, les enfants ayant des déficiences cognitives et

physiques ont un plus grand risque d'intimidation et d'exclusion sociale que leurs pairs non handicapés. En outre, les enfants handicapés rapportent que les relations avec les pairs et l'exclusion des groupes sociaux sont des problèmes permanents tout au long de leur vie scolaire.⁵

Les enfants ayant un syndrome d'Asperger ont souvent du mal à déchiffrer les subtilités du langage non verbal comme le ton de la voix, les gestes, les expressions du visage et le langage corporel. Ils ont une interprétation littérale du discours et ne comprennent pas bien les blagues. Ils deviennent facilement une cible des moqueries et plus vulnérables au rejet par leur pairs. Ils ont peu de répartie ou celle-ci est décalée. De plus, leurs intérêts restreints et parfois insolites (trains, science, astronomie, insectes...), leur comportement stéréotypé, leurs conversations en forme de monologue avec une intonation précieuse exacerbent leur différence et aggravent leur isolement et les rendent plus vulnérables à l'intimidation et au harcèlement. Il n'est pas rare de voir en consultation des enfants ou des adolescents ayant un syndrome d'Asperger qui ont développé d'importants symptômes anxieux et dépressifs en réponse à leurs difficultés relationnelles, conduisant dans certains cas à une déscolarisation. Les familles sont souvent désemparées face à ces situations de violence scolaire et le retrait de l'école, bien >>>

CONTROVERSE AUTOUR DE LA CLASSIFICATION DU SYNDROME D'ASPERGER

La nosographie des troubles psychiatriques est relativement complexe et les classifications successives ne facilitent pas la clarté, particulièrement en pédopsychiatrie. Cependant, cette évolution est le reflet des découvertes scientifiques nouvelles qui ont permis de mieux comprendre certains troubles neuro-développementaux et ont, par conséquent, fait évoluer les critères diagnostiques. Récemment, la nouvelle classification des troubles autistiques du dernier *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux* (DSM-5 publié par l'Association américaine de psychiatrie) a suscité, comme toujours, beaucoup de débats. Le syndrome d'Asperger, décrit d'abord par le psychiatre russe Soukhareva¹ puis par le psychiatre allemand Asperger² (1943) qui lui donna son nom à la suite des travaux de Lorna Wing³ (1981) fit son apparition dans le chapitre « Troubles envahissants du développement »

du DSM-IV à côté de l'autisme.⁴ Du temps du DSM-IV-TR (2000) la grande famille des troubles envahissants du développement comprenait 5 sous-types : 1) les troubles autistiques (dont l'autisme infantile de Kanner), 2) le trouble désintégratif de l'enfance, 3) le syndrome de Rett, 4) les troubles envahissants du développement non spécifiés et 5) le syndrome d'Asperger (**v. tableau**). Le DSM-5 (édité en 2013, traduit en français en 2015) regroupe ces différents sous-types dans une catégorie plus large intitulée « Troubles du spectre autistique », à l'exception du syndrome de Rett qui est retiré de la classification compte tenu des données génétiques récentes et du fait que les neuropédiatres l'ont toujours considéré comme une encéphalopathie développementale évolutive. L'approche nouvelle du DSM-5 est d'inclure une part dimensionnelle limitée et non uniquement catégorielle,

avec la notion d'un continuum.⁴ Les troubles du spectre autistique regroupent un large spectre de troubles neuro-développementaux avec des niveaux de sévérité allant de l'autisme infantile sans langage à l'autiste dit de « haut niveau ». L'autisme est un trouble relativement fréquent : la prévalence en population générale est estimée entre 0,6 et 1 %.^{5,6} Différents facteurs de risque, susceptibles d'affecter le développement précoce du cerveau, ont été identifiés, parmi lesquels les facteurs génétiques semblent jouer un rôle prépondérant,⁷ mais aussi certains facteurs environnementaux, en particulier périnataux.⁸ Pour poser le diagnostic de trouble autistique, il faut répondre à un certain nombre de critères dans deux dimensions : – « troubles de la communication sociale » (les problèmes sociaux et de communication sont combinés) ;

CLASSIFICATIONS DE L'AUTISME ET DES TROUBLES ENVAHISSANTS DU DÉVELOPPEMENT			
CIM 10 (réf. 14)	DSM-IV TR	CFTMEA	DSM-5
Autisme infantile F84	Trouble autistique	Autisme infantile précoce de Kanner	Trouble du spectre de l'autisme Sévérité 1 : nécessitant une aide Sévérité 2 : nécessitant une aide importante Sévérité 3 : nécessitant une aide très importante
Syndrome de Rett F84.2	Syndrome de Rett	Trouble désintégratif de l'enfance	
Trouble désintégratif de l'enfance F84.3	Trouble désintégratif de l'enfance		
Syndrome d'Asperger F84.5	Syndrome d'Asperger	Syndrome d'Asperger	
Autisme atypique F84.1	Trouble envahissant du développement non spécifié	Autre forme d'autisme	
TED sans précision F84.9		Dysharmonie psychotique	
		Psychose précoce déficitaire	
		Retard mental avec trouble autistique	
		Autres psychoses précoces ou troubles envahissants du développement	

Tableau. CIM 10 : classification internationale des maladies, 10^e version (d'après la réf. 14) ; DSM : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux, 4^e version révisée et 5^e version ; CFTMEA : Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent ; TED : Trouble envahissant du développement.

