



UNIVERSITE LILLE 2 DROIT ET SANTE  
**FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG**

Année : 2015

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT  
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Le syndrome d'Asperger à l'âge adulte : aspects cliniques  
psychiatriques d'un diagnostic complexe.**

Présentée et soutenue publiquement le 9 Novembre 2015 à 18h00  
Pôle Recherche Claude Huriez  
**Par Claire Corfiotti-Magnuszewki**

---

**JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur P. THOMAS**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur G. VAIVA**

**Monsieur le Professeur R. JARDRI**

**Directrice de Thèse :**

**Madame le Docteur G. KECHID**

---

# **Avertissement**

**La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.**

# Liste des abréviations

- AAA** : Adult Asperger Assessment
- AAH** : Allocation Adulte Handicapé
- AAPEP** : Profil Psycho-Educatif pour Adolescents et Adultes
- ADI** : Autism Diagnostic Interview
- ADOS** : Autism Diagnostic observation Schedule
- AHN** : Autisme de Haut Niveau
- APA** : Association Américaine de Psychiatrie
- ARAPI** : Association pour la Recherche sur l'Autisme et la Prévention des Inadaptations
- ASQ** : Quotient de Spectre Autistique
- CATTP** : Centre d'Activités Thérapeutiques à Temps Partiel
- CFTMEA** : Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent.
- CHRU** : Centre Hospitalier Régional Universitaire
- CIM** : Classification Internationale des Maladies
- CLRP** : Centre Lillois de Rééducation Professionnelle
- CMP** : Centre Médico-Psychologique
- CRA** : Centre Ressource Autisme
- DEUG** : Diplôme d'Etude Universitaire Général
- DSM** : Manuel Diagnostic et Statistique
- EQ** : Quotient d'Empathie
- EPSM** : Etablissement Public de Santé Mentale
- HAS** : Haute Autorité de Santé
- HPDD** : Hospitalisation Programmée à Durée Déterminée
- MDPH** : Maison Départementale des Personnes Handicapées
- OMS** : Organisation Mondiale de la Santé
- PASS P'AS** : Passeport Professionnel Asperger
- QI** : Quotient Intellectuel
- RAADS-R** : Ritvo Autism Asperger Diagnostic Scale-Revised
- RQTH** : Reconnaissance de Qualité de Travailleur Handicapé
- SA** : Syndrome d'Asperger
- STI** : Sciences et Technologies Industrielles

**STPI** : Sciences et Techniques Pour Ingénieur

**TAG** : Trouble Anxieux Généralisé

**TAT** : Thematic Aperception Test

**TCC** : Thérapie Cognitivo-Comportementale

**TDE** : Théorie De l'Esprit

**TED** : Trouble Envahissant du Développement

**TED-nos** : Trouble Envahissant du Développement Non Spécifié

**TED SDI** : Trouble Envahissant du Développement Sans déficience Intellectuelle

**TGD** : Trouble Global du Développement

**TOC** : Troubles Obsessionnels Compulsifs

**TSA** : Trouble du Spectre Autistique

**TTAP** : Teacch Transition Assessment Profile

**UAI** : Unité d'Accompagnement et d'Information

**UED** : Unité d'Evaluation Diagnostic

# Table des matières

<b>Résumé.....</b>	<b>1</b>
<b>Introduction.....</b>	<b>2</b>
<b>ASPECTS FONDAMENTAUX : LE SYNDROME D'ASPERGER.....</b>	<b>3</b>
I. HISTORIQUE.....	3
II. DEFINITION.....	6
III. CLASSIFICATION .....	8
A. CIM-10 .....	8
B. DSM .....	10
1. Du DSM I au DSM III.....	10
2. DSM IV et IV-R.....	11
3. DSM V.....	13
IV. EPIDEMIOLOGIE .....	18
A. Prévalence.....	18
B. Démographie .....	20
V. ÉTHIOLOGIES ÉTUDIÉES .....	21
A. Aspects neurologiques .....	21
B. Aspects génétiques .....	22
C. Aspects obstétricaux.....	22
VI. DIAGNOSTIC .....	24
A. Exemple du Centre Ressource Autisme du Nord-pas-de-Calais.....	24
1. L'unité d'accompagnement et d'information.....	25
2. L'unité d'évaluation diagnostique .....	25
B. Critères diagnostiques .....	26
C. Démarche diagnostique .....	28
D. Outils d'évaluation.....	29
1. Tests Diagnostiques: ADI-R et ADOS.....	29
a) ADI-R.....	30
b) ADOS.....	31
2. Auto-questionnaires .....	32
a) Test diagnostique spécifique de l'adulte : AAA.....	32
b) Projet d'étude RAADS-R .....	33
3. Outils d'évaluations fonctionnelles.....	35
a) Le Teacch Transition Assessment Profile (TTAP).....	35
b) Tests projectifs.....	35
c) Bilan neuropsychologique.....	36
d) Bilan psychomoteur .....	37
e) Bilan orthophonique et évaluation de la théorie de l'esprit .....	38
VII. AUTISME, AUTISME DE HAUT NIVEAU, SYNDROME D'ASPERGER : FRONTIÈRES CLINIQUES ET LIMITES NOSOGRAPHIQUES.....	41
A. SA et autisme.....	41
B. SA et autisme de haut niveau.....	43
1. Points communs entre SA et AHN .....	44
2. Spécificités du SA et de l'AHN .....	44

<b>ASPECTS CLINIQUES SPÉCIFIQUES : DIFFÉRENTS PROFILS PSYCHOPATHOLOGIQUES DU SYNDROME D'ASPERGER CHEZ L'ADULTE. PRÉSENTATION CLINIQUE DE PATIENTS RENCONTRÉS AU CRA DU NORD- PAS-DE-CALAIS.....</b>	<b>46</b>
I. DE SÉVÈRES ET FRÉQUENTES COMORBIDITÉS PSYCHIATRIQUES .....	47
A. Trouble du sommeil.....	48
B. Anxiété .....	48
C. Syndrome dépressif .....	49
1. Éléments dépressifs .....	49
a) Le syndrome dépressif .....	50
b) Facteurs de risque de dépression chez le sujet Asperger .....	52
c) Diagnostic de dépression chez le sujet Asperger .....	55
d) Symptômes de la dépression chez le sujet Asperger .....	56
e) Répercussion de la dépression et risque suicidaire chez le sujet Asperger .....	57
f) Traitement de la dépression chez le sujet Asperger.....	58
2. Cas clinique : Arthur .....	59
II. LA PROBLÉMATIQUE DES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS .....	64
A. Troubles obsessionnels compulsifs .....	64
B. Troubles de personnalité.....	64
C. Troubles psychotiques .....	65
1. Description théorique .....	65
a) Historique.....	66
b) Nosographie .....	66
c) Similitudes cliniques.....	66
d) Différences cliniques.....	69
e) Comorbidité .....	70
f) Intérêt du diagnostic différentiel.....	71
2. Cas clinique : Grégoire .....	72
III. LA FEMME AUTISTE D'ASPERGER.....	77
A. Description théorique .....	77
1. Les interactions sociales .....	77
3. Les intérêts restreints et l'imaginaire.....	78
4. L'effondrement psychique .....	79
5. La communication et le langage (mutisme).....	80
6. La cognition .....	80
7. Les particularités sensorielles .....	80
8. Les particularités motrices / stéréotypies .....	81
9. Les sentiments et les émotions .....	81
10. Evolution.....	82
B. Cas clinique : Agathe .....	83
<b>Conclusion .....</b>	<b>87</b>
<b>Annexes.....</b>	<b>88</b>
<b>Références bibliographiques .....</b>	<b>91</b>

## RESUME

**Contexte** : A l'âge adulte, le diagnostic de syndrome d'Asperger est complexe. Le clinicien est peu familiarisé avec les signes cliniques caractéristiques du syndrome. Ainsi nombreux sont les adultes Asperger passés inaperçus, pour lesquels a été diagnostiquée une toute autre pathologie psychiatrique. A l'inverse, pour certains cliniciens, ce diagnostic est devenu un recours face à des tableaux atypiques.

**Méthode** : Revue de la littérature ; Lecture clinique.

**Résultats** : Le syndrome d'Asperger est une pathologie complexe dont la nosographie est mal définie, impliqué dans des conflits de frontières entre entités. Ce syndrome peut présenter de nombreux aspects cliniques spécifiques de part, notamment, des pathologies psychiatriques associées qui induisent une diversité psychopathologique complexifiant le diagnostic. Il semble également intéressant de sensibiliser les cliniciens aux diagnostics différentiels du syndrome d'Asperger afin d'éviter les erreurs diagnostiques. La problématique des diagnostics différentiels et des comorbidités implique donc une grande vigilance et rigueur médicale. Par conséquent, le diagnostic, qui doit être le plus précoce possible, doit être réalisé par des équipes cliniques formées selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé et compétentes face à ces subtilités syndromiques.

**Conclusion** : Une démarche diagnostique pluridisciplinaire et notamment un travail psychiatrique spécialisé semble indispensable pour l'obtention du diagnostic. Ainsi, il importe que les psychiatres puissent préserver et garantir le travail de réflexion clinique et psychiatrique autour de cette entité nosographique.

# INTRODUCTION

Le syndrome d'Asperger est un trouble du développement neurologique qui touche le traitement de l'information issue de l'environnement et l'adaptation à celui-ci. C'est un handicap invisible, notamment social, qui implique de nombreux désordres relationnels et émotionnels. Une manière d'être différente, parfois bizarre, une présentation décalée, une perception atypique de l'environnement, un raisonnement logique mais dépourvu de sens commun sont tous des éléments en faveur du syndrome d'Asperger. Ces signes cliniques sont nombreux mais mal définis par la littérature. A l'âge adulte, le repérage de ces signes est donc difficile pour le clinicien non familiarisé avec le syndrome d'Asperger et confronté à une entité diagnostique aux limites incertaines. Ainsi nombreux sont les adultes Asperger passés inaperçus, pour lesquels a été diagnostiquée une toute autre pathologie psychiatrique. A l'inverse, pour certains cliniciens, ce diagnostic est devenu un recours face à des tableaux atypiques.

Le diagnostic de syndrome d'Asperger est donc complexe et spécifique. Malgré tout, il est de plus en plus questionné. Or celui-ci nécessite une expérience clinique précise pour faire face à une hétérogénéité syndromique importante notamment par des profils psychiques différents, des comorbidités associées ou des diagnostics différentiels aux frontières cliniques étroites.

Cette thèse a pour objectif d'illustrer la diversité psychopathologique d'une même unité syndromique qu'est le syndrome d'Asperger. Face à des présentations cliniques variées et spécifiques qui complexifient le diagnostic, ce travail souligne l'importance d'une démarche diagnostique pluridisciplinaire et notamment d'un travail psychiatrique spécialisé.

Cette diversité sera développée dans ce travail au travers d'une présentation clinique de patients rencontrés au Centre Ressource Autisme de Lille.

# ASPECTS FONDAMENTAUX : LE SYNDROME D'ASPERGER

## I. HISTORIQUE

En 1944, le pédiatre et professeur autrichien Hans Asperger (1906-1980) a publié un article de langue allemande à Berlin sur « Les psychopathies autistiques pendant leur enfance » (1) sur la base de l'observation d'un groupe de quatre sujets représentatif d'un ensemble de deux cents sujets présentant le même type de troubles à des degrés variables.

Dans les descriptions faites par Asperger, on retrouve des déficits sur le plan de la communication verbale (langage pédant, sophistiqué...) et non verbale (regard atypique, peu d'expressivité...), des troubles dans le domaine des interactions sociales ainsi que des intérêts restreints et privilégiés. Il est également décrit des troubles de l'attention, du sommeil, de l'alimentation et de la motricité. La plupart des enfants observés par Hans Asperger ont une intelligence dans la norme ou dans la norme haute même si certains présentent une déficience intellectuelle. Ces troubles apparaissent de façon précoce et sont présents toute la vie : ils subissent néanmoins des modifications au cours de l'évolution développementale de l'enfant et de ses acquisitions (2).

L'année précédente en 1943, le pédopsychiatre autrichien Leo Kanner (1896-1981) décrivait l'autisme à partir de l'observation de onze cas d'enfants (huit garçons et trois filles) présentant des troubles autistiques qu'il appelle « troubles du contact social » mais qu'il dissocie de la schizophrénie (3).

Ces enfants présentaient certaines caractéristiques communes : « l'isolement et le défaut profond de liens affectifs avec autrui, le besoin obsessionnel et angoissé d'immuabilité, le mutisme ou l'existence d'un langage non fonctionnel auquel s'associent l'impression de surdité, l'existence d'une physionomie intelligente, témoin d'un bon potentiel cognitif qui se traduit par des prouesses mnésiques ou des compétences particulières dans l'organisation spatiale, et le délai de trente mois pour affirmer le diagnostic ». Dès cette première publication, Kanner s'interroge sur

l'origine de ce trouble précoce et fait l'hypothèse que, « ces enfants sont venus au monde avec l'incapacité innée de constituer biologiquement le contact affectif habituel avec les gens », anticipant de près de cinquante ans les positions scientifiques actuelles sur l'autisme (1). Il identifiera ce symptôme comme une entité à part entière et utilisera le terme « Autisme Infantile Précoce » (4).

Indépendamment l'un de l'autre et avec un intervalle de seulement quelques mois, Hans Asperger et Leo Kanner parlent d'« autisme » pour décrire les difficultés, les déficits et caractéristiques des enfants dont ils s'occupaient (5).

Les tableaux cliniques décrits par ces deux médecins présentent des points de convergences, mais aussi de divergence (6).

Tout d'abord, lors de leur description initiale, les individus des deux groupes avaient des âges voisins au sein de leur propre groupe, mais ces âges étaient différents entre ces deux groupes. Alors qu'il s'agissait d'enfants de deux à onze ans pour Kanner, il s'agissait d'adolescents ou d'adultes pour Asperger (6).

Les deux auteurs ont tous deux observé chez leurs sujets des troubles au niveau des interactions sociales et de la communication, ainsi que le caractère restrictif et répétitif de leurs centres d'intérêts. Par contre, les deux tableaux se distinguent sur le plan de l'âge d'apparition des troubles (Kanner décrit un âge d'apparition dans les premiers mois de vie alors qu'Asperger le décrit après trois ans), du développement langagier (Kanner rapporte un retard voire une absence de langage oral tandis qu'Asperger observe un langage oral avant l'acquisition de la marche) et de la sévérité de la pathologie. Tous les enfants présentés par Asperger utilisent le langage oral pour communiquer même s'il est orienté exclusivement sur des intérêts restreints; au contraire Kanner constate que les enfants autistes verbaux n'utilisent pas le langage à des fins communicatives. Enfin Kanner ne mentionne pas de troubles de la motricité ou de l'attention (6).

Hans Asperger classait plutôt les troubles décrits comme des troubles de la personnalité tandis que Kanner classait l'autisme dans les troubles du développement (3).