MISE AU POINT SYNDROME D'ASPERGER

– « comportements restreints et répétitifs » (y compris les réponses sensorielles inhabituelles). Par ailleurs, le DSM-5 introduit une nouvelle entité diagnostique dans la catégorie « troubles du langage » : « le trouble de la communication (pragmatique) sociale ». Les critères diagnostiques de ce trouble regroupent en partie ceux des troubles du spectre de l'autisme étant donné que les enfants diagnostiqués avec un trouble de la communication sociale ont un trouble de la pragmatique du langage ainsi qu'un trouble de « l'utilisation sociale de la communication verbale et non verbale ». Néanmoins, la présence additionnelle d'intérêts obsessifs et de comportements répétitifs exclut la possibilité de poser le diagnostic du trouble social de la communication. Dès lors, la présence de comportements répétitifs est essentielle dans l'établissement d'un diagnostic différentiel de l'autisme. La critique la plus fréquente émise à l'égard de la définition nouvelle des troubles du spectre de l'autisme est l'étranglement des nouveaux critères qui risquent d'empêcher un certain nombre de patients d'être diagnostiqués comme autistes et, par conséquent, d'avoir un accès aux services dont ils ont besoin.⁹ La seconde décision controversée par la communauté scientifique, y compris par

l'*American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, est la disparition du schéma diagnostique spécifique pour le syndrome d'Asperger. En effet, certains patients atteints de ce syndrome ne vont pas répondre aux critères du trouble autistique et donc ne pas bénéficier d'une prise en charge. D'autres affirment que l'introduction du syndrome d'Asperger dans la catégorie des troubles du spectre autistique sans aucune distinction porte atteinte à l'identité des personnes qui en sont affectées. Pourtant, le syndrome d'Asperger est une entité clinique bien définie avec une sémiologie riche et des présentations cliniques plus ou moins typiques. À travers le monde, les équipes qui travaillent sur le syndrome d'Asperger continuent à utiliser ce diagnostic, comme un sous-type des troubles du spectre autistique avec absence de retard du langage et un QI normal ou supérieur.¹⁰ La prévalence du syndrome d'Asperger est estimée à 0,06 % dans la population générale,¹¹ les co-morbidités psychiatriques sont fréquentes et le pronostic à long terme est marqué par une morbi-mortalité importante.

1. Andronikof A. Grounia Iefimovna Soukhareva : la première description du dit syndrome d'Asperger. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 2016;in press.
2. Asperger H. Die "Autistischen Psychopaten"

im Kindesalter. *Archiv Psychiatr Nervenkrankheiten* 1944;117:76-136.

3. Wing L. Asperger's syndrome: a clinical account. *Psychol Med* 1981;11:115-29.
4. Xavier J, Bursztejn C, Stiskin M, Canitano R, Cohen D. Autism spectrum disorders: An historical synthesis and a multidimensional assessment toward a tailored therapeutic program. *Res Autism Spectrum Dis* 2016;in press.
5. Baird G, Simonoff E, Pickles A, et al. Prevalence of disorders of the autism spectrum in a population cohort of children in South Thames: the Special Needs and Autism Project (SNAP). *Lancet* 2006;368:210-5.
6. Baron-Cohen S, Scott FJ, Allison C, et al. Prevalence of autism-spectrum conditions: UK school-based population study. *Br J Psychiatry* 2009;194:500-9.
7. Brunson VE, Happé F. Exploring the 'fractionation' of autism at the cognitive level. *Autism* 2014;18:17-30.
8. Guinchat V, Thorsen P, Laurent C, Cans C, Bodeau N, Cohen D. Pre, peri, and neonatal risk factors for autism. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2012;91:287-300.
9. McPartland JC, Reichow B, Volkmar FR. Sensitivity and specificity of proposed DSM-5 diagnostic criteria for autism spectrum disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2012;51:368-83.
10. Durdiaková J, Warriar V, Baron-Cohen S, Chakrabarti B. Single nucleotide polymorphism rs6716901 in SLC25A12 gene is associated with Asperger syndrome. *Mol Autism* 2014;5:25.
11. Fombonne E. What is the prevalence of Asperger disorder? *J Autism Dev Disord* 2001;31:363-4.