La publication de Leo Kanner a été largement diffusée ; elle est ainsi à l'origine de la définition de l'autisme. En revanche, la thèse de Hans Asperger est restée inconnue ou presque pendant quarante ans (2) : son article « Les psychopathies autistiques

pendant leur enfance » est paru en langue allemande, peu pratiquée en 1944 et aussi moins accessible que l'anglais, langue dans laquelle, un an plutôt, Leo Kanner a fait paraître son article (5).

Ce n'est qu'après la mort de Hans Asperger en 1980 que l'on a utilisé pour la première fois le terme de « Syndrome d'Asperger » (SA).

Lorna Wing (1928-2014), psychiatre américaine, renommée et spécialisée dans les troubles du spectre autistique, est devenue de plus en plus attentive au travail de Hans Asperger et a participé à sa popularisation. Elle a fait remarquer que les descriptions de Leo Kanner qui formaient le socle de notre compréhension de l'autisme en Amérique et au Royaume-Uni, ne décrivaient pas correctement certains enfants et adultes rencontrés au cours de sa considérable expérience clinique et de ses recherches. Dans une publication datant de 1981, elle décrit trente quatre cas d'enfants et adultes autistes, âgés de cinq à trente cinq ans, dont la gamme d'aptitudes ressemblaient plus aux descriptions d'Asperger qu'à celles de Kanner, et ne satisfaisaient pas facilement aux critères de diagnostic de l'autisme qui étaient utilisés par les universitaires et les cliniciens de l'époque (7).

C'est ainsi que Lorna Wing a cité pour la première fois le « Syndrome d'Asperger » en 1981 pour établir une nouvelle catégorie diagnostique au sein même du spectre de l'autisme.

Une Quinzaine d'années supplémentaires (vers 1994) a été nécessaire pour que le SA atteigne la dignité d'une entité reconnue au niveau international par son entrée au sein des classifications. Pendant cette dernière période, de nombreux chercheurs ont tenté d'utiliser pour leur propre compte la description d'Asperger, et ont discuté les questions de continuité/discontinuité entre les syndromes décrits par Leo Kanner et Hans Asperger. La liste des signes caractérisant le SA selon les auteurs de cette période varie donc notablement, et à cause de cela, les études de cette période sur le SA ne sont pas comparables entre elles (6).

Cette constatation est toujours valable à l'heure actuelle : la définition du SA reste discutée dans la littérature.

## II. DEFINITION

Au niveau nosographique, le SA appartient aux Troubles Envahissants du Développement (TED) ou Troubles du Spectre Autistique (TSA).

Les TED sont des troubles neuro-développementaux apparaissant avant l'âge de trois ans. On les dit « envahissants » parce qu'ils touchent plusieurs aires du comportement. Ils s'opposent ainsi à des affections dans lesquelles l'atteinte est circonscrite à un aspect particulier du comportement ou de la cognition, comme l'hyperactivité ou la dysphasie (6).

Ils se rapprochent cependant par des caractéristiques communes déterminées par la « triade autistique » mise en évidence par Wing et Gould (1979) et qui constitue le noyau dur de l'autisme (8).

Cette triade est définie par :

- une altération qualitative des interactions sociales;
- une altération qualitative de la communication;
- un caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités.

Ces TED regroupent des descriptions cliniques diverses et avec des degrés d'atteinte différents. Il existe actuellement plusieurs formes de TED, et cinq sous-types sont individualisés dans le DSM-IV R : l'autisme, le SA, le Syndrome de Rett, le trouble désintégratif de l'enfance et le Trouble Envahissant du Développement Non Spécifié (TED nos). Dans le DSM-V, les termes de TED disparaissent de la nosographie, au profit des termes de TSA déjà largement utilisés.

Les définitions du SA, dont les limites sont encore floues, sont nombreuses et variables: depuis la définition de Hans Asperger, les études et descriptions cliniques se contredisent ou apportent des définitions différentes. Le SA représente donc une catégorie nosographique très discutée (9).

Selon la Haute Autorité de Santé (HAS), les caractéristiques essentielles du SA sont (10) :

- Des altérations sévères et prolongées de l'interaction sociale.

Les personnes Asperger ont souvent une absence de désir voire une impossibilité à établir des liens avec les autres. Si contact social il y a, celui-ci est bien souvent inadapté tant sur le plan émotionnel que comportemental. Elles ont des difficultés à comprendre les codes sociaux et l'expérience ne leur permet pas d'acquérir ces conventions ; un apprentissage explicite des règles sociales est donc nécessaire.

- Des activités et intérêts restreints, répétitifs et stéréotypés.

- Une altération de la communication et du langage oral.

Elles présentent le plus souvent une absence de retard ou d'anomalies significatives à l'acquisition du langage, celui-ci se développant aux âges attendus. Néanmoins le langage peut être affecté sur le plan qualitatif : il peut être précieux ou pédant utilisant un vocabulaire complexe pour alimenter un discours à thématique spécifique et restreinte.

- Une absence de retard mental, cognitif ou d'apprentissage durant les trois premières années de vie.

Les capacités intellectuelles sont préservées : le Quotient Intellectuel (QI) est normal ou subnormal égal. Le QI verbal est le plus souvent supérieur au QI de performance. Leur mode de pensée particulier est assez rigide avec un hyper-rationalisme.

- Des particularités motrices et sensorielles.

On peut retrouver de la maladresse motrice ainsi que des bizarreries même si celles-ci demeurent légères. Ces difficultés peuvent néanmoins contribuer au rejet par leurs pairs et à l'isolement social.

### **III. CLASSIFICATION**

Les progrès et l'évolution des connaissances en psychiatrie entraînent une évolution constante des classifications. A ce jour, le SA est retrouvé dans trois classifications. Les deux classifications qui servent actuellement de référence sont la Classification Internationale des Maladies 10ème édition (CIM-10) issue de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) et le Manuel Diagnostique et Statistique des troubles mentaux (DSM) issu de l'Association Américaine de Psychiatrie (APA). Ces deux classifications sont donc internationales.

Il existe également une classification française qui est la Classification Française des Troubles Mentaux de l'Enfant et de l'Adolescent (CFTMEA).

La complexité réside dans le fait que ces classifications utilisent des termes différents pour parler de troubles identiques (11).

#### **A. CIM-10 (Annexe 1)**

En 1992, la CIM-10 définit les TED comme « un groupe de troubles caractérisés par des altérations qualitatives des interactions sociales réciproques et des modalités de communication et un répertoire d'intérêts et d'activités restreint, stéréotypé et répétitif. Ces anomalies qualitatives constituent une caractéristique envahissante du fonctionnement du sujet, en toutes situations. » (10)

Huit catégories de TED sont identifiées dans la CIM-10 :

- l'autisme infantile,
- l'autisme atypique,
- le syndrome de Rett,
- les autres troubles désintégratifs de l'enfance,
- le trouble hyperactif avec retard mental et stéréotypies,
- les autres TED,
- le TED nos,
- et le SA.

Ce dernier est défini comme un trouble de validité nosologique incertaine, caractérisé par une altération qualitative des interactions sociales réciproques semblable à celle observée dans l'autisme, associée à un répertoire d'intérêts et d'activités restreint, stéréotypé et répétitif. Le développement du langage et le développement cognitif sont de bonne qualité (8).

Les critères diagnostiques du SA dans la CIM-10 sont (12):

A. 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 deux ans ou avant et l'utilisation de phrases communicatives à l'âge de trois ans ou avant sont nécessaires au diagnostic. L'autonomie, le comportement adaptatif et la curiosité pour l'environnement au cours des trois premières années doivent être d'un niveau compatible avec un développement intellectuel normal. Les étapes du développement moteur peuvent être toutefois quelque peu retardées et la présence d'une maladresse motrice est habituelle (mais non obligatoire pour le diagnostic). L'enfant a souvent des capacités particulières isolées, fréquemment en rapport avec des préoccupations anormales, mais ceci n'est pas exigé pour le diagnostic.

B. Altération qualitative des interactions sociales réciproques (mêmes critères que pour l'autisme).

C. Caractère inhabituellement intense et limité des intérêts ou caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités (mêmes critères que pour l'autisme, mais les maniérismes moteurs ou les préoccupations pour certaines parties d'un objet ou pour des éléments non fonctionnels de matériels de jeu sont moins fréquents).

D. Le trouble n'est pas attribuable à d'autres variétés de trouble envahissant du développement, à une schizophrénie simple, à un trouble schizotypique, à un trouble obsessionnel compulsif, à une personnalité anankastique, à un trouble réactionnel de l'attachement de l'enfance, à un trouble de l'attachement de l'enfance, avec désinhibition.

## B. DSM (Annexe 1)

De multiples variations du DSM vont faire changer la lecture du SA et modifier les classifications internationales. En effet la classification de l'autisme a évolué au cours des sept principales révisions du DSM (13) (9).

### 1. Du DSM I au DSM III (13)

- Lors de la création du DSM I, en 1952, l'idée de l'autisme commençant à circuler, aucun critère diagnostique propre n'a alors été publié. En effet, les enfants présentant des symptômes autistiques étaient alors intégrés dans la « **schizophrénie infantile** » (American Psychiatric Association, 1952).
- En 1968, une nouvelle version, le DSM II, est créée. Toujours intégré dans le diagnostic de « schizophrénie infantile », un critère diagnostique apparaît alors plus en lien avec l'autisme, qualifiant des comportements comme « autistiques, atypiques, avec un retrait » (American Psychiatric Association, 1968).
- Ce n'est qu'en 1980, lors de l'apparition du DSM III que l'autisme est inclus comme une entité diagnostique distincte. Apparaît alors la notion de « **Trouble Global du Développement** » (TGD).

On y retrouve l'autisme infantile sous deux formes :

- le syndrome complet,
- et la forme résiduelle.

Un déficit global du développement langagier est exigé et des particularités telles qu'une écholalie différée, une inversion pronomiale, un langage métaphorique.

- Cette approche apparaissant comme trop restrictive, la version révisée avec le DSM III-R en 1987, apporte la possibilité de ne remplir qu'une partie des critères (American Psychiatric Association, 1987). Ces derniers étant beaucoup plus concrets et observables, le concept diagnostique s'est alors élargi et une première augmentation du nombre de sujets diagnostiqués est alors apparue (Factor, 1989).

C'est ainsi qu'apparaît la notion de « **troubles envahissants du développement** » incluant dans cette nouvelle catégorie :

- les troubles autistiques,
- et les TED nos.

On observe donc une double évolution. D'une part, la notion de schizophrénie infantile, retenue dans le DSM I et II, est abandonnée au profit de la notion de trouble envahissant du développement. D'autre part, la catégorie même des TED est de plus en plus fractionnée, et de nouvelles entités cliniques émergent du tableau global décrit antérieurement (9).

## **2. DSM IV et IV-R (10)**

Les DSM IV et IV-R publiés respectivement en 1994 et en 2000, intègrent la notion de TED avec plusieurs sous-types et catégories. Le DSM IV définit les TED par « des déficits sévères et une altération envahissante de plusieurs secteurs du développement, des capacités d'interactions sociales réciproques, des capacités de communication ou par la présence de comportements, d'intérêts et d'activités stéréotypés. Les déficiences qualitatives qui définissent ces affections sont en nette déviation par rapport au stade de développement ou à l'âge mental du sujet. Ces troubles apparaissent habituellement au cours des premières années de la vie. Ils sont souvent associés à un certain degré de retard mental et ils sont parfois associés à des affections médicales. »

Cinq catégories sont définies :

- les troubles autistiques,
- le Syndrome de Rett,
- le trouble désintégratif de l'enfance,
- le SA,
- et les TED nos.

On distingue deux sous-groupes: les troubles neuro-développementaux (syndrome de Rett et syndrome désintégratif) et les troubles du spectre de l'autisme (autisme infantile, autisme atypique, TED-nos et SA).

Les critères diagnostiques du SA dans le DSM IV (14) (15) sont les suivants :

A. Anomalies/altérations qualitatives de l'interaction sociale, manifestées par au moins deux des signes suivants :

1) Nettes anomalies dans l'utilisation des différents comportements non verbaux tels que le contact visuel, l'expression faciale, les postures du corps et les gestes qui servent à réguler l'interaction sociale ;

2) Incapacité à développer des relations appropriées à l'âge avec les pairs ;

3) Manque de recherche spontanée du partage des activités ludiques, des intérêts ou de ce que l'on fait avec les autres ;

4) Manque de réciprocité sociale ou émotionnelle.

B. Comportements, intérêts et activités restreints comme cela se manifeste par au moins un des signes suivants :

1) Préoccupation persistante pour un ou plusieurs centres d'intérêts restreints et stéréotypés, anormale par l'intensité ou le thème ;

2) Adhésion apparemment inflexible à des routines ou rituels non fonctionnels ;

3) Maniérismes moteurs stéréotypés et répétitifs (agitation des mains et des doigts ou mouvements complexes du corps) ;

4) Préoccupations persistantes pour des parties d'objet.

C. Les troubles entraînent des anomalies significatives dans le fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.

D. Il n'y a pas de retard significatif dans le développement du langage.

E. Il n'existe pas de retard significatif dans le développement cognitif ou dans le développement des compétences concernant l'autonomie personnelle, les comportements d'adaptation et de la curiosité à l'égard de l'environnement dans l'enfance.

F. Les critères d'un autre TED particulier ou de la schizophrénie ne sont pas remplis.

Une approche hiérarchique découle du DSM IV. En effet les lignes directrices du DSM IV font que si les critères de l'autisme sont remplis lors d'un examen de diagnostic, alors malgré la présence des signes cliniques spécifiques du SA tels que les compétences cognitives, sociales, linguistiques, motrices, sensorielles et les intérêts restreints, le diagnostic d'autisme a la primauté sur celui du SA (7).

La conclusion générale de multiples travaux de recherche (Dickerson Mayes, Calhoun et Crites 2001 ; Eisenmajer *et al.* 1996 ; Ghaziuddin, Tsai et Ghaziuddin 1992 ; Manjibiona et Prior 1995 ; Miller et Ozonoff 1997 ; Szatmari *et al.* 1995) est qu'un diagnostic de SA est impossible avec le DSM IV. Le consensus général parmi les cliniciens est que si la gamme d'aptitudes de l'enfant est cohérente avec la description du SA, alors le diagnostic de celui-ci prime sur celui de l'autisme (7).

La publication du nouveau DSM a fait évoluer la vision sur les troubles du spectre de l'autisme. L'évolution des concepts a donné naissance au DSM V en 2013.

### 3. DSM V (13)

En mai 2013, une dernière version du DSM a été publiée : le DSM V (American Psychiatric Association, 2013). Cette version apporte une notion nouvelle: « **le trouble du spectre autistique** ».

Dans le DSM V, le terme de TED disparaît au profit des TSA. Alors que le groupe des TED comprenait cinq diagnostics, les TSA seraient un seul diagnostic. Les différentes formes de TED et d'autisme sont dorénavant vues sous la forme d'un continuum du plus au moins sévère dans deux domaines : les interactions sociales et interpersonnelles et la présence de comportements et intérêts restreints et répétitifs (16). Le SA n'est donc plus considéré comme un trouble à part entière. Cette évolution vers un continuum a été motivée par le manque d'adaptation des catégories du DSM-IV aux profils cliniques rencontrés (11).

On retrouve donc 3 catégories dans le DSM V :

- les TSA regroupant les troubles autistiques, le SA et les TED nos,
- le Syndrome de Rett
- et le trouble de la communication sociale pragmatique.

Le SA était utilisé pour qualifier la présence de comportements autistiques sans retard de langage or la relation entre SA et Autisme de Haut Niveau (AHN) reste controversée. De nombreux auteurs tels que Macintosh, Dissanayake, Szatmari *et al.* , et Prior *et al.* soulignent que « les évidences restent insuffisantes pour valider le SA et le distinguer de l'autisme de haut niveau ». Ces auteurs rejoignent la notion de spectre autistique qui supprime le terme « syndrome d'Asperger » dans le DSM V (17).

Pour qu'un diagnostic de TSA soit retenu dans le DSM V, le sujet doit présenter les critères A, B, C, D et E suivants (18):

A. Déficits persistants dans la communication et l'interaction sociale dans tous les contextes. Ces déficits ne sont pas justifiés par des retards de développement généraux et se manifestent par la présence des trois éléments suivants:

1) Incapacités de réciprocité sociale ou émotionnelle, allant d'une démarche sociale anormale jusqu'à l'inaptitude à initier l'interaction sociale, en passant par l'incapacité à entretenir une conversation avec autrui en raison du manque.

2) Déficits des comportements de communication non verbaux utilisés pour l'interaction sociale. Cela englobe une mauvaise intégration de la communication verbale et non verbale, un contact visuel et un langage corporel anormaux. Ce déficit se traduit aussi par l'incapacité à comprendre et à utiliser les comportements de communication non verbale ou encore le manque total d'expression faciale ou de gestes pertinents.

3) Incapacité à établir et à entretenir des relations avec les pairs ayant un niveau de développement équivalent; difficultés à adapter son comportement à différents contextes sociaux; difficultés à partager un jeu imaginaire et à se faire des amis; absence manifeste d'intérêt pour autrui.

B. Modèles de comportement, activités ou intérêts restreints et répétitifs, caractérisés par au moins deux des éléments suivants:

1) Discours, utilisation d'objets ou mouvements moteurs stéréotypés ou répétitifs (notamment stéréotypies motrices, écholalie, utilisation répétitive des objets ou usage de phrases idiosyncrasiques).

2) Attachement excessif à des routines, modèles de comportement verbal et non verbal ritualisés ou résistance excessive au changement (notamment rituels

moteurs, insistance à suivre le même trajet ou à manger les mêmes aliments, questionnement répétitif ou détresse extrême face à de petits changements).

3) Intérêts très restreints, à tendance fixative, anormaux quant à l'intensité et à la concentration (notamment un attachement marqué ou une préoccupation à l'égard d'objets inhabituels, intérêts excessivement circonscrits ou empreints de persévérance).

4) Hyper-ou hypo-réactivité à des stimuli sensoriels ou intérêt inhabituel envers des éléments sensoriels de l'environnement (notamment une indifférence apparente à la douleur, à la chaleur ou au froid, réponse négative à des sons ou à des textures donnés, recherche de stimulations olfactives ou tactiles, fascination pour les lumières ou les objets qui tournent).

C. Les symptômes doivent être présents dans la période de développement précoce (mais il est possible qu'ils ne se manifestent pleinement que lorsque les demandes sociales dépassent les capacités de l'individu).

D. L'ensemble de ces symptômes cause une altération cliniquement significative du fonctionnement actuel dans les domaines sociaux, scolaires ou professionnels, ou d'autres domaines importants.

E. Ces perturbations ne sont pas mieux expliquées par la déficience intellectuelle (trouble de développement intellectuel) ou un retard global de développement. La déficience intellectuelle et le trouble du spectre de l'autisme surviennent fréquemment ensemble; pour poser les deux diagnostics de trouble du spectre de l'autisme et de déficience intellectuelle, la communication sociale devrait être inférieure à celle prévue pour le niveau de développement général.

La précocité des troubles reste un élément diagnostique important dans le DSM-V. Cependant, il est nécessaire d'ajouter une notion dimensionnelle supplémentaire pour caractériser les troubles. Sur les deux catégories de critères diagnostiques A et B ci dessus, l'altération peut être qualifiée afin de préciser le degré de l'atteinte. Le diagnostic devient donc dimensionnel et non plus catégoriel.

Le SA est alors considéré comme **un TSA d'intensité faible avec handicap variable**. Avec le DSM V, l'accent est mis sur le niveau de sévérité des troubles et

donc sur les difficultés spécifiques à chacun (11). C'est une des grandes nouveautés du DSM. Les différents diagnostics au sein des TSA se distinguent par leurs degrés de sévérité ce qui peut être très subjectif.

Ce nouveau DSM suscite de nombreux questionnements. Le SA n'est plus reconnu comme une entité distincte. Or l'obtention du diagnostic est une exigence fondamentale pour le bien être des patients atteints du SA.

Ce diagnostic donne au patient et à sa famille la compréhension rétrospective de ses particularités et un cadre de référence pour les affronter (6). Faire disparaître le diagnostic de SA des classifications et donc de la littérature internationale risque d'isoler les personnes atteintes du syndrome encore plus qu'elles ne le sont déjà, car elles ne peuvent se reconnaître dans la description qui est faite d'elles au niveau scientifique (6).

Le risque est également d'engendrer un défaut de soins. Le diagnostic permet d'orienter les patients vers des prises en charge médicales adaptées ainsi que, pour certains, des structures d'accompagnement spécialisé. Il permet également d'accéder à une Allocation Adulte Handicapé (AAH) par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Pour ceux qui ont les possibilités de travailler, ils peuvent prétendre à une Reconnaissance de Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH).

Dans une lettre ouverte publiée par Michel Balat, le Professeur Delion s'exprime sur le nouveau DSM. Il évoque la disparition du syndrome d'Asperger du DSM V sous la pression des lobbies de patients Asperger. D'après lui, le syndrome n'est plus reconnu comme une maladie mais comme une manière différente de penser le monde. Il craint que de nombreuses personnes Asperger, vu leurs grandes difficultés d'insertion sociale, puissent être prises comme « boucs émissaires » et en souffrir profondément. Enfin il affirme que si les patients Asperger ne sont plus répertoriés dans le champ des maladies, ils ne seront plus accompagnés et soutenus dans cette difficulté.

Ainsi disparaît une entité syndromique qui nécessite pour autant une démarche diagnostique spécifique et qui représente une entité nosologique à part entière aux yeux des cliniciens spécialisés.

Il faut donc valoriser le travail de ces cliniciens et leur démarche diagnostique sans se limiter à ces seuls critères de classification. Ce syndrome est un des syndromes complexes rencontrés en psychiatrie et présente encore de nombreuses possibilités de recherche à investiguer pour déterminer son origine, clarifier son diagnostic et sa place au sein de la nosographie (17).

L'objectif serait donc d'harmoniser la démarche diagnostique, entre les pays et à plus petite échelle entre les régions françaises et notamment entre les Centres Ressources Autisme (CRA). Aujourd'hui, d'un CRA à l'autre, les disparités dans la manière de mener le diagnostic chez l'adulte restent très présentes. Le SA est encore lié à de nombreux préjugés et réticences de la part des professionnels.

Il a été démontré dans une revue récente du Docteur Eric Fombonne (Fombonne E, Quirke S, Hagen A 2009) qu'il existait une corrélation entre le taux de prévalence de l'autisme et l'année de publication ce qui veut dire qu'il y a une tendance à une certaine augmentation de la prévalence (19). Les explications en sont le meilleur repérage diagnostique, la détection plus précoce, la meilleure connaissance de la pathologie. Néanmoins, on ne peut pas ignorer l'élargissement des critères de classification entre le DSM-III et le DSM-IV et qu'on s'oriente avec le DSM-V vers un nouvel élargissement. La question du sur-diagnostic peut donc se poser pour le SA (20).

## IV. EPIDEMIOLOGIE

### A. Prévalence

La prévalence du SA (nombre de personnes atteintes à un instant donné) est aléatoire et imprécise : elle dépend de nombreux éléments. Les différents critères de diagnostic, la définition variable du SA, les changements de classification, les diagnostics tardifs dus à leurs stratégies d'adaptation, la médiatisation du syndrome, les différents profils psychopathologiques apportant une variabilité et une complexité supplémentaire pour le diagnostic expliquent ces lacunes épidémiologiques. Il est bien périlleux d'avancer des données chiffrées sur le SA dans la mesure où elles varient énormément d'une source à l'autre, en fonction des choix des critères diagnostics. La première étude réalisée par Wing et Gould, en 1979, retrouvait une prévalence de 1,7 pour 10 000. Gillberg et Ehlers en 1993 retrouvent dans une population de 1500 jeunes âgés de 7 à 16 ans, une prévalence de 3,6 pour 1000 en utilisant leurs propres critères (Gillberg et Gillberg, 1989).

Fombonne a publié une revue sur l'épidémiologie des TED à partir d'études publiées depuis 1966 ainsi que ses mises à jour successives jusqu'en 2009. En 2003, Fombonne annonce une prévalence du SA de 2,5 pour 10 000 puis de 3 pour 10 000 en 2005 pour s'élever à 6 pour 10 000 en 2009 selon les critères du DSM IV .

De part ces incertitudes épidémiologiques, l'avenir de cette maladie qui a tendance à se populariser et perdre sa réelle valeur psychopathologique est questionnant. En effet, le SA est aujourd'hui très médiatisé et bénéficie d'une image relativement sympathique, ultra-performante intellectuellement, parlante et drôle. Ce phénomène de société est cependant plus proche de la sacralisation que du reflet d'une réalité tangible.

A tel point que dans un article datant de 2011 intitulé « Psychopathologie du syndrome d'Asperger et « aspérisation » de la société contemporaine » écrit par le Dr Satoshi Kato, celui-ci met en relation de cause à effet cette fascination et ses répercussions directes en terme de demande de diagnostic (21) : il déclare que *« dans un nombre non négligeable de cas, des personnes consultent un psychiatre parce que, sur la base des informations disponibles dans les médias ou sur internet, elles craignent d'être atteintes du syndrome »*.

Dans ce cadre, on pourrait imaginer que certains espèrent un diagnostic de SA tant celui-ci est doté d'une image fascinante et d'un pouvoir narcissisant.

Parallèlement, l'auteur pense que la société contemporaine sombre dans une situation comparable à la « personnalité comme si » (décrit par la psychanalyste Hélène Deutsch comme une identification temporaire permettant de conserver un état d'adaptation superficielle) c'est à dire une société « comme si » (21). Dans cette société, l'expression des gens serait uniforme avec des mouvements affectifs appauvris, la logique serait hypertrophiée tandis que l'émotion diminuée (21).

Il se demande si les gens ne sont pas obligés de s'« aspériser » pour survivre dans cette société contemporaine. L'auteur précise d'ailleurs qu'on retrouve une large diffusion du concept de SA dans les pays industrialisés notamment au Japon.

De son côté Mottron décrit une surenchère du diagnostic au Québec (6). L'enflure du nombre de cas aurait même conduit les organismes québécois de prestation sociale (crédit d'impôt, pension d'adulte ou d'enfant handicapé) à réexaminer ou à bloquer de nombreux dossiers qui, fin des années 90 étaient reconnus sans difficulté. Une épidémie de SA liée à la capacité du diagnostic de TED de générer des services, et à leur notoriété médiatique, s'est donc répandue au Québec ces dernières années (6). L'augmentation du nombre de diagnostics de SA s'est faite probablement au dépens d'autres entités. Les cliniciens qui soupçonnent un SA au Québec le font souvent pour des tableaux à la limite de la discernabilité clinique (6). Ce diagnostic est donc devenu un diagnostic de secours pour certains tableaux syndromiques mal définis dans l'enfance. Les points d'appels cliniques invoqués peuvent être très minimes (6).

Sur le plan international, les dérives diagnostiques sont donc nombreuses ce qui doit, sur le plan national, pousser les cliniciens à protéger leurs diagnostics.

Les données épidémiologiques énoncées sont souvent controversées car certains estiment qu'il est absurde de parler de chiffres pour un trouble si longtemps ignoré et donc écarté de toute identification possible. Comme évoqué précédemment, le diagnostic de SA est parfois posé à tort à cause d'une mauvaise connaissance de la pathologie. De même, combien de personnes Asperger ont été diagnostiquées paranoïaques ou schizophrènes ?

Dans son « Guide complet du syndrome d'Asperger », Tony Attwood soulève cette

question évoquant que « *par le passé et encore aujourd'hui, certains jeunes adultes Asperger font l'objet d'un diagnostic psychiatrique de schizophrénie* » (7) .

Au delà d'une définition nosographique parfois floue et une mauvaise connaissance du SA, on trouve une confusion dans la délimitation même des symptômes de schizophrénie et du SA. On constate des points communs entre ces deux pathologies associées à une mauvaise interprétation des signes cliniques : ce qui induit des erreurs sur la prévalence du syndrome.

C'est en cela que réside toute la difficulté du diagnostic de SA : celui-ci présente de multiples facettes cliniques et nombreuses sont les pathologies associées et les diagnostics différentiels ce qui influe sur l'épidémiologie du syndrome.

## **B. Démographie**

La fréquence du trouble est plus élevée chez le garçon, avec un sex-ratio de de 4 garçons pour une fille selon Gillberg et Ehlers (1993) (8).

Si dans toutes les études la proportion de garçons est effectivement largement supérieure à celles des filles, Tony Attwood déclarait lors du séminaire qui s'est tenu au Palais des Congrès de Perpignan le 14 mai 2014 :

*« Les filles Asperger présentent une forme d'autisme plus discrète car elles apprennent à imiter en observant les autres pour mieux se fondre dans la masse. Ainsi le ratio est aujourd'hui de deux garçons pour une fille ».*

Attwood souligne que les filles ont un meilleur pronostic que les garçons car celles-ci semblent avoir un profil de compétences plus équilibré et une meilleure communication (22). Ces stratégies d'adaptation rendent par conséquent le diagnostic des filles plus complexe.

## V. ÉTHIOLOGIES ÉTUDIÉES

Pendant longtemps, une des idées reçues sur l'origine du SA était que celui-ci était dû à un comportement inadapté des parents. Ces parents pensaient que l'attitude de leur enfant lié au syndrome était dû à des traumatismes psychiques ou physiques, voire à un défaut de soins ou une carence affective dont ils auraient été à l'origine, ces parents ne pouvant que se culpabiliser et remettre en question leurs compétences parentales.

Or le SA n'est causé ni par un traumatisme psychologique, ni par la négligence ou le manque d'amour. Selon Attwood, les recherches ont clairement établi que le SA était dû à un trouble du développement cérébral lié à un dysfonctionnement de structures voire des liaisons cérébrales. Ces anomalies seraient causées par une anomalie de chromosomes ou bien par un dommage survenu pendant la grossesse, la naissance ou les premiers mois de la vie (22).

Néanmoins l'origine du SA reste encore floue et méconnue. Les différents travaux de recherche n'identifient pas avec certitude une cause précise mais décrivent plutôt des aspects étiologiques multiples. La méconnaissance de cette origine rend la compréhension et la description du SA encore plus complexes.