qu'étant une mauvaise solution, s'avère être une urgence. Pourtant, il existe des initiatives d'intégration de ces enfants en milieu scolaire ordinaire qui ont montré leur intérêt. Toutefois, cette démarche active peut représenter un important dilemme pour les parents, car il existe un écart entre leur bonne adaptation aux exigences pédagogiques d'un établissement scolaire ordinaire et leurs difficultés d'intégration sociale. Sur le plan thérapeutique, l'entraînement aux habiletés sociales recouvre un ensemble de stratégies qui visent à améliorer les relations interpersonnelles et la compréhension des situations sociales, en soutenant l'acquisi-

tion de compétences spécifiques. Dans une récente synthèse par consensus formalisé portant sur l'état des connaissances dans l'autisme, la Haute Autorité de santé⁶ souligne que les besoins particuliers des personnes avec un trouble du spectre de l'autisme doivent conduire à développer des interventions ayant des objectifs dans le domaine des interactions sociales. Il existe des prises en charge en groupe et/ou en thérapie individuelle qui ont montré des résultats très encourageants, malheureusement ces groupes sont relativement rares et parfois très inhomogènes dans leur recrutement. On peut citer l'équipe du service de psychiatrie de

l'enfant et de l'adolescent du CHU de Montpellier qui a développé et évalué des outils thérapeutiques innovants constituant une référence sur le plan national.⁷

INTÉRÊTS RESTREINTS, GAUCHERIE ET MALADRESSE EXCESSIVE

Les enfants ayant un syndrome d'Asperger possèdent parfois les habiletés nécessaires pour développer des jeux symboliques. Cependant, leurs jeux sont répétitifs, stéréotypés et peu créatifs. Le jeu de « faire semblant » peut être effectué sans modification jour après jour. De plus, le jeu est rarement utilisé dans le but d'interagir >>>

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DU SYNDROME D'ASPERGER (F84.5) DE LA CIM-10

D'APRÈS LA RÉF. 14

- Absence de tout retard général, cliniquement significatif, du langage (versant expressif ou réceptif) ou du développement cognitif. L'acquisition de mots isolés vers l'âge de 2 ans, ou avant, et l'utilisation de phrases communicatives à l'âge de 3 ans, ou avant, sont nécessaires au diagnostic. Les étapes du développement moteur peuvent être toutefois quelque peu retardées, et la présence d'une maladresse motrice est habituelle.
- Altération qualitative des interactions sociales réciproques.
- Caractère inhabituellement intense et limité des intérêts ou caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités.
- Le trouble n'est pas attribuable à d'autres variétés de trouble envahissant du développement, à une schizophrénie simple (F20.6), à un trouble schizotypique (F21), à un trouble obsessionnel compulsif (F42).

socialement.⁸ Leurs intérêts sont habituellement restreints, dans le sens où ils ont des préoccupations anormales par leur intensité ou leur rigueur pour un ou plusieurs intérêts stéréotypés. Ces enfants ont une facilité à mémoriser et sont souvent attirés par des sujets particuliers tels que la météorologie, les données techniques de trains, la musique, les mathématiques, la mécanique, l'orientation dans l'espace, les dinosaures, l'histoire. Ces intérêts peuvent changer au niveau du contenu à travers les années mais le style fondamental demeure. Ils sont parfois si intenses qu'ils empêchent l'accomplissement ou entraînent un manque de motivation envers les autres activités et ils peuvent faire paraître le jeune comme immature et nuire à ses relations sociales. Ils font souvent des collections de timbres, d'insectes, de cartes en tout genre.^{9, 10}

Bien que ne faisant pas partie des critères diagnostiques, les enfants ayant un syndrome d'Asperger ont souvent des troubles de la coordination motrice. Il existe du reste tout un continuum sur le plan diagnostique avec les enfants ayant un trouble spécifique du développement de la coordination motrice (dyspraxie).¹¹ Du fait de leurs déficits sur le plan mo-

teur, les jeunes ayant un syndrome d'Asperger sont peu portés vers les activités sportives et les jeux de compétition. En effet, leurs mouvements moteurs sont maladroits et non coordonnés. Leur posture et leur démarche semblent bizarres. De plus, nombre d'entre eux ont des difficultés à effectuer des activités demandant des habiletés de motricité fine tels l'écriture, les lacets, les boutons de chemise ou le dessin. Sur le plan sensoriel, certains de ces enfants montrent une hypo- ou une hypersensibilité sensorielle, ce qui peut amener des difficultés dans certaines situations où le niveau de stimulation sensorielle est élevé.

ENFANTS ET ADOLESCENTS AYANT UN TDAH ET D'IMPORTANTES DIFFICULTÉS RELATIONNELLES

Le trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH) est un trouble neuro-développemental courant, considéré comme le trouble psychique le plus fréquent chez l'enfant et l'adolescent avec une prévalence variant selon les auteurs de 3,5 à 5%.¹² Ce trouble regroupe un spectre de dysfonctionnements comportementaux, cognitifs et émotionnels s'articulant autour de trois symptômes principaux : l'impulsivité, l'hy-