### A. Aspects neurologiques

Effectivement, il a été montré lors de travaux de recherche qui font appel à l'imagerie cérébrale et aux tests neuropsychiques que le SA était dû à un dysfonctionnement de certains systèmes et structures dans le cerveau, celui-ci se « connectant » de manières différentes (7). On retrouve un dysfonctionnement au niveau du « cerveau social » c'est à dire certaines parties des régions frontales et temporales du cortex mais aussi de l'amygdale, du ganglion basal et du cervelet (Frith 2004 ; Gowen et Miall 2005 ; Toal, Murphy et Murphy 2005). D'autres études (Gunter et al. 2002) montrent également un dysfonctionnement de l'hémisphère droit du cerveau et une anomalie du système dopaminergique (Nieminen-von Wendt et al. 2004).

L'une des raisons possibles de ces dysfonctionnements cérébraux serait donc une cause génétique.

## **B. Aspects génétiques**

En 1944, Hans Asperger avait remarqué la présence de caractères semblables chez les parents notamment chez les pères. Il soupçonnait alors un syndrome héréditaire. La recherche ultérieure a confirmé cette tendance en mettant en avant des ressemblances chez des parents du premier ou du second degré dans une branche ou l'autre de la famille surtout ceux identifiés comme bizarres voir excentriques (22).

D'après Attwood, les recherches ont montré que, en se fondant sur des critères de diagnostic stricts du SA, environ 20% des pères et 5% des mères d'un enfant Asperger avaient eux mêmes le syndrome (Volkmar *et al* 1998).

Si on utilise une description plus large du SA, presque 50% des parents au premier degré d'un enfant Asperger ont des caractéristiques similaires (Bailey *et al.* 1998 ; Volkmar *et al.* 1998). Lorsqu'on considère les parents au deuxième et au troisième degré, plus des deux tiers des enfants Asperger ont un membre de la famille avec une gamme d'aptitudes similaires (Cederlund et Gilberg 2004) (7).

A ce jour, il n'a pas été identifié précisément le vecteur de transmission du syndrome mais nous savons que les chromosomes de certains gènes pourraient être impliqués : celui du syndrome de l'X fragile par exemple (Anneren *et al.* 1995 ; Gilbert 1989) ou le chromosome 2 (Saliba et Griffith 1990) ainsi que des anomalies de chromosomes tel que les translocations (22). Le progrès de la génétique pourra bientôt nous permettre de prédire le taux de récurrence au sein d'une famille (22).

La génétique est donc une des réponses aux dysfonctionnements cérébraux à l'origine du SA y mais elle n'est pas la seule. En effet, comme évoqué précédemment, on a retrouvé chez certains de ces patients des problèmes pré-, péri- et post natal.

## **C. Aspects obstétricaux**

A l'origine, Lorna Wing avait remarqué en 1981 dans son article où était utilisé pour la première fois le terme du SA, que certains de ses patients avaient eu des problèmes pré-, péri- ou post natal qui pouvaient être la cause des dysfonctionnements cérébraux identifiés dans le syndrome (7).

Des complications de la grossesse ont été observées chez 31% des enfants Asperger et des complications périnatales et après la naissance dans 60% des cas (Cederlund et Gilbert 2004) (7).

Ceci dit, aucune de ces complications n'a pu être associée de manière immuable aux symptômes du syndrome. De plus, nous ne savons pas si ces complications se sont développées à cause d'une déficience existante au stade fœtal ou l'inverse (7). Néanmoins des particularités ont été retrouvées chez les nouveaux nés et leur mère.

Pour le nouveau né, on retrouve un fort taux d'enfants petits (Cederlundt et Gilbert 2004; Ghaziuddin, Shakal et Tsai 1995), des prématurés de trente six semaines d'aménorrhée ou des post-matures de quarante deux semaines d'aménorrhée voire plus (Cederlundt et Gilbert 2004). On identifie au moins un enfant sur quatre porteur du syndrome avec un cerveau et un périmètre crânien qui grandit de manière plus rapide dans les premiers mois de vie évoluant vers une macrocéphalie (Cederlundt et Gilbert 2004 ; Gilbert et de Souza 2002 ; Palmén *et al.* 2005). L'accélération initiale finit par ralentir et ces enfants retrouvent un périmètre crânien normal vers cinq ans (7).

Pour la maman, on retrouve des mères un peu plus âgées (plus de trente ans) à la naissance de leur enfant (Cederlundt et Gilbert 2004 ;Ghaziuddin, Shakal et Tsai 1995) (7), une toxémie élevée pendant la grossesse (Gilbert 1989), des anomalies fréquentes pendant l'accouchement notamment dans la phase finale du travail (Ghaziuddin, Shakal et Tsai 1995 ; Rickarby *et al.* 1991) (22).

Nous savons que le SA fait partie des troubles du spectre autistique avec l'autisme. Ainsi des recherches futures sur l'étiologie de l'autisme pourraient nous éclairer sur les causes du SA en l'occurrence les infections virales ou bactériennes pendant la grossesse et la petite enfance, les troubles métaboliques ou encore des facteurs biologiques ayant un impact sur le développement cérébral (7).

Le diagnostic du SA est donc exclusivement clinique car aucune étiologie spécifique n'a été réellement trouvée à ce jour et donc aucun examen paramédical biologique ou d'imagerie cérébrale n'est actuellement utilisé. La démarche diagnostique du SA étant exclusivement basée sur la clinique, celle ci est à soutenir.

## **VI. DIAGNOSTIC**

Le diagnostic du SA est un diagnostic médical et pluridisciplinaire tel qu'il se pratique au sein d'un Centre Ressource Autisme.

### **A. Exemple du Centre Ressource Autisme du Nord-pas-de-Calais.**

Les CRA ont été créés suite aux décrets pris par la ministre Simone Veil en 1996. Ce sont des centres régionaux rattachés à un centre de diagnostic spécialisé dans l'autisme. Ils remplissent une mission d'accueil, d'écoute et de conseil.

Leurs objectifs principaux sont :

- l'accompagnement et l'orientation
- l'information et la documentation
- l'évaluation diagnostique
- la recherche et l'étude
- le conseil et l'expertise nationale.

Les CRA n'assurent ni suivi ni prise en charge. Ils accueillent des enfants, adolescents et adultes présentant un TED (autisme ou trouble apparenté) ainsi que leurs familles ou entourage proche. Ils sont en articulation avec les dispositifs de soins, comme avec les dispositifs médico-sociaux concernés.

Le CRA du Nord-Pas-de-Calais rassemble d'une part l'association « Autismes Ressources Nord Pas-de-Calais », et d'autre part le Centre Hospitalier Régional Universitaire (CHRU) de Lille par le service de pédopsychiatrie de l'hôpital Fontan.

Le CRA est donc composé de deux unités :

- l'Unité d'Accompagnement et d'Information (UAI)
- l'Unité d'Evaluation Diagnostique (UED)

## **1. L'unité d'accompagnement et d'information**

C'est une unité mise à disposition du CRA par l'association « Autismes Ressources Nord-Pas-de-Calais » qui propose différents services de formation et d'information destinés aux familles, aux professionnels des secteurs de la santé, du médico-social et de l'éducation, ainsi qu'aux institutions, organismes et administration. L'objectif principal est de présenter à la personne et sa famille, un réseau de professionnels pour les accompagner et des associations pour l'insertion professionnelle ou pour l'élaboration de dossiers auprès de la MDPH.

On y retrouve des psychologues et chargés de mission, une assistante sociale, des éducatrices spécialisées, une conseillère technique d'insertion professionnelle, une attachée de direction, des documentalistes et secrétaires.

## **2. L'unité d'évaluation diagnostique**

L'UED est placée sous l'autorité du chef de service de pédopsychiatrie du CHRU de Lille, et propose un appui à l'évaluation diagnostique de l'autisme et des TED pour les enfants dès leur plus jeune âge, ainsi que pour les adolescents et les adultes. L'équipe est pluridisciplinaire se composant de psychiatres, psychologues, neuropsychologues, psychomotriciens, orthophonistes, éducateurs spécialisés et secrétaires.

Les évaluations permettent de faire émerger plusieurs pistes pouvant concerner l'orientation scolaire des adolescents, l'orientation professionnelle, la possibilité d'une reconnaissance auprès de la MDPH, la nécessité d'une RQTH ou encore l'orientation dans les établissements spécifiques, en fonction de l'autonomie.

Un travail de lien est effectué avec les structures de prise en charge sanitaire ou médico-sociale et avec l'UAI pour permettre un accompagnement dans les différentes démarches et une aide à l'élaboration de projets grâce aux partenaires de leur réseau.

En France, le diagnostic d'autisme, encore trop souvent considéré comme un handicap très lourd au pronostic pauvre, reste réservé aux personnes les plus atteintes sur le plan du comportement et du développement cognitif (6).

D'après Laurent Mottron, les personnes atteintes, leur famille et la communauté

professionnelle et scientifique internationale pensent que l'obtention du diagnostic, quel que soit le niveau intellectuel, est une exigence fondamentale. Il souligne que le no-man's land diagnostique dans lequel les personnes autistes verbales se retrouvent en France, reconnues seulement par les associations de parents et quelques professionnels de formation scientifique, est une aberration dont les conséquences en terme de souffrance humaine sont négligées par les professionnels qui le maintiennent. Pour les TED sans déficit intellectuel notamment le SA, l'apprentissage du diagnostic est un acte thérapeutique, alors que, d'après Mottron, les cliniciens francophones y voient souvent un acte « stigmatisant » (6).

Mottron affirme que la place sociale d'un TED sans déficit intellectuel s'acquiert d'abord en tant que porteur d'un diagnostic. Celui-ci équivaut pour ces personnes Asperger à une véritable entrée dans une communauté de semblables. Leur identité passe par leur particularité. Leur donner un diagnostic, c'est leur permettre de se reconnaître comme humain (6). Ce diagnostic, encore considéré comme une « étiquette » pour certains, est en réalité le moyen pour les personnes atteintes d'accéder à leur premier véritable groupe, et d'avoir un nom dans le discours scientifique (6).

Il permet également d'envisager une prise en charge complète et adaptée afin d'accompagner la personne atteinte dans sa globalité.

## **B. Critères diagnostiques**

Le diagnostic de SA repose sur une combinaison de signes, car il ne possède pas de signes pathognomoniques. Face à l'absence d'examens biologiques ou radiologiques comme exposé précédemment, ce diagnostic reste donc exclusivement clinique par une observation directe. L'évaluation se fait par des équipes pluridisciplinaires comme celles des CRA à l'aide d'outils diagnostiques dédiés.

Dans les années quarante, Asperger avait effectué un descriptif détaillé du SA. Malgré ses descriptions et considérant que ses travaux n'apportaient pas de critères diagnostiques clairs, une conférence internationale sur le SA s'est tenue en 1988 à Londres afin d'éclaircir ceux-ci et d'en tirer une grille diagnostique (7). C'est ainsi que sont apparus en 1989 les critères de Christopher Gilbert révisés en 1991 et utilisés à ce jour dans la pratique de beaucoup de cliniciens.

Les critères de Gilbert sont (7):

- Une déficience sociale (au moins deux des critères) :
  - difficultés à interagir avec les autres
  - indifférence aux contacts avec les autres
  - difficultés à interpréter les indices sociaux
  - comportement socialement et émotionnellement inapproprié.
  
- Des intérêts restreints (au moins un des critères) :
  - absence d'autres activités
  - s'en tient aux répétitions
  - plus de par cœur que de compréhension du sens.
  
- Des besoins compulsifs de mettre en place des routines et des intérêts (au moins un des critères) :
  - qui affectent chaque aspect de la vie quotidienne de la personne
  - qui affectent les autres.
  
- Des particularités de la parole et du langage (au moins trois des critères) :
  - retard d'acquisition du langage
  - langage superficiellement parfait
  - langage formel et pédant
  - prosodie bizarre, caractéristiques particulières de la voix
  - déficiences de compréhension incluant des interprétations erronées de significations littérales ou implicites.
  
- Une motricité maladroite
  - mauvaise performance aux tests de développement neurologique.
  
- Des problèmes de communication non verbale (au moins un des critères) :
  - usage limité des gestes
  - langage corporel maladroite ou gauche
  - expression faciale limitée et inappropriée
  - regard particulier, fixe.

## C. Démarche diagnostique

Dans le cas du SA, le diagnostic est souvent plus tardif par rapport aux autres TED à cause de l'absence de déficience intellectuelle et d'un développement du langage normal aux âges attendus (6).

Malgré une personnalité particulière avec un fonctionnement différent, l'enfant parvient à maintenir le plus souvent une scolarité normale. Les troubles de la socialisation ne surviennent que lorsque les exigences sociales se font plus complexes.

Ainsi, de nombreux diagnostics ont lieu à l'âge adulte (6). Or, d'après Mottron, « *le tableau présenté à l'âge adulte est difficile à reconnaître pour des cliniciens n'étant pas familiers avec celui présenté plus jeune. Le repérage des signes caractéristiques, lorsqu'ils s'amenuisent, est très dépendant de l'expertise constituée par une fréquentation assidue des personnes dont le tableau clinique est plus marqué.* » (6).

Les parcours vers le diagnostic peuvent être multiples et variés. La famille, un proche, un thérapeute, un organisme sont souvent à l'origine de la demande. La personne elle-même identifie rarement ses difficultés.

La première étape est de rencontrer une équipe pluridisciplinaire constituée de multiples professionnels (7). Ceux-ci réalisent une évaluation multidimensionnelle (13). Tout d'abord l'évaluation sera clinique permettant un interrogatoire du patient, de sa famille (parents, compagne ou compagnon) sur l'histoire de la symptomatologie ainsi que sur les éléments du passé médical personnel et familial. Elle permet aussi de réexaminer les comptes rendus et examens antérieurs de dépistage mais aussi de réaliser une première observation du patient (7). Lors de ces entretiens, une évaluation de l'environnement familial et social est indispensable. Puis une approche somatique afin d'identifier des pathologies associées au SA est effectuée avec, si besoin, des bilans paramédicaux. Enfin sont effectués des bilans de compétences par différents professionnels du développement (bilan psychomoteur, bilan orthophoniste, bilan psychologique voir neuropsychologique) ainsi que des évaluations standardisées grâce à des échelles diagnostiques.

Plusieurs outils sont conçus pour contribuer à la réalisation du diagnostic mais ils ne peuvent se suffire à eux seuls et ceux-ci ne peuvent se substituer à un diagnostic soigné qui reste médical : ce diagnostic médical évalue objectivement le profil de comportement et d'aptitudes que les instruments d'évaluation ont dépisté au préalable (7).

L'HAS propose aux équipes d'évaluation des tests permettant d'étayer le diagnostic d'autisme chez l'adulte. Le choix des outils à utiliser dépend du tableau clinique et des capacités de la personne en terme de langage et de niveau d'efficiace (23).

## **D. Outils d'évaluation**

### **1. Tests Diagnostics: ADI-R et ADOS**

Dans le cadre du SA, plusieurs échelles diagnostiques sont utilisées. Celles-ci ne sont pas spécifiques aux particularités du SA : elles ont été initialement conçues pour diagnostiquer l'autisme; elles ne prennent donc pas en compte les caractéristiques plus subtiles du SA.