peractivité motrice et l'inattention. Il est associé à un retentissement familial, scolaire ou social, et son évolution est chronique, parfois persistante à l'âge adulte. Une enquête¹² a montré que plus de deux tiers des enfants et adolescents atteints de ce trouble ont un trouble psychopathologique ou un trouble de l'apprentissage associé. Les comorbidités doivent être systématiquement recherchées ; elles sont fréquentes et peuvent conditionner le pronostic. Il est alors important de noter que ni la CIM-10¹⁴ et ni le DSM IV-TR ne toléraient l'association diagnostique des troubles autistiques au TDAH. Les particularités d'inattention et/ou d'hyperactivité-impulsivité parfois observées chez les sujets ayant un trouble autistique devant alors être directement attribuées au trouble autistique lui-même, et réciproquement. Néanmoins, dans la pratique quotidienne, l'adhésion stricte à cette rigidité algorithmique catégorielle conduit à de nombreux manquements diagnostiques mais aussi thérapeutiques pour ces sujets. Ainsi, et malgré cette restriction, de nombreuses études ont depuis bien longtemps montré ces phénomènes co-occurents. S'appuyant sur ces constats, le DSM-5 a intégré la possibilité d'une co-occurrence diagnostique au sein de son algorithme décisionnel et intégré *a minima* une perspective dimensionnelle. Par ailleurs, plusieurs symptômes se chevauchent dans le trouble déficitaire de l'attention et le syndrome d'Asperger. Les deux peuvent entraîner une diminution du niveau de l'attention : par exemple une importante distractibilité pour les sujets ayant un TDAH et un manque de flexibilité mentale pour ceux ayant un syndrome d'Asperger. De même, pour les difficultés relationnelles, les explications varient selon le diagnostic principal. Les sujets ayant un TDAH sont impulsifs, impatients, ont du mal à attendre leur tour, à écouter l'autre et donc ajuster leur comportement devient difficile. Pour ceux ayant un syndrome d'Asperger, c'est principalement le manque d'empathie qui peut conduire à des complications dans les interactions sociales.¹⁰ Les patients

MISE AU POINT SYNDROME D'ASPERGER

des deux troubles montrent souvent la capacité spéciale de se livrer à leurs intérêts très profondément : il est typique pour ceux ayant un syndrome d'Asperger de développer des « intérêts spéciaux » tandis que les patients atteints de TDAH ont tendance à « hyperfocaliser » sur des sujets qui les intéressent.

Au final, les deux types de situations (« chevauchement des symptômes » ou « association des deux troubles ») font que, lors d'un diagnostic de TDAH avec d'importantes difficultés relationnelles, un syndrome d'Asperger devrait être recherché.

BILAN COGNITIF HÉTÉROGÈNE

L'hétérogénéité du profil neurocognitif semble être une constante chez les enfants ayant un syndrome d'Asperger avec d'importantes inégalités. Le quotient intellectuel (QI) verbal est généralement franchement supérieur au QI performance.¹⁵ Par le passé, ces écarts importants dans les outils d'évaluation standard ont conduit certains à des interprétations aberrantes comme « la faible cohérence centrale » et l'incompatibilité avec une véritable intelligence humaine. Au cours de ces dernières années, ces hypothèses ont été sérieusement remises en question à travers des enquêtes utilisant les échelles standard de Wechsler et les matrices progressives de Raven, marqueur important de l'intelligence et plus adaptées pour les patients ayant un trouble autistique.¹⁶ L'intelligence du sujet ayant un trouble du spectre de l'autisme est atypique, mais aussi authentique et en général sous-estimée. Il apparaît que les sujets ayant un syndrome d'Asperger ont des déficiences dans le domaine des fonctions exécutives (planification, flexibilité mentale), de la théorie de l'esprit et du traitement global de l'information alors que d'autres points forts sont habituellement observés dans les domaines des résolutions des problèmes ou de l'intelligence fluide (capacité de faire des inférences et de comprendre la relation entre différents concepts indépendamment des connaissances acquises). Contrairement aux idées reçues, tous les sujets ayant un syndrome d'Asper-

ger ne sont pas des génies. Il existe d'importantes variabilités interindividuelles (en deçà et au-dessus de la moyenne) sur la plupart des tâches cognitives.¹⁷ Ces patients ont des déficits sur les tâches qui nécessitent un traitement global, tels que la figure complexe de Rey. Une étude¹⁸ a montré que les adultes ont tendance à organiser l'information d'une manière singulière ; l'encodage et le stockage des listes de mots semblent particuliers, et ils n'arrivent pas à organiser le rappel des mots par liens sémantiques ou associatifs, mais uniquement par structure des listes.

Chez les adultes

En pratique, le diagnostic de syndrome d'Asperger en population adulte est difficile et il est rarement évoqué en médecine générale. On peut noter plusieurs obstacles :

- le manque d'information des médecins traitants concernant l'histoire développementale ;
- la méconnaissance des troubles autistiques, mais aussi l'absence de ré-

férence aux classifications internationales ;

- la complexité des symptômes et des aspects cliniques ;
- l'intrication avec d'autres comorbidités psychiatriques (dépression, anxiété sociale, trouble de la personnalité schizoïde ou schizotypique, tics chroniques, labilité émotionnelle avec agressivité, troubles du comportement alimentaire atypiques, TDAH, dyspraxie).

Il existe un important retard diagnostique et il n'est pas rare de faire le diagnostic à l'âge adulte.