Deux tests diagnostics appartenant aux recommandations de l'HAS sont référencés pour le diagnostic des adultes autistes:

-l'Autism Diagnostic Interview nouvelle version : ADI-R (Lord, Rutter et Le Couteur 1994) qui est une version révisée de l'ADI élaborée en 1989 (Le Couteur *et al.* 1989)

-l'Autism Diagnostic Observation Schedule : ADOS (Lord *et al.* 2000).

Selon l'HAS, « il est fortement recommandé de recueillir auprès des parents la description du développement précoce de l'enfant pour rechercher des signes caractéristiques d'autisme. Ce recueil est facilité par un guide d'entretien tel que l'ADI qui est le mieux reconnu. En complément, une observation ciblée du comportement socio-communicatif servant à vérifier la présence actuelle de perturbations, peut être standardisée avec l'ADOS. » (23)

## a) ADI-R

L'ADI-R est un entretien global semi structuré mené avec un tiers informant, le plus souvent un parent ou un tuteur. Cet outil est utilisable pour les enfants, adolescents et adultes mais requiert un niveau développemental d'au moins deux ans et demande un effort de remémorisation sans doute plus important pour les adultes que pour les enfants (13). Elle fournit une estimation quantitative de la sévérité des symptômes (7).

En effet, l'entretien repose sur quatre vingt treize items définis au préalable et qui sont cotés en fonction de la description précise du comportement recherché, de son intensité, de son degré de déviance et de sa fréquence (8).

Un score reflétant la sévérité de l'atteinte dans chacun de ces domaines peut alors être calculé au moyen d'un algorithme retenant les items les plus spécifiques et discriminants (13).

Ces items sont répartis en six sections (13) :

- orientation générale
- histoire du développement
- communication et langage
- développement social
- intérêts et comportements inhabituels
- difficultés de comportement non spécifiques et aptitudes particulières.

L'administration de l'ADI-R demande une à deux heures.

L'ADI-R apparaît moins sensible pour les sujets Asperger et AHN (Gilchrist *et al.*, 2001).

En effet, cette échelle cote le retard et anomalies de développement du langage or dans le SA, on ne retrouve pas d'anomalie dans le développement du langage. L'échelle a tendance à conclure négativement au diagnostic d'autisme pour les patients Asperger.

## b) ADOS

L'ADOS est une échelle d'observation des interactions sociales et de la communication menée dans des conditions semi-structurées. Elle évalue, au travers d'une conversation, la qualité des comportements et des aptitudes sociales ainsi que la possibilité de jeux construits et symboliques. Cet outil est utilisé chez des sujets autistes allant de l'âge préscolaire à des adultes verbaux (7).

La personne à évaluer est sollicitée pour réaliser des activités qui ne constituent pas un but en soi : il ne s'agit pas d'évaluer les capacités cognitives mais la personne dans une situation sociale où elle devra interagir.

Elle évalue donc (8) :

- la communication
- l'interaction sociale réciproque
- le jeu ou l'utilisation imaginative d'un matériel
- le comportement stéréotypé
- les intérêts restreints et comportements anormaux.

L'administration de l'ADOS demande trente à quarante cinq minutes par module : elle se décompose en quatre modules au total administrés chacun à une période donnée en fonction de l'âge et du niveau de langage de la personne. Pour le SA, le module quatre s'appliquant aux adolescents et adultes avec langage élaboré, sera retenu.

MODULE	NIVEAU DE LANGAGE	
	MINIMUM	MAXIMUM
<b>Module 1</b>	Absence de langage	Phrases simples
<b>Module 2</b>	Phrases de 3 mots/ langage non fluide	Langage fluide
<b>Module 3</b>	Langage fluide (enfant, préadolescent)	Langage fluide, jouets inadaptés
<b>Module 4</b>	Langage fluide, adolescents, adultes	

Dans le cadre du diagnostic de SA, l'ADOS n'identifie pas finement le syndrome. Elle est utilisée pour le diagnostic d'autisme et de TED nos : elle n'est pas standardisée pour le diagnostic de SA mais apporte une aide pour celui-ci. Face aux difficultés dans les interactions sociales des sujets Asperger, l'ADOS cote positivement ce qui nous apporte des éléments intéressants pour le diagnostic.

L'ADOS et l'ADI-R permettent le diagnostic des TSA (8). Elles constituent toutes les deux, à l'heure actuelle, le standard de l'instrument de diagnostic dans tous les protocoles de recherche associant des équipes au niveau international (8).

## **2. Auto-questionnaires**

### **a) Test diagnostic spécifique de l'adulte : AAA**

L'examen de dépistage de l'adulte Asperger confronte le clinicien à plusieurs problèmes. Les souvenirs d'enfance de l'adulte lui-même et de ses proches peuvent être altérés par la mémoire à long terme (7). L'adulte en cours de diagnostic peut donner une réponse fondée sur sa perception personnelle de ses aptitudes sociales. Ses réponses semblent témoigner de son empathie et de son aptitude au raisonnement social sont en fait obtenues par une analyse intellectuelle plutôt que par intuition (7). Il est possible qu'un adulte ou adolescent Asperger trompe délibérément le clinicien pour défendre son estime de soi ou pour éviter un diagnostic perçu comme une maladie mentale (7).

Face à ces particularités de l'adulte Asperger, il a été conçu un instrument et critère de diagnostic spécifique : l'Adult Asperger Assessment (AAA). L'AAA est un auto-questionnaire informatisé spécifique au SA et développé par Baron-Cohen *et al.* en 2005 puis traduit en français en 2011 (24) (25).

Ce test se base sur les critères du DSM IV et utilise deux méthodes de dépistage :

-le quotient de spectre autistique (ASQ) qui est un auto-questionnaire de 50 questions permettant le repérage des traits autistiques.

-le quotient d'empathie (EQ), auto-questionnaire de 60 questions qui repère le défaut d'empathie chez les sujets.

Ces différents outils demandent une formation spécifique pour être utilisés correctement (8) et éviter les faux positifs ou faux négatifs.

Mottron porte justement une attention particulière aux autodiagnostic. De plus en plus de personnes adultes se reconnaissent dans les biographies de personnes autistes, et de plus en plus de parents se reconnaissent dans des particularités présentées par leur enfant. L'auteur soulève la possibilité d'un trouble simulé ou la recherche d'une maladie qui s'adapte le mieux à son état ou à la pathologie rêvée voire encore une avidité histrionique à se reconnaître dans les syndromes médiatiques qui ne peut jamais être écartée à coup sûr (6).

Simuler voire se mouler toute une trajectoire de vie aux particularités de l'autisme ne peut résister à l'examen des aspects non verbaux, de la socialisation de la personne, de son empathie, de son imagination, de sa cognition et de ses intérêts (6).

C'est pourquoi ces auto-questionnaires écrits, remplis par le patient lui-même ou sa famille, sont à envisager avec beaucoup de réserves. L'œil du clinicien ne se trompe pas sur ces aspects cliniques importants pour le diagnostic qui ne peuvent être évalués par ces questionnaires.

### **b) Projet d'étude RAADS-R**

Il existe actuellement plusieurs échelles sous forme d'auto-questionnaires en langue anglaise utilisables pour le repérage diagnostique des patients AHN ou SA.

Un projet de recherche ayant pour but la validation de la version française de l'échelle RAADS-R (Ritvo Autism Asperger Diagnostic Scale-Revised) déjà validée en langue anglaise (Ritvo *et al.*, 2010) est en cours. Ce projet est promu par le CHRU de Montpellier sous la responsabilité du Pr.BAGHDADLI.

Cette échelle est un questionnaire d'auto-évaluation conçue pour l'aide au diagnostic du SA (26). Elle vise à identifier les formes légères de TSA chez les personnes adultes et constitue une aide au diagnostic (26).

L'échelle contient quatre vingts items. Les questions réparties dans quatre domaines : langage, intérêts restreints, relations sociales et activités sensori-motrices se cotent en quatre points ("Vrai maintenant et quand j'étais jeune" ; "Vrai maintenant seulement" ; "Vrai seulement quand j'avais moins de 16 ans" ; "Jamais vrai").

L'objectif de la recherche menée par le CHRU de Montpellier est la validation de la version de cette échelle déjà traduite en français : validation complète, psychométrique et diagnostique, via la comparaison entre trois types de population (groupes de personnes porteuses de TSA, groupes avec d'autres troubles, et groupes sans trouble) (26).

L'intérêt clinique de cette validation serait la diffusion d'un nouvel outil permettant aux services accueillant des patients jeunes adultes et adultes de repérer plus efficacement ceux porteurs d'un TSA de forme légère et de leur offrir par conséquent les prises en charge adéquates. Cet outil validé devrait également permettre la constitution d'échantillons de population et d'aider ainsi à développer la recherche sur les TSA chez l'adulte, domaine encore peu exploré (26).

Néanmoins il semblerait que cette nouvelle échelle soit à utiliser avec prudence. Comme exposé ci-dessus ces auto-questionnaires peuvent laisser place à de faux positifs dus à des réponses biaisées du patient soit par une mauvaise compréhension du questionnaire, soit par une mauvaise analyse de soi même, soit par la recherche d'un diagnostic sacralisé et médiatisé qui peut toucher des personnalités particulières. A l'inverse, il est demandé à un patient Asperger de s'auto-analyser, tâche difficile pour lui dans le cadre de sa pathologie ce qui peut induire des faux négatifs.

Ce diagnostic de SA est donc complexe. Il est néanmoins important de le protéger au vu des bénéfices qu'en tirent les patients Asperger. Il permet d'accéder à une prise en charge médicale, aux ressources nécessaires afin de poursuivre leurs études, aux services spécialisés de soutien pour l'emploi. Il reconnaît la confusion et l'épuisement dans les situations sociales. Il permet un sentiment d'identification avec une meilleure compréhension de soi (7). Ce diagnostic permet surtout de prévenir et réduire les effets de certaines stratégies de compensation ou d'ajustement telles que l'agressivité, la dépression ou la fuite dans l'imaginaire (7). Ces pathologies associées peuvent rendre le diagnostic très complexe. Un auto-questionnaire ne peut percevoir ces subtilités que seul le clinicien connaît et peut identifier. La réalité clinique du SA à ce jour montre une diversité psychopathologique d'où la difficulté du diagnostic.

### **3. Outils d'évaluations fonctionnelles**

#### **a) Le Teacch Transition Assessment Profile (TTAP)**

Le TTAP est un outil d'évaluation formel et informel pour adolescents et adultes ayant un TSA. Il permet d'évaluer les compétences et les comportements en lien avec les tâches de travail, l'environnement de travail et l'autonomie dans la vie quotidienne. Le TTAP est la version révisée de l'AAPEP (Psycho-Educational Profil for Adolescent and Adults) (27) (28).

La mise en évidence des compétences assimilées et celles émergentes permet de repérer les besoins de la personne en fonction de son mode de fonctionnement afin d'élaborer un programme adapté.

Six domaines sont étudiés à l'aide de mises en situation (29) :

- les compétences professionnelles,
- le comportement professionnel,
- le fonctionnement indépendant,
- les loisirs,
- la communication fonctionnelle,
- le comportement interpersonnel.

Chaque domaine est coté comme « échec », « émergence » ou « réussite » permettant ensuite de repérer les objectifs éducatifs à prioriser et proposer les outils adaptés.

#### **b) Tests projectifs**

Ces tests représentent des moyens d'investigation du fonctionnement psychique de la personne avec autisme.

L'apport des épreuves projectives et leur interprétation psycho-dynamique est examiné dans sa complémentarité avec les épreuves cognitives. Cet apport constitue un éclairage pertinent des modalités de construction de la personnalité du sujet (30). Il permet notamment de repérer les traits de personnalité narcissique d'un

sujet qui serait en quête d'un diagnostic de SA dans un investissement exagéré du Moi et la recherche d'un diagnostic valorisant et fascinant.

Le Rorschach est une des épreuves des tests projectifs utilisés dans le bilan diagnostique du SA : c'est une épreuve identitaire et identificatoire qui sollicite la construction de l'image du corps ainsi que la qualité des régulations émotionnelles.

Le TAT (Thematic Aperception Test) est également une épreuve projective qui se compose de planches représentant des personnages dans différentes scènes. Certaines sont exemptes de représentations humaines : à travers l'analyse de ce test seront évalués les processus psychiques à l'oeuvre chez le sujet et notamment sa capacité de « fantasmer » ainsi que les mécanismes de défense du Moi (31).

### **c) Bilan neuropsychologique**

Un bilan neuropsychologique permet d'évaluer le fonctionnement cognitif, psychoaffectif et comportemental du sujet Asperger de façon non invasive (32).

Le bilan neuropsychologique est effectué par un psychologue spécialisé en neuropsychologie. Celui-ci propose différents tests standardisés (sous forme de jeux ou de problèmes) ainsi que des questionnaires.

La passation de ces tests permet d'évaluer le QI, de déterminer les capacités verbales orales, les capacités mnésiques, les compétences visuo-spatiales et la vitesse de traitement de l'information (32).

Chez le sujet Asperger, le QI verbal est supérieur au QI de performance mais ce résultat peut-être variable. Une rigidité cognitive est retrouvée dans le test de « Wisconsin » mesurant les capacités d'abstraction. Les capacités mnésiques mesurées notamment à l'aide de la figure de Rey (figure à recopier en temps libre puis de mémoire) sont caractérisées par un pic de performance (33). La figure de Rey qui doit être appréhendée dans sa globalité est traitée de manière spécifique par une juxtaposition de détails chez les sujets Asperger. On réalise également l'épreuve de « complément de phrases de Hayling » qui évalue les capacités d'inhibition de phrases.

Le fonctionnement cognitif individuel est déterminé à partir des résultats de ces tests, en tenant compte des observations qualitatives et de l'environnement de vie de la

personne. Les troubles ainsi identifiés mais également les ressources intellectuelles disponibles, permettent de participer à l'élaboration du diagnostic (32).

#### **d) Bilan psychomoteur**

Le bilan psychomoteur permet de mettre en évidence les manifestations corporelles dans leurs dimensions sensorielles, motrices, cognitives et relationnelles. Chez l'adulte Asperger, il paraît indispensable d'évaluer ces compétences.

Asperger dans son observation en 1944 écrivait : « il est très maladroit sur le plan moteur, il n'est jamais physiquement relâché, il ne peut suivre aucun rythme et n'est pas maître de son corps ; son écriture est mauvaise, il traverse les mots et ne suit pas les lignes ; le crayon ne lui obéit pas...».

De plus, l'absence de prise en charge psychomotrice fréquente chez l'adulte Asperger peut induire des postures instables ou rigides voire des douleurs chez ces sujets.

Cette évaluation repose sur une observation clinique s'intéressant à plusieurs domaines. Tout d'abord, l'exploration du tonus (d'action, postural et de fond) de l'équilibre (dynamique et statique), et de la coordination motrice sera effectuée ainsi que la description des modalités tactiles, auditives et visuelles. Ensuite l'étude du schéma corporel (test de somatognosie et test d'imitation de gestes et postures) et de la latéralité (tests de latéralité innée, oculaire, pédestre et manuelle usuelle) sera entreprise avec également une évaluation de l'orientation temporo-spatiale (34).

Les difficultés et compétence ainsi évaluées permettent la reconnaissance des appuis nécessaires à la personne pour l'aider à développer sa communication non verbale, à réguler les réponses tonico-émotionnelles, à adapter sa posture.

Il n'existe pas de pratique spécifique codifiée pour l'autisme en matière de psychomotricité et donc pas de bilan étalonné. Le psychomotricien doit donc adapter son outil tout en tenant compte du handicap du sujet.

### **e) Bilan orthophonique et évaluation de la théorie de l'esprit**

Le bilan orthophonique permet d'évaluer la communication et le langage ainsi que l'accès à la pragmatique. Il a pour objectif de déterminer les capacités d'expression et de compréhension de la personne pour pouvoir lui proposer des supports communicatifs adaptés.

Divers supports sont proposés pour effectuer ce bilan : il peut débiter par une conversation spontanée puis se référer à la réalisation de tests spécifiques notamment chez l'adulte avec l'épreuve de « la gestion de l'implicite » d'Annick Duchêne May Carle éditée en 2000. Elle s'adresse aux sujets qui présentent des troubles de la communication avec de bonnes compétences de décodage verbal. Elle a pour but de mettre en évidence des déficits ou déviations dans le traitement de l'information verbale de haut niveau. Le protocole est composé d'un ouvrage théorique présentant les procédures et les stratégies utilisées lors de la gestion de l'implicite, de deux livrets de passation (A & B) et de dix feuilles de notation.

Ce test évalue la compréhension des inférences (mouvement de pensée allant des principes à la conclusion) à travers différents types d'énoncés assez courts : explicites, logiques, distracteurs et pragmatiques.

Pour les personnes avec SA, ce test est révélateur. De part notamment leur déficit en Théorie De l'Esprit (TDE), processus décrit comme la capacité à inférer des états mentaux à autrui, les personnes Asperger font plus d'erreurs que la moyenne sur ce test de gestion de l'implicite. Dans le traitement des messages implicites, il est supposé qu'interviennent un traitement formel du langage ainsi qu'un traitement des aspects du contexte et des aspects non verbaux du langage ; ce dernier impliquant de bonnes capacités de perceptions visuelles, d'identification et de compréhension des expressions faciales, ainsi qu'une TDE (35).

La TDE est donc décrite comme l'aptitude de chacun à prédire ou expliquer le comportement de nos semblables en leur attribuant des croyances, des souhaits ou des intentions (36). La TDE est référencée dans la littérature sous différentes significations telles que « mentalizing » (mentalisation), « mindreading » (lecture d'états mentaux), « perspective-taking » (prise de perspective), « empathy » (empathie) ou encore « social understanding » (compréhension sociale) .

Cette aptitude nous permet de prédire, d'anticiper et d'interpréter le comportement ou l'action de nos pairs dans une situation donnée. Elle est indispensable à la régulation des conduites et au bon déroulement des interactions sociales (37). La TDE fait partie de la cognition sociale qui mobilise un ensemble de processus mentaux tels la perception de soi et des autres et l'utilisation des connaissances sur les règles régissant les interactions interpersonnelles pour décoder le monde social (37).

La TDE est donc une capacité de "métareprésentation" soit la représentation d'une représentation. Elle s'acquiert habituellement vers l'âge de quatre ans (38) : l'enfant comprend que l'autre a des pensées, des intentions ou des croyances distinctes des siennes (36). La TDE suppose un circuit relationnel impliquant une reconnaissance cognitive et/ou émotionnelle de soi-même et d'autrui actualisée dans l'échange.

De nature cognitive ou affective, de premier ou de deuxième ordre, elle implique des processus de décodage ou de raisonnement sur des états mentaux (37).

La nature dichotomique des contenus mentaux (pensées versus émotions) a conduit certains auteurs à distinguer deux types de représentations et ainsi deux types de TDE : l'une dite froide, relative aux pensées et l'autre dite chaude associée aux émotions (37). Cette distinction a été réactualisée et les termes respectifs de TDE cognitive (représentation des états épistémiques des autres) et de TDE affective (représentation des états affectifs des autres) sont aujourd'hui employés (37).

Au-delà de la nature émotionnelle ou cognitive des représentations mentales impliquées, différents niveaux peuvent être distingués selon que l'articulation se fait entre réalité physique (représentation) et réalité mentale de cette réalité (métareprésentation) : ainsi on parle de représentation de premier et de second ordre. Les représentations de premier ordre correspondent à celles que l'on a de l'état mental d'une personne en adoptant sa perspective (37). Les représentations de second ordre correspondent aux représentations mentales qu'une personne a sur les représentations mentales d'une autre personne (37)

Dans le cas des personnes souffrant du SA, l'acquisition de la TDE reste tardive. Même si elles ne présentent aucune déficience intellectuelle, elles ne développeraient la TDE de premier ordre que vers l'âge de huit ans (Poirier 1998) (38). Un enfant ou un adulte Asperger ne reconnaît pas et ne comprend les indices révélateurs des pensées de l'autre à un niveau attendu pour une personne de son âge (7).

Néanmoins, Attwood souligne que la personne Asperger a certes une TDE fragile et des capacités d'empathie réduites mais elle n'a pas une absence d'empathie complète. Effectivement cela reviendrait à dire qu'elle ne peut se soucier des sentiments des autres alors qu'elle est simplement incapable de reconnaître des signaux subtils des états émotionnels ou de « lire » des états d'âme complexes (7).

Ces aptitudes réduites de TDE influent sur la qualité de vie des personnes Asperger. Elles ne distinguent pas les indices subtils du discours de leur interlocuteur et tendent à adopter une interprétation littérale de celui-ci. Face à ces difficultés relationnelles, elles peuvent subir du harcèlement psychique et physique (7).

L'altération de la TDE peut être également à l'origine d'éléments de persécution liés aux difficultés que rencontre l'adulte Asperger pour décoder les émotions d'autrui. Le comportement des autres, leurs mimiques et leurs intonations peuvent être mal interprétés : des comportements paranoïaques peuvent être identifiés (7)(39).

Etant conscients de leurs troubles, cette altération est également source d'anxiété pour ces adultes. Ne pas être sûr de ce qu'une personne pense ou dit, ne pas savoir identifier les ressentis de l'autre peut contribuer à un sentiment général d'incertitude et donc l'émergence d'une angoisse importante .

Les recherches ont montré que certains Asperger pouvaient faire preuve d'aptitudes TDE assez avancées. Mais alors que les personnes « normales » sont rapides et efficaces, l'Asperger, lui, prend plus de temps pour traiter les indices sociaux importants et répondre de manière adaptée et spontanée, ce qui peut le mettre dans une grande difficulté sociale (7). Ainsi, nous pouvons reconnaître pour ces Asperger le degré d'effort intellectuel requis pour parvenir à une TDE avancée et au traitement des codes sociaux, ce qui peut les mener à un épuisement moral et intellectuel.

Le diagnostic des TED à haut potentiel n'est pas toujours évident à établir pour le clinicien. Si le diagnostic de l'autisme « typique » est plus aisé que celui du SA, c'est en partie grâce à des échelles d'évaluation standardisées ainsi que des critères diagnostiques précis. Or le SA est mal défini par les critères diagnostiques et les échelles diagnostiques ne sont pas spécifiques.

De plus, il existe des confusions dans les diagnostics des différents sous-groupes de TED, notamment pour les troubles autistiques, le SA et l'AHN. Les critères diagnostiques sont parfois très proches et les avis divergent sur la considération des différentes entités cliniques. Certains soutiennent la distinction entre les différents syndromes et d'autres non.

## VII. AUTISME, AUTISME DE HAUT NIVEAU, SYNDROME D'ASPERGER : FRONTIÈRES CLINIQUES ET LIMITES NOSOGRAPHIQUES

### A. SA et autisme (Annexe 2) (40)

Les avis divergent sur le fait que le SA diffère ou non du trouble autistique. Pour certains, le SA présente une clinique différente de celle de l'autisme et pour d'autres les deux sous-groupes font partie d'un même continuum. Gilbert (1985), Levy (1988), Schopler (1985), Volkmar *et al.* (1985) et Wing (1981a) pensent que le SA est une sous-catégorie de l'autisme. Frith (1991) mentionne que le SA serait compatible à l'AHN. Toutefois, selon Wolf et Barlow (1979), Szatmari *et al.* (1986) et Tantam (1988a), le SA est plutôt une entité différente de l'autisme même si les deux groupes présentent des similitudes.

Un article écrit par N.Poirier et J.Forget et intitulé « Les critères diagnostiques de l'autisme et du syndrome d'Asperger : similitudes et différences » est paru en 1998. C'est le premier article français qui fait une telle distinction entre ces deux entités; son objectif étant d'aider les professionnels à établir le diagnostic en précisant celui-ci, permettre une meilleure orientation thérapeutique et une meilleure prise en charge.

Dans cet article les auteurs exposent les critères diagnostiques de l'autisme et du SA afin de mettre en évidence les similitudes puis les différences de ces deux syndromes.

Lorna Wing mentionne en 1991 dix similitudes entre la description clinique de Kanner en 1943 et celle d'Asperger en 1944. Ainsi elle cite :

- un nombre supérieur de garçons que de filles atteintes du syndrome.
- un isolement social, de l'égoïsme et un manque d'intérêt pour l'autre.
- des difficultés langagières.
- des difficultés dans la communication non verbale.
- un manque de flexibilité dans les activités imaginaires
- des stéréotypies.

- des réponses inhabituelles aux stimuli sensoriels.
- une maladresse motrice.
- des troubles du comportement tels que l'agressivité envers l'autre, la destruction sur les objets, le négativisme.
- des compétences particulières comme des habiletés mathématiques ou mnémoniques.

Face à ces nombreuses similitudes, les auteurs ont tenté d'identifier au travers des critères diagnostics les différences entre ces deux sous groupes.

Ils abordent deux études qui ont comparé les caractéristiques des autistes et des Asperger (Gilbert, 1989; Szatmari *et al.*, 1989). Szatmari et ses collaborateurs suggèrent que les deux sous groupes se différencient selon quatre niveaux: les réponses sociales, la communication, les jeux imaginaires et les comportements stéréotypés et inhabituels.

- Pour les habiletés sociales, les personnes Asperger démontrent plus de capacités en ce qui concerne les interactions sociales que les enfants autistes même si les Asperger interagissent avec leurs pairs de manière distante, maladroite et froide (Wing, 1991).
- Sur le plan de la communication, la plupart des enfants autistes sont muets (Wing, 1981b). Si langage il y a, on retrouve plus d'écholalies, de néologismes ou d'inversions de pronoms que chez les enfants Asperger (Gilberg, 1989 ;Szatmari *et al.*,1989). Ces derniers ont une grammaire et un vocabulaire plus élaborés (Wing, 1981a) même si maintenir une conversation est complexe (Szatmari, 1991).
- Pour les activités d'imagination, les enfants autistes développent rarement des jeux imaginaires s'intéressant davantage aux caractéristiques du jouet qu'à ce qu'il représente (Szatmari, 1991). Les enfants Asperger développent pour leur part le jeu symbolique de manière néanmoins répétitive, stéréotypée et plus tardivement que l'enfant dit "normal" (Szatmari, 1991).
- Il existe également des différences dans les comportements inhabituels et les réponses à l'environnement. Chez les enfants autistes, on retrouve des comportements stéréotypés, des préoccupations inhabituelles pour des aspects spécifiques d'une partie d'un objet, une résistance à tout changement, des réactions inappropriées aux stimuli sensoriels. Les personnes Asperger s'intéressent davantage à des concepts intellectuels (Wing, 1981a). De plus les enfants autistes

sont habiles à grimper ou à se balancer (Wing, 1981a). A l'inverse les Asperger présentent une maladresse motrice.

Cet article reflète la complexité d'une distinction entre deux pathologies à l'intérieur même du groupe TED. Les auteurs précisent qu'il est important de prendre en considération la sévérité du syndrome autistique qui se distingue en deux catégories (bas et haut niveau) selon le potentiel intellectuel (Tsaï, 1992). Les personnes autistes ont un potentiel intellectuel inférieur à la normale. Néanmoins les personnes Autistes de Haut Niveau (AHN) ont un QI égal ou supérieur à 70; elles ont donc une intelligence normale voire supérieure à la moyenne tout comme les personnes Asperger. Or un enfant autiste qui possède des capacités cognitives normales avec un niveau de langage et un niveau intellectuel équivalents à celui de ses pairs se différencie difficilement de l'enfant Asperger d'où l'importance de la trajectoire développementale.

## **B. SA et autisme de haut niveau**

La frontière entre le SA et l'AHN est souvent difficile à déterminer. Le terme d'AHN a été utilisé pour la 1<sup>ère</sup> fois en 1981 par DeMyer, Hingtgen et Jackson, la même année où Lorna Wing utilisait le terme de SA (7). L'AHN avait été décrit à l'époque pour décrire des enfants qui présentaient des signes typiques de l'autisme dans leur petite enfance mais qui au cours de leur croissance ont fait preuve de grandes aptitudes intellectuelles avec des aptitudes sociales et d'adaptation supérieures à la moyenne des autistes (DeMyer *et al.* 1981) (7).

Les deux tableaux cliniques SA et AHN sont effectivement très proches mais la CIM-10 et le DSM-IV les distinguent et les définissent dans deux catégories distinctes. Dans le bulletin scientifique de l'Association pour la Recherche sur l'Autisme et la Prévention des Inadaptations (ARAPI) du printemps 2008, cette confusion est expliquée par une littérature à deux écoles : l'une distinguant clairement les deux troubles reconnaissant comme fondamentales certaines différences affirmant que le SA est une entité en soi et l'autre les regroupant sous des descriptions communes (38).

## **1. Points communs entre SA et AHN**

Les personnes SA ou AHN sont toutes deux considérées comme des « autistes doués ou intelligents ». Ces deux troubles sont regroupés à l'heure actuelle sous le nom de « TED SDI » soit Troubles Envahissants du Développement Sans Déficience Intellectuelle (Motttron, 2004). Le langage parlé est similaire de par les énoncés stéréotypés, les rituels verbaux ou les questions inappropriées (41).

## **2. Spécificités du SA et de l'AHN**

Le constat de l'existence d'enfants autistes présentant un QI normal ou supérieur a suscité donc l'apparition de l'AHN. Malgré leur QI élevé, ces enfants présentent un retard général du langage significatif : ils ne produisent pas de mots isolés vers l'âge de deux ans ni de phrases à valeur communicative à l'âge de trois ans (DSM-IV-TR, APA, 2000) ne pouvant donc pas satisfaire les critères diagnostiques du SA qui ne présente pas de retard dans l'acquisition du langage. Ces données sont récoltées lors de la passation de l'ADI.

Actuellement, le seul critère officiel utilisé en clinique pour différencier l'AHN fait référence à la présence ou à l'absence de retard du langage (38).

Bibeau et Fossard en 2010 ont tenté de rapporter dans une étude les différents résultats de recherches effectuées comparant les deux groupes sur des variables langagières (38).

L'ensemble de ces études indique une « supériorité » des participants ayant le SA à diverses tâches langagières. Leurs habiletés syntaxiques, leur potentiel verbal global (QI verbal) et leur capacité à plus facilement intégrer logiquement les informations linguistiques constitueraient autant d'éléments en faveur d'une différence qualitative avec l'AHN (38). Frith (2004) cité par Fossard et Bibeau rappelle que les enfants ayant un TED sont souvent diagnostiqués au-delà de trois ans. Le critère permettant de distinguer l'AHN du SA se base ainsi très fréquemment sur des rapports parentaux rétrospectifs qui peuvent ne pas être très objectifs (38).

La conclusion de cette étude est que, malgré d'importantes limites liées à la validité des résultats dans les études recensées, les conclusions sont en faveur d'une

remise en question de la validité du critère D du DSM IV (absence de retard significatif dans le développement du langage) pour le diagnostic de SA. D'ailleurs le DSM V ne fait pas de distinction entre le SA et l'AHN et regroupe ces deux diagnostics sous le terme de TSA.

En juin 2003, un colloque s'est tenu à Paris en présence de Iglozzi, Barberi, Tancredi, Parrini et Floriani. Ces derniers ont tenté d'aller au delà des critères diagnostiques pour permettre une différenciation entre les sujets SA et AHN (41). Il en ressort que les AHN ont un QI verbal et total significativement plus bas que les patients SA. Cette tendance a été confirmée par Ghaziuddin et Gerstein en 1996. Ces derniers ont mis en évidence au travers de leur article une différence dans les QI mais aussi dans le "pédantisme" du langage. Le groupe atteint du SA aurait un langage parlé plus pédant que le groupe AHN. D'après eux une des différences la plus pertinente entre ces deux groupes se fait par le traitement du langage, le SA montrant une grande rigidité lexicale contrairement à l'AHN.

Il est également important de souligner que le terme d'AHN est utilisé depuis un certain temps dans les pays anglo-saxons et reste le diagnostic privilégié pour certains cliniciens. Il y a plusieurs raisons à cela: la pratique des organismes de soins publics et le défaut d'information et d'expérience sur le SA. De plus quelques organismes distribuent aisément des fonds pour les enfants qualifiés d'autistes alors que le SA n'est pas un diagnostic retenant une aide financière: ainsi les praticiens ont tendance à diagnostiquer l'AHN plus que le SA permettant aux patients et à leur famille d'accéder aux aides (22).

Toutes ces confusions diagnostiques sont préjudiciables car le retard diagnostique qui en découle ne permet pas de mettre en place précocement des interventions adaptées et conduit à des situations cliniques de comorbidité comme les troubles du sommeil, l'anxiété voire la dépression (25). Une fois ces troubles psychiatriques installés, le diagnostic de SA peut se complexifier et demander une démarche et un regard clinique affinés.

De plus, de nombreux troubles psychiatriques ayant des signes cliniques semblables au SA peuvent tromper le diagnostic et retarder la prise en charge. Ces diagnostics différentiels doivent être pris en considération par le clinicien, chose impossible si le diagnostic se limitait à des auto-questionnaires.

Les troubles psychiatriques associés au SA ainsi que les pathologies différentielles apportent donc une complexité au diagnostic de SA. Celui-ci doit être fondé sur une clinique précise et se référer à des outils d'évaluations fiables.

# **ASPECTS CLINIQUES SPÉCIFIQUES : DIFFÉRENTS PROFILS PSYCHOPATHOLOGIQUES DU SYNDROME D'ASPERGER CHEZ L'ADULTE. PRÉSENTATION CLINIQUE DE PATIENTS RENCONTRÉS AU CRA DU NORD-PAS-DE- CALAIS.**

Le diagnostic du SA est un diagnostic complexe. Au delà de la démarche diagnostique pluridisciplinaire, le travail clinique psychiatrique auprès de ces patients fait apparaître certaines particularités ou aspects spécifiques qu'il convient de présenter et d'éclaircir à l'aide de vignettes cliniques. Ces particularités sont à l'origine d'une hétérogénéité psychopathologique notable du syndrome.

## **I. DE SÉVÈRES ET FRÉQUENTES COMORBIDITÉS PSYCHIATRIQUES**

La question de la comorbidité psychiatrique du SA est importante, parce qu'elle correspond à une situation fréquemment rencontrée dans ce syndrome, surtout à l'adolescence.

Plusieurs études ont identifié chez l'adulte des chevauchements importants concernant la symptomatologie des TSA de forme légère (AHN et SA) et celle d'autres troubles faisant partie des comorbidités (Barneveld *et al.*, 2011; Cath *et al.*, 2008). D'après l'HAS en 2010, une revue non systématique des études de suivi longitudinal de personnes avec AHN ou SA (six études, cent vingt trois patients) a montré une fréquence à l'âge adulte des troubles psychiatriques associés de 11 % à 67 % (10). Le trouble psychiatrique serait unique dans 32 % des cas et serait double ou multiple dans 27 % des cas.

Une étude récente menée en Allemagne avec cinquante adultes Asperger (trente quatre hommes et seize femmes entre vingt et soixante deux ans) publiée en 2015 a examiné les comorbidités psychiatriques ainsi que l'environnement social de cette population (Roy *et al.* 2015). Cette étude a révélé que 70% de ces adultes avaient au moins une comorbidité psychiatrique, la plus fréquente étant la dépression à 48 % (42).

## **A. Trouble du sommeil**

Les troubles du sommeil sont fréquents chez les patients Asperger. Ces troubles se caractérisent par des difficultés d'endormissement, des cauchemars, un sommeil léger et non réparateur. Limoges et son équipe ont démontré en 2005 quelques particularités de l'architecture du sommeil d'adultes AHN et Asperger. Grâce à l'enregistrement polysomnographique, ils ont observé que les autistes avaient une plus grande latence au sommeil, un sommeil moins efficace et davantage d'éveils après l'endormissement que leurs sujets contrôles appariés (Limoges *et al.* 2005) (43).

Aux Etats-Unis, le réseau de traitement de l'autisme (Autism Treatment Network) recommande d'ailleurs systématiquement d'évaluer ce symptôme chez tous les patients autistes (44).

## **B. Anxiété**

L'anxiété est fréquemment retrouvée chez les adolescents et adultes Asperger. Ces patients peuvent utiliser leur intellect plutôt que leur intuition pour réussir socialement ce qui peut les plonger dans un état d'alerte et d'anxiété quasi permanent, à l'origine d'un risque d'épuisement mental et physique voire d'un trouble anxieux généralisé (TAG) ou d'une phobie sociale (7) (45). Des recherches en cours montrent qu'environ 65% des adolescents Asperger ont principalement un trouble anxieux mais également un trouble affectif ou de l'humeur (Ghaziuddin *et al.* 1998; Gillot, Furniss et Walter 2001; Green *et al.* 2000; Kim *et al.* 2000; Konstantareas 2005; Russel et Sofronoff 2004, Tantam 2000b; Toge *et al.* 1999). Dans leur étude, Portway et Johnson (2003) concluent que 23 à 25% des jeunes adultes atteints du SA

interrogés ont déjà vécu une expérience de dépression, d'anxiété ou des épisodes obsessionnels sévères (13).

Ces angoisses sont donc principalement liées à leurs difficultés sociales (professionnelles, sentimentales, familiales...), mais aussi aux changements imprévisibles dans leur quotidien ritualisé ou aux stimulations sensorielles (5). Elles se manifestent bien souvent par une accentuation de leurs traits autistiques (intensification des rituels, centres d'intérêts plus présents...).

## **C. Syndrome dépressif**

Le DSM IV fait référence à une association entre le SA et le développement d'un trouble de l'humeur additionnel ou secondaire en particulier la dépression (7).

### **1. Éléments dépressifs**

La population atteinte du SA est identifiée dans la littérature comme étant plus vulnérable au développement d'un désordre de l'humeur tel que la dépression (Anderson et Morris, 2006) (46). D'après Attwood, chez la personne Asperger, notamment l'adolescent, un trouble additionnel de l'humeur est la règle et non l'exception (7).

Lorna WING dans l'édition originale de son rapport en 1981 constatait déjà un taux important de dépressions ou de troubles affectifs chez les adultes Asperger (28).

Tantam en 1990 confirme un risque de dépression plus élevé dans cette population. D'après lui, 15% des adultes Asperger ont eu un épisode dépressif (22).

Ghaziuddin, Weidmer-Mikhail et Ghaziuddin en 1998 ont conclu que 65 % d'une population de trente cinq sujets atteints du SA étaient atteints de troubles psychiatriques comorbides.

Ils ont identifié la dépression comme étant le diagnostic comorbide le plus fréquent parmi les membres de leur échantillon (35).

Shtayermman révèle en 2006 que 15 % des adolescents et jeunes adultes atteints du SA participant à son étude présentaient des idées suicidaires, 20 % possédaient des critères diagnostiques de dépression majeure et 30 % répondaient aux critères diagnostiques d'anxiété généralisée (35)

En 2011 ; Lugnegard, hallerbäck et Gilberg publient une étude sur les comorbidités psychiatriques de jeunes adultes Asperger. Cinquante quatre Asperger (vingt six hommes et vingt huit femmes tous âgés en moyenne de vingt sept ans) sont inclus. Dans le groupe étudié, 70% avaient éprouvé un épisode de dépression majeure et 50 % ont souffert d'épisodes dépressifs récurrents. Les troubles de l'anxiété étaient représentés à 50% (47).

L'étude récente de mars 2015 menée en Allemagne par Roy, Prox-Vagedes, Ohlmeier et Dillo sur un groupe de cinquante adultes Asperger montre que la dépression est la 1<sup>ère</sup> comorbidité psychiatrique du SA à 48 % avec une parité homme/femme (48% d'hommes pour 50% de femmes) (42).

L'expérience clinique et les autobiographies montrent que même si la personne Asperger a des aptitudes intellectuelles considérables, on assiste invariablement à des confusions et de l'immaturation dans les émotions (7).

A cela, s'ajoutent de nombreux facteurs de risques de troubles de l'humeur en lien avec les symptômes du SA mais aussi son environnement. Cette comorbidité engendre d'importantes conséquences tant sur le pronostic vital que sur le diagnostic en lui-même.

### **a) Le syndrome dépressif**

La dépression à l'état brut se manifeste généralement par des symptômes persistants de tristesse et de perte d'intérêt dans les activités qui généralement intéressent la personne (Ghaziuddin, Ghaziuddin et Greden, 2002) (48). La dépression majeure ou caractérisée correspond à un ou plusieurs épisodes dépressifs qui tranchent avec le fonctionnement antérieur de la personne. Dans le DSM-V, les critères diagnostiques diffèrent principalement des critères retrouvés dans le DSM-IV-TR par le retrait du critère d'exclusion du deuil.

Les critères diagnostiques de la dépression caractérisée du DSM V sont les suivants:

A. Au moins cinq des symptômes suivants doivent avoir été présents pendant une même période d'une durée de deux semaines et avoir représenté un changement par rapport au fonctionnement antérieur; au moins un des symptômes est soit 1) une humeur dépressive, soit 2) une perte d'intérêt ou de plaisir :

- 1) Humeur dépressive présente pratiquement toute la journée, presque tous les jours, signalée par le sujet (sentiment de tristesse ou vide) ou observée par les autres (pleurs).
- 2) Diminution marquée de l'intérêt ou du plaisir pour toutes ou presque toutes les activités pratiquement toute la journée, presque tous les jours.
- 3) Perte ou gain de poids significatif (5%) en l'absence de régime, ou diminution ou augmentation de l'appétit tous les jours.
- 4) Insomnie ou hypersomnie presque tous les jours.
- 5) Agitation ou ralentissement psychomoteur presque tous les jours.
- 6) Fatigue ou perte d'énergie tous les jours.
- 7) Sentiment de dévalorisation ou de culpabilité excessive ou inappropriée (qui peut être délirante) presque tous les jours (pas seulement se faire grief ou se sentir coupable d'être malade).
- 8) Diminution de l'aptitude à penser ou à se concentrer ou indécision presque tous les jours (signalée par le sujet ou observée par les autres).
- 9) Pensées de mort récurrentes (pas seulement une peur de mourir), idées suicidaires récurrentes sans plan précis ou tentative de suicide ou plan précis pour se suicider.

B. Les symptômes induisent une souffrance cliniquement significative ou une altération du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.

C. Les symptômes ne sont pas imputables aux effets physiologiques directs d'une

substance ou d'une affection médicale générale.

D. L'épisode ne répond pas aux critères du trouble schizoaffectif et ne se superpose pas à une schizophrénie, à un trouble schizophréniforme, à un trouble délirant ou à un autre trouble psychotique.

E. Il n'y a jamais eu d'épisode maniaque ou hypomaniaque.

### **b) Facteurs de risque de dépression chez le sujet Asperger**

De nombreux facteurs influent sur le fléchissement thymique des personnes Asperger. Il existe 2 types de facteurs : les facteurs intrinsèques dépendants de la personne elle-même et les facteurs extrinsèques liés à l'environnement de celle-ci (46).

#### **➤ Facteurs intrinsèques**

- **Age**

Les cas de dépression chez les personnes atteintes du SA augmentent avec l'âge. Ghaziuddin *et al.* (1998) rapportent un taux plus élevé de dépression chez leurs sujets âgés de treize ans et plus comparativement aux enfants entre six et douze ans. L'adolescence et l'âge adulte constitueraient donc des périodes plus à risque pour le développement d'une dépression (46).

- **Absence de déficience intellectuelle**

Ghazziuddin, Alessi et Greden (1995) obtiennent des taux de dépression plus élevés chez les sujets atteints d'un TED avec un QI élevé comparativement à des sujets TED avec un QI plus faible. Ils apportent toutefois une nuance à ces résultats en soulignant le fait qu'il est plus difficile de déceler les symptômes de la dépression chez les personnes ayant une déficience intellectuelle.

Dans l'étude menée par Sigmann, Dissanayake, Arbelle et Ruskin (1997), il est démontré que les personnes atteintes d'un TED sans déficience intellectuelle seraient plus à risque d'avoir une mauvaise image d'elles-mêmes : ces personnes sont plus enclines à être confrontées à notre société et donc confrontées à leurs

propres incapacités (46).

Ozonoff *et al.*, (2002) ont montré que des patients, enfants, adolescents ou adultes jeunes avec un SA, mais qui manifestaient un intérêt dans les relations sociales, n'expérimentaient pas les habiletés nécessaires pour obtenir des succès sociaux, ce qui majorait leur découragement et leur tristesse (48).

Sterling *et al.* (2008) ont tenté de préciser les caractéristiques individuelles associées aux symptômes dépressifs dans une population de jeunes âgés de dix huit à quarante quatre ans avec un TED sans déficit intellectuel. Suite à cette étude, les auteurs ont avancé l'hypothèse que plus les patients ont un haut niveau cognitif et de meilleures habiletés sociales, plus ils prennent conscience de leur situation sociale et de leur différence vis-à-vis des pairs. La perception d'une dissonance entre soi et les autres serait alors associée à une plus grande vulnérabilité dépressive chez ces individus (48).