Une des possibles raisons de ce retard peut être expliquée par le fait que les sujets ayant un syndrome d'Asperger ont réussi à compenser en partie leurs difficultés sociales. En effet, ils sont généralement d'intelligence moyenne ou supérieure et ils peuvent, dans une certaine mesure, masquer leurs déficits en communication sociale par des processus d'apprentissage stéréotypés des règles explicites situationnelles. Ainsi, 50 à 80 % de ces personnes vivent de façon autonome, près >>>

SYMPTÔMES DE DÉPISTAGE NÉCESSITANT UNE ÉVALUATION SPÉCIALISÉE

(A) Anomalie(s) dans au moins 1 des 3 dimensions

Interaction sociale	Isolement/retrait depuis de l'enfance (« loup solitaire ») Manque d'empathie et d'intuition dans les relations sociales Tendance à un comportement et à un discours égocentré
Communication	Mauvais contact oculaire, expression faciale limitée Intonation particulière de la voix Manque de compréhension de l'implicite et du sous-entendu
Intérêts restreints et rituels	Très forte implication pour des activités limitées Collectionner des données très complètes, mais insolites et sans partage social Bizareries comportementales, rituels atypiques

(B) Impact psycho-social dans au moins 1 des 3 domaines

Difficultés d'orientation scolaire et professionnelle
Difficultés à se faire des amitiés et à les garder
Consultation pour des troubles mentaux passés ou présents
Histoire d'un trouble neurodéveloppemental (TDAH, trouble des apprentissages...)

Tableau. D'après les guidelines britanniques (NICE, 2012 - Pilling *et al.*, 2012).

MISE AU POINT SYNDROME D'ASPERGER

de 80 % ont fait des études supérieures, et près de 50 % ont eu des relations interpersonnelles intimes.¹⁹ Toutefois, l'environnement social devenant de plus en plus complexe, ce mode de fonctionnement est difficile à maintenir et finit par se compliquer, principalement sur le plan anxieux et dépressif. Par ailleurs, les stratégies compensatoires finissent par échouer en raison de leur excessive rigidité et ne résistent pas aux changements importants au cours de la vie (quitter le domicile parental, commencer une activité professionnelle, vivre en couple). Les signes d'appel se manifestent surtout dans le domaine des interactions sociales :

- recours à la médecine universitaire ou au médecin du travail pour des incompréhensions du monde relationnel, et notamment des codes sociaux ;
- fréquence des impressions et des réalités de harcèlement, en particulier sur le lieu du travail ;
- incompréhension de l'humour, de l'implicite, du second degré ;
- repli social incompatible avec le maintien d'un travail, alors que le sujet en serait intellectuellement capable.

Étant donné le manque de spécificité des signes d'appel chez l'adulte, il est important, devant des difficultés persistantes d'adaptation sociale et de communication du sujet à son environnement, de penser aussi à l'éventualité d'un syndrome d'Asperger. En Grande-Bretagne, il existe des recommandations de bonne pratique avec un algorithme décisionnel simple pour les médecins de première ligne (*v. tableau*). Certains outils diagnostiques, traduits en français mais non validés en population française, sont utilisés en pratique pour le repérage. Pour les autistes de haut niveau, l'*autism Spectrum quotient* (AQ),²⁰ l'*empathy quotient* (EQ)²¹ et le *systemizing quotient revised* (SQ-R)²² peuvent être utilisés en questionnaire de dépistage, en attendant la validation du diagnostic.

SYNDROME D'ASPERGER OU SCHIZOPHRÉNIE ?

Le diagnostic différentiel entre la schizophrénie et le syndrome d'Asperger n'est pas toujours aisé.²³ Les personnes ayant un syndrome d'Asperger ont un contact singulier du fait de leurs difficultés à exprimer leurs émotions de façon adaptée. L'absence apparente d'affects, la rareté du contact visuel et le manque d'expressivité de leur faciès peuvent donner une impression de bizarrerie qui peut être prise à tort pour la discorde de la schizophrénie. De même, l'altération des interactions sociales peut être difficile à distinguer des périodes de retrait observées dans la schizophrénie. Cependant les personnes ayant un syndrome d'Asperger sont plus susceptibles de développer des conversations surtout quant il s'agit de leur sujet de prédilection. Leur discours est bien organisé autour de thèmes précis, sans éléments délirants, mais il foisonne de détails et se transforme en un monologue interminable. Enfin, l'altération des capacités de communication dans le syndrome d'Asperger avec un langage verbal singulier et peu informatif et un discours qui peut sembler hermétique, émaillé de néologismes et d'explications étranges, peut s'apparenter au trouble de la pensée caractéristique de la schizophrénie. Toutefois, malgré la distinction claire entre les deux troubles, les personnes ayant un syndrome d'Asperger peuvent avoir des épisodes psychotiques transitoires, avec un sentiment de dépersonnalisation et de déréalisation, pouvant s'accompagner de processus hallucinatoires transitoires. En cas de répétition de ces épisodes, un traitement antipsychotique peut être justifié. Dans une étude française portant sur 122 adultes ayant un trouble du spectre autistique dont 67 syndromes d'Asperger, 12 % ont eu un trouble psychotique comorbide (prévalence vie entière).¹⁹ Il est intéressant de noter que, dans cette même étude, près de 50 % ont eu un trouble anxieux ou un trouble de l'humeur, 43 % un TDAH, 24 % un trouble obsessionnel compulsif et 20 % des tics chroniques. Concernant les troubles de la personnalité schizoïde et schizotypique, la distinction est tout aussi complexe en

raison d'un chevauchement des symptômes. Il est important de préciser que les personnes atteintes de ces deux troubles de la personnalité peuvent ne pas répondre aux critères diagnostiques de la schizophrénie : notamment, ils n'ont ni hallucinations ni processus délirants.

Dans une étude,¹⁴ 40 % d'un groupe de patients atteints de trouble du spectre autistique avaient également les critères pour un trouble de la personnalité schizotypique. De manière schématique, les sujets schizotypiques sont décrits comme excentriques, avec des distorsions cognitives et un vécu persécutif en raison d'une tendance à la « surinterprétation » suspecte des détails et indices sociaux tels que l'intonation de la voix, les mimiques et expressions faciales, la gesticulation. À l'inverse, ceux ayant un syndrome d'Asperger ont tendance à une « sous-interprétation » de ces mêmes indices.

UNE SEXUALITÉ ATYPIQUE

En termes de sexualité, la prévalence de l'homosexualité et de la bisexualité chez les jeunes atteints de syndrome d'Asperger semble être identique en termes de prévalence à celle des autres adolescents et jeunes adultes masculins.²⁵ Cela suggère que la sexualité chez ces individus ne devrait pas être considérée avec beaucoup de différence par rapport aux sujets au développement normal. Il est important de se rappeler que les désirs sexuels et romantiques existent chez les personnes autistes. Bien qu'ils soient en recherche de relations amoureuses, ils ne savent pas comment s'y prendre et leur attitude peut être perçue comme bizarre ou inquiétante. Ils manquent d'indices sociaux qui leur permettraient de comprendre ce qu'on peut faire et ne pas faire en public tels que se déshabiller, se masturber, parler de sexe de façon inappropriée. Leur manque de compréhension des situations sociales conduit à une séduction inappropriée, qui peut être perçue par certains comme un harcèlement. Par ailleurs, le développement sexuel des sujets ayant un trouble autistique peut aussi être influencé par des comporte-

MISE AU POINT SYNDROME D'ASPERGER

ments répétitifs, stéréotypés et des fascinations sensorielles.²⁶ Cela peut aboutir à une masturbation compulsive, éventuellement avec un objet, comme dans le fétichisme, à des obsessions avec des références sexuelles, ou à des peurs sexuelles anormales. Selon une étude hollandaise, les cliniques qui reçoivent les sujets transgenre ont montré une prévalence plus importante de sujets ayant un trouble autistique.²⁷ Les sujets ayant un syndrome d'Asperger qui n'ont pas reçu une aide pour adapter leurs comportements sexuels pour être socialement acceptables peuvent se retrouver dans des situations illégales avec un risque de poursuite et de complications thy-miques.

AU TRAVAIL

Malgré des compétences développées en linguistique en termes de grammaire ou de vocabulaire, les sujets ayant un syndrome d'Asperger manquent de compréhension du contenu pragmatique (implicite, sous-entendu) et sémantique (ironie, métaphore), de sorte que la communication a tendance à être très formalisée. Ils sont directs et n'hésitent pas à signaler sans précaution oratoire des erreurs et maladresses à leurs collègues ou à leur supérieur hiérarchique, d'autant plus qu'ils ne comprennent pas les non-dits et l'implicite dans leurs relations sociales.

Ils ont un ensemble de points faibles qui sont fréquemment problématiques dans le monde professionnel :

- une naïveté sociale induisant un risque de manipulation, de situation de boucs émissaires de la part de leurs collègues, un risque de subir diverses calomnies ;

- un refus de s'imposer et d'entrer en compétition ;

- une réticence aux changements brusques : faire une tâche imprévue peut être source d'anxiété.

Ces points faibles nécessitent des précautions quant au choix de certains métiers et à l'adaptation des postes : difficultés pour le travail en équipe (préférence pour des postes où ils sont seuls et où ils travaillent en autonomie totale). Par conséquent, manager des

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Le trouble du spectre autistique est un trouble du développement d'apparition très précoce qui peut être diagnostiqué de façon fiable à partir de 3 ans (CIM-10).¹⁴ La loi n° 96-1076 du 11 décembre 1996 précise que « toute personne atteinte du handicap résultant du syndrome autistique et des troubles qui lui sont apparentés bénéficie quel que soit son âge (y compris les adultes), d'une prise en charge pluridisciplinaire qui tient compte de ses besoins et de ses difficultés spécifiques ».