Dans leur article récent de juin 2015 sur le diagnostic et le traitement de la dépression dans le groupe des TSA, Chandrasekhar et Sikich relatent la vulnérabilité aux troubles dépressifs des autistes à haut potentiel. Pour les auteurs le QI a un rôle important dans le développement de la dépression des sujets TSA et cela serait en lien avec la prise de conscience des autistes de haut niveau de leurs failles sociales et leurs espoirs avortés d'ajustements avec leurs pairs (49).

- **Facteurs génétiques**

Des recherches ont été menées sur le passé familial des enfants autistes d'Asperger, et ont prouvé une incidence plus importante que prévue des troubles de l'humeur chez les membres de la famille (Bolton *et al.* 1998 ; Delong 1994 ; Ghaziuddin et Greden 1998 ; Lainhart et Folstein 1994 ; Micali, Chakrabarti et Fombonne 2004 ; Piven et Palmer 1999). Si un parent a un trouble de l'humeur, un enfant Asperger pourrait avoir une prédisposition génétique à une fragilité émotionnelle. Cela pourrait être une explication aux problèmes d'intensité et de gestion des émotions caractéristiques des personnes Asperger. Ceci étant dit, il existe d'autres facteurs explicatifs à ces faiblesses émotionnelles (7).

- **Symptômes du SA en tant que facteur de risque**

Les recherches approfondies sur les aptitudes de Théorie de l'Esprit confirment que les personnes Asperger ont des difficultés considérables à détecter et conceptualiser leurs pensées et sentiments ainsi que ceux des autres. Les mondes émotionnels intérieurs et interpersonnels semblent leur être inconnus ce qui affecte leurs capacités à gérer leurs propres émotions et influence leur humeur (11).

La communication est une autre sphère posant problème pour les personnes Asperger. Elles pourront s'exprimer verbalement, mais auront de la difficulté à communiquer et collaborer avec les autres. Leur rigidité d'esprit, leur manque de compréhension du langage symbolique et abstrait, leur absence d'empathie, peut les confronter au rejet de leurs pairs : harcelées ou brutalisées, elles auront une faible estime d'elles. Un succès social limité associé à un épuisement psychique précipite chez de nombreux Asperger le développement d'une dépression réactive (11).

➤ **Facteurs extrinsèques**

- **Evènement de vie**

Les difficultés dans leurs interactions sociales entraînent les personnes Asperger dans une solitude et un isolement souvent terrible et lourd de conséquences en particulier sur le plan psychique. Les instants sociaux non protégés tels que les transports en commun, les instants libres ou informels au travail les installent également dans des situations très angoissantes et de mal être intense. Pendant l'adolescence, elles prennent davantage conscience de leurs différences et de leurs manques de succès sociaux (5) (7).

De plus les personnes Asperger présentent une grande rigidité face aux changements. Une modification de l'environnement, des changements imprévisibles et brusques dans leurs routines sont vécus comme insécurisants et donc comme des facteurs augmentant le risque de dépression (5) (7).

- **Plan professionnel**

A l'âge adulte, elles sont confrontées au monde professionnel. De nombreux Asperger sont employés en dessous de leurs capacités : ils sont surdiplômés mais leurs difficultés les empêchent d'accéder à un poste à la hauteur de leurs

compétences. Nombreux sont confrontés au chômage qui engendre une absence d'objectif et de structuration, un manque d'estime et de confiance en eux et un sentiment de non identité. Avoir un métier épanouissant contribue à leur bien être psychique (7).

- **Retard diagnostic**

Portway et Johnson (2003) ont démontré au travers de leur étude auprès de jeunes adultes atteints du SA que la conscience d'être différents pouvait entraîner de la souffrance et de la douleur chez ces participants. Vingt et un de ces participants sur vingt cinq ont reçu leur diagnostic de SA après l'âge de douze ans. Les auteurs amènent donc l'hypothèse qu'un diagnostic tardif pourrait être à l'origine d'une souffrance psychique et d'une influence négative sur le reste de leur vie (46).

Le Pr Baron Cohen affirme qu'arrivé à l'âge adulte, le manque de support et d'aide précipite le sujet vers un syndrome dépressif voire des idéations suicidaires (50).

### **c) Diagnostic de dépression chez le sujet Asperger**

La principale lacune demeure au niveau du diagnostic de la dépression. Les instruments standardisés de diagnostic de cette comorbidité psychiatrique n'ont pas été validés auprès de la « clientèle » autistique. (Leyfer et *al.*, 2006). Les médecins utilisent les mêmes outils que pour la population générale. Ils combinent à ces derniers des entrevues dirigées et semi-dirigées avec la famille ou le tuteur afin de cibler le plus grand nombre de changements comportementaux chez la personne. La personne Asperger est généralement verbale ce qui facilite le travail du professionnel pour la questionner afin d'évaluer son état (Ghaziuddin, Ghaziuddin et Greden, 2002) mais les particularités des symptômes de la dépression chez l'Asperger ainsi que la méconnaissance du syndrome chez de nombreux cliniciens ne facilitent pas le diagnostic (48). Or, celui-ci doit être précoce pour éviter que des réactions compensatoires inappropriées ne soient mises en place. Plus encline à s'accepter, connaissant ses forces et ses faiblesses au travers de programmes d'information et de soutien, la personne Asperger peut ressentir un immense soulagement de savoir qu'elle n'est pas bizarre mais juste « connectée » différemment : ainsi elle sera donc moins susceptible de développer les symptômes d'un trouble anxieux, de la dépression ou d'un trouble du comportement (7).

#### **d) Symptômes de la dépression chez le sujet Asperger**

Chez les personnes Asperger, les signes de dépression sont différents et exprimés de manière non conventionnelle.

L'intérêt spécial, habituellement concentré sur le plaisir et l'acquisition des connaissances, devient alors morbide et macabre. C'est une manière pour elle d'exprimer leur confusion, tristesse et incertitude sur ce qu'il convient de faire (7).

Parfois, l'engouement pour ces intérêts spécifiques peut s'atténuer (Lemay, 2002; Ghaziuddin, Ghaziuddin et Greden, 2002) : cela peut être interprété par l'entourage et par les médecins comme une amélioration de la condition de la personne. En réalité, cette diminution cache possiblement des signes de dépression (48).

La présence de comportements ritualisés voire obsessionnels est généralement perçue comme étant des comportements adoptés dans le but de réduire l'anxiété. Toutefois, lorsqu'on dénote une augmentation de ces comportements, ces derniers peuvent révéler la présence de symptômes dépressifs (48).

Le diagnostic est complexe car la personne Asperger présente un éventail limité d'expressions émotionnelles voire une incapacité à exprimer les émotions subtiles appropriées (22).

Certaines caractéristiques du SA peuvent prolonger la durée et augmenter l'intensité de la dépression. La personne Asperger peut ne pas révéler son ressenti intérieur tendant à soigner sa dépression par la pensée subjective (7) : les stratégies de sauvetage émotionnel mises en place par l'environnement familial voire amical sont moins efficaces chez les personnes Asperger qui tentent de résoudre leurs difficultés par elles mêmes et pour qui l'affection et la compassion peuvent ne pas rééquilibrer efficacement les émotions (7).

Au registre des signes non-verbaux, il est possible de trouver une humeur maussade persistante, des troubles du sommeil, des troubles de l'appétit et une diminution significative de l'hygiène corporelle (Stewart *et al.*, 2006) (48).

Le clinicien doit être vigilant à ces comportements mésadaptatifs du SA associés à la dépression. Ils peuvent parfois fausser le diagnostic de ces personnes pour qui le syndrome n'a pas encore été révélé. Ces caractères spécifiques de la dépression chez les patients Asperger peuvent présenter des aspects semblables aux symptômes psychotiques ou obsessionnels (51).

Le diagnostic clinique du SA devient alors complexe quand un trouble psychiatrique additionnel tel que le trouble de l'humeur se greffe au SA et que la présentation clinique du patient induit des erreurs diagnostiques.

#### **e) Répercussion de la dépression et risque suicidaire chez le sujet Asperger**

La réaction dépressive peut être externalisée résultant en un comportement agressif envers les autres. Elle peut être internalisée menant à une attitude critique envers soi-même. Une des manières de réduire leur mal être est l'automédication, la consommation d'alcool ou de cannabis voire la tentative de suicide (7). Attwood parle d' « attaque suicidaire » qu'il décrit comme une décision prise à brûle-pourpoint de mettre fin à ses jours ; un sentiment soudain de dépression et une tentative impulsive et dramatique de suicide (7). Il indique que les problèmes des fonctions exécutives affectant les personnes atteintes du SA peuvent avoir un impact sur le contrôle cognitif des émotions. Elles auraient tendance à réagir aux stimuli émotionnels sans réfléchir (46). Cette impulsivité peut les exposer à un plus grand risque de suicide.

Les liens entre la dépression et les tentatives de suicide ont été grandement reconnus dans la littérature (Tantam, 2000; Tousignant *et al.*, 1999; Renaud, Chagnon, Turecki, & Marquette, 2005 ; Hüsler, Blakeney, & Werlen, 2005). En effet, selon tous ces auteurs, la dépression serait un facteur de risque marqué du suicide. La forte prévalence de troubles de l'humeur chez les personnes atteintes du SA porte donc à croire qu'elles seraient plus à risque d'avoir des idées suicidaires ou de commettre des comportements suicidaires (42).

En janvier 2014, une étude canadienne menée par Paquette-Smith, Weiss et Lunsky examine la question du suicide chez les adultes Asperger. Une enquête en ligne a été complétée par cinquante adultes Asperger. Les résultats ont montré que 35% avaient déjà fait une tentatives de suicide dans le passé. Parmi ces adultes, on retrouvait plus fréquemment un épisode de dépression ainsi que des symptômes autistiques plus sévères. Les auteurs concluent à une fréquence de tentatives de suicide plus élevée chez les Asperger que dans la population générale pour laquelle le taux est de 4,6% de tentatives de suicide. Ils font remarquer que ces résultats soulignent un besoin de services spécialisés pour aider et empêcher ces comportements auto-agressifs dans ce groupe vulnérable (52).

En juillet 2014, une autre étude publiée dans le Lancet Psychiatry menée par Sarah Cassidy et Simon Baron-Cohen de l'Université de Cambridge portant sur les idées et tentatives suicidaires chez les Asperger adultes a été réalisée avec une cohorte de trois cent soixante-quatorze personnes (deux cent cinquante-six hommes et cent dix-huit femmes) ayant reçu un diagnostic de SA à l'âge adulte. Cette étude démontre que les adultes atteints du SA sont plus susceptibles d'avoir des pensées suicidaires que ceux de la population générale. Deux tiers des sujets Asperger soit 66% avaient déjà eu des idées suicidaires comparativement à 17% des personnes de la population générale. Environ un tiers soit 35% avaient déjà planifié ou fait une tentative de suicide au cours de leur vie. Les Asperger souffrant de dépression étaient quatre fois plus susceptibles d'avoir des pensées suicidaires, et deux fois plus susceptibles d'avoir planifié ou fait une tentative de suicide, comparativement aux Asperger sans antécédents de dépression. D'après le Pr Baron-Cohen, la dépression et le risque suicidaire chez ces patients Asperger sont évitables avec le soutien et des services de qualité pour les accompagner (50).

Les conséquences de la dépression chez les Asperger sont préoccupantes. Elles peuvent mener bien évidemment à des tentatives de suicide et à la mort, mais elles peuvent aussi affecter le niveau d'autonomie de ces personnes tout au long de leur vie. Une personne Asperger présentant un syndrome dépressif aura tendance à se retirer socialement et à ne pas s'intégrer (11). Psychiquement fragile, elle ne parviendra pas à s'impliquer sur le plan professionnel. Il est primordial d'intervenir de façon préventive face au risque de dépression et de suicide chez cette population afin de lui permettre de vivre dans la société et non de façon marginale.

#### **f) Traitement de la dépression chez le sujet Asperger**

Le traitement d'une dépression clinique conventionnelle chez la personne Asperger doit, d'après Attwood, combiner les psychotropes (antidépresseurs, thymorégulateurs, somnifères, anxiolytiques...), les thérapies cognitivo-comportementales (TCC) et des programmes pour favoriser le succès social, l'estime de soi et des perspectives plus optimistes (7). Des travaux de recherche ont montré que les TCC étaient efficaces pour les patients Asperger qui ont des

aptitudes restreintes ou retardées de TDE et qui ont des difficultés à comprendre, exprimer et gérer les émotions.

Depuis 2014, un dispositif expérimental d'insertion professionnelle pour les personnes Asperger a été mis en place par le CRA de Lille en association avec le Centre Lillois de Rééducation Professionnelle (CLRP). Le dispositif Pass P'As (Passeport Professionnel Asperger), propose un partenariat et une mutualisation des compétences et des savoir-faire autour de ces personnes dont le handicap se caractérise par des difficultés au niveau des interactions sociales et du traitement de l'information (53).

L'objectif est de démontrer les capacités professionnelles et la plus-value de ces personnes, (persévérantes, rigoureuses et soucieuses de la qualité de leur travail), dans le cadre d'un environnement professionnel préparé (53).

Ce dispositif permet donc de valoriser ces personnes Asperger ainsi que leurs compétences et leur redonner confiance en elles. Insérées dans le monde professionnel, Pass P'As leur évite l'isolement social, la perte de l'estime d'elles mêmes et joue par conséquent un rôle dans l'amélioration de leur humeur.

## **2. Cas clinique : Arthur**

Arthur est un jeune homme âgé de vingt six ans. Il a bénéficié d'une évaluation diagnostique par l'UED du centre ressource autisme du CHR de Lille. Cette évaluation a été demandée par l'unité d'hospitalisation programmée de l'hôpital Fontan du CHR de Lille où Arthur était hospitalisé pour une évaluation cognitive et diagnostique d'un syndrome dépressif atypique avec troubles attentionnels.

Arthur est le troisième d'une fratrie de trois garçons. Son milieu familial est stable et contenant. Ses frères sont respectivement ingénieur en électricité et informaticien. Toute sa famille vit en région parisienne. Arthur prépare actuellement une thèse en sciences automatiques. Il est célibataire, vit seul et n'a pas d'enfants.

Sur le plan de ses antécédents médico-chirurgicaux, Arthur présente un diabète insulinodépendant depuis l'âge de sept ans, une appendicectomie, une ablation des dents de sagesse et une fracture des plateaux tibiaux de la jambe gauche.

En ce qui concerne ses antécédents psychiatriques, Arthur date le début de ses troubles à son enfance.

A l'âge de neuf ans, il fait sa première tentative de suicide par digitale puis sa seconde à l'âge de onze ans par insuline. Arthur n'a jamais été hospitalisé.

Il est suivi depuis quelques mois par un psychiatre de la médecine préventive de sa Faculté. Il ne consomme ni toxique ni alcool.

Les premières inquiétudes concernant Arthur sont survenues au décours de la découverte de son diabète à l'âge de sept ans. Sa maman décrit un changement massif avec des comportements hétéro-agressifs ainsi qu'un retrait relationnel et un isolement social. Il a commencé à s'infliger des contraintes alimentaires ainsi que des comportements auto-agressifs et de recherche