équipes devient difficile. Leur flexibilité cognitive limitée peut se manifester par l'introduction de rituels dans la vie quotidienne à laquelle la vie professionnelle n'échappe pas. Ces rituels doivent être rigoureusement respectés (par exemple, ranger les stylos à tel endroit sur le bureau, commencer et finir sa journée de travail à des horaires précis). En effet de l'anxiété est générée en cas d'interruption de ces rituels.

Les entretiens d'embauche peuvent être également compliqués, car ils ont du mal à mettre en avant leurs compétences et peuvent avoir des comportements déroutants (ne pas regarder dans les yeux, tenue vestimentaire négligée, position assise inadaptée, réponses laconiques et trop franches). Ainsi, un premier emploi peut-il être difficile à être obtenu et ce malgré des diplômes universitaires. En revanche, les sujets ayant un syndrome d'Asperger ont aussi un grand nombre de qualités qui peuvent être très appréciées pour leur employeur : ils sont habituellement décrits comme perfectionnistes et ponctuels, honnêtes avec beaucoup de mal à mentir et ayant un raisonnement logique et un mode de pensée créatif.

CONCLUSION

Au-delà des polémiques sur les classifications, il apparaît, aux yeux des cliniciens, qu'un groupe d'enfants, d'adolescents et de jeunes adultes se dégage au sein de la grande famille des troubles du spectre de l'autisme du fait de leur contact particulier, leur façon de s'exprimer, leurs centres d'intérêt, mais aussi de leur fonctionnement social et, dans une certaine mesure, de leur capacités cognitives. Nous avons évoqué

quelques situations rencontrées fréquemment par les praticiens dans lesquelles il peut être utile de penser au syndrome d'Asperger afin de mieux comprendre le fonctionnement du patient et d'apporter des réponses spécifiques. Dépister un syndrome d'Asperger peut permettre une meilleure compréhension et une meilleure adaptation à l'environnement : le diagnostic et la connaissance de soi qui en découle permettent de comprendre certains échecs du passé et de mieux savoir s'adapter aux situations présentes, voire reconnaître les situations à éviter. De même, les parents vont avoir une meilleure compréhension de la trajectoire et du parcours scolaire et social de leur enfant avec habituellement une déculpabilisation. La démarche diagnostique est pluridisciplinaire et coordonnée par un médecin psychiatre. Le diagnostic comprend une anamnèse portant sur l'enfance et sur l'évolution de la symptomatologie aux différents âges de la vie. Le diagnostic clinique est précisé par l'utilisation d'outils standardisés. Le dépistage des troubles associés est indispensable et constitue un important facteur pronostique. En cas de suspicion d'un syndrome d'Asperger il est fortement recommandé d'orienter le patient vers un centre spécialisé (centre ressource autisme, consultations spécialisées dans certains CHU et centres médico-psychologiques). En outre, une fois le diagnostic posé, les patients peuvent prendre contact avec des associations qui vont permettre, dans une certaine mesure, de limiter l'isolement, et de rassurer les patients sur le fait qu'ils ne sont pas seuls. ☺

MISE AU POINT SYNDROME D'ASPERGER

RÉSUMÉ QUAND ÉVOQUER LE SYNDROME D'ASPERGER CHEZ L'ENFANT, L'ADOLESCENT ET LE JEUNE ADULTE ?

Le syndrome d'Asperger est un trouble neuro-développemental faisant partie de la grande famille des troubles du spectre de l'autisme. Les personnes ayant un syndrome d'Asperger ont des difficultés dans le domaine des interactions sociales, de la com-

munication verbale et non verbale et peuvent avoir une bizarrerie comportementale avec des stéréotypies et des intérêts restreints. Ils n'ont pas de retard de langage et le développement cognitif n'est pas marqué par un retard global mais par des atteintes spécifiques dans certains domaines comme les fonctions exécutives. Les aspects cliniques sont très hétérogènes, ils varient en fonction de l'âge et des comorbidités psychiatriques. Parmi les troubles associés on retrouve fréquemment le

trouble de déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité. Une prise en charge précoce, multidisciplinaire et intégrative permet une meilleure qualité de vie et une diminution des complications psychiatriques telles que les troubles anxieux, la dépression et les conduites suicidaires.

SUMMARY ASPERGER'S SYNDROME SYMPTOMS IN CHILDREN,

ADOLESCENTS AND YOUNG ADULTS

Asperger syndrome (AS) is a neurodevelopmental disorder which is classified into autism-spectrum disorders (ASDs). AS is characterized by significant difficulties in social interaction and nonverbal communication, stereotyped and restricted patterns of behaviour, activities and interests. There is no clinically significant delay in cognitive development nor general delay in language. However,

there are specific abnormalities such as literal interpretations, miscomprehension of nuance, unusually pedantic and formal speech. Clinical aspects are very heterogeneous and vary depending on age and psychiatric comorbidities. Among the associated disorders, Attention Deficit Hyperactivity Disorder, mood and anxiety disorders are commonly found. To identify these conditions and offer appropriate treatment, elevated vigilance is needed in clinical practice.

RÉFÉRENCES

- Cassidy S, P Bradley, J Robinson, C Allison, M McHugh, S Baron-Cohen. Suicidal ideation and suicide plans or attempts in adults with Asperger's syndrome attending a specialist diagnostic clinic: a clinical cohort study. *Lancet Psychiatry* 2014;1:142-7.
- Bagwell CL, Newcomb AF, Bukowski WM. Preadolescent friendship and peer rejection as predictors of adult adjustment. *Child Development* 1998;69:140-53.
- Bauminger N, Kasari C. Loneliness and friendship in high-functioning children with autism. *Child Dev* 2000;71:447-56.
- Zablotsky B, Bradshaw CP, Anderson CM, Law P. Risk factors for bullying among children with autism spectrum disorders. *Autism* 2014;18:419-27.
- Van Cleave J, Davis MM. Bullying and peer victimization among children with special health care needs. *Pediatrics* 2006;118:e1212-9.
- Haute Autorité de santé. Autisme et autres troubles envahissants du développement. État des connaissances hors mécanismes physiopathologiques, psychopathologiques et recherche fondamentale. Saint-Denis La Plaine: HAS;2010.
- Baghdadli A, Brisot J, Henry V, et al. Social skills improvement in children with high-functioning autism: a pilot randomized controlled trial. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2013;22:433-42.
- Szatmari P. Asperger's syndrome: diagnosis, treatment, and outcome. *Psychiatr Clin North Am* 1991;14:81-93.
- Happé F. An advanced test of theory of mind: understanding of story characters' thoughts and feeling by able autistic, mentally handicapped, and normal children and adults. *J Autism Dev Disord* 1995;24:129-54.
- Attwood T. *Asperger-Syndrom*. TRIAS Verlag, 2005.
- Magnat J, Xavier J, Zammouri I, Cohen D. Troubles développementaux de la coordination (TDC) : perspective clinique et synthèse de l'état des connaissances. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 2016;in press.
- Lecendreux M1, Konofal E, Faraone SV. Prevalence of attention deficit hyperactivity disorder and associated features among children in France. *J Atten Disord* 2011;15:516-24.
- Larson K, Russ SA, Kahn RS, Halfon N. Patterns of comorbidity, functioning, and service use for US children with ADHD, 2007. *Pediatrics* 2011;127:462-70.
- Organisation mondiale de la santé. CIM-10/ICD-10. 10^e révision de la Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement, tr. fr. Genève OMS. Paris: Masson, 1993.
- Klin A, Volkmar FR, Sparrow SS, Cicchetti DV, Rourke BP. Validity and neuropsychological characterization of Asperger syndrome: convergence with nonverbal learning disabilities syndrome. *J Child Psychol Psychiatr* 1995;36:1127-40.
- Mackintosh NJ. *IQ and human intelligence*. New York (NY): Oxford University Press, 1998.
- Gonzalez-Gadea ML, Tripicchio P, Rattazzi A, et al. Inter-individual cognitive variability in children with Asperger's syndrome. *Front Hum Neurosci*. 2014;8:575.
- Bowler DM, Gaigg SB, Gardiner JM. Free recall learning of hierarchically organised lists by adults with Asperger's syndrome: additional evidence for diminished relational processing. *J Autism Dev Disord* 2009;39:589-95.
- Hofvander B, Delorme R, Chaste P, et al. Psychiatric and psychosocial problems in adults with normal-intelligence autism spectrum disorders. *BMC Psychiatry* 2009;9:35.
- Baron-Cohen S, Wheelwright S, Skinner R, Martin J, Clubley E. The autism-spectrum quotient (AQ): evidence from Asperger syndrome/high-functioning autism, males and females, scientists and mathematicians. *J Autism Dev Disord* 2001;31:5-17.
- Baron-Cohen S, Wheelwright S. The empathy quotient: an investigation of adults with Asperger syndrome or high functioning autism, and normal sex differences. *J Autism Dev Disord* 2004;34:163-75.
- Baron-Cohen S, Wheelwright S, Robinson J, Woodbury-Smith M. The Adult Asperger Assessment (AAA): a diagnostic method. *J Autism Dev Disord* 2005;35:807-19.
- Da Fonseca D, Viellard M, Fakra E, Bastard-Rosset D, Deruelle C, Poinso F. Schizophrénie ou syndrome d'Asperger? *Presse Med* 2008;37:1268-73.
- Barneveld PS, Pieterse J, de Sonneville L, et al. Overlap of autistic and schizotypal traits in adolescents with Autism Spectrum Disorders. *Schizophr Res* 2011;126:231-6.
- Hellems H, Roeyers H, Leplae W, Dewaele T, Deboutte D. Sexual behavior in male adolescents and young adults with autism spectrum disorder and borderline/mild mental retardation. *Sex Disab* 2010;28:93-10.
- Koller RA. Sexuality and adolescents with autism. *Sex Disab* 2000;18:125-35.
- de Vries AL, Noens IL, Cohen-Kettenis PT, van Berckelaer-Onnes IA, Doreleijers TA. Autism spectrum disorders in gender dysphoric children and adolescents. *J Autism Dev Disord* 2010;40:930-6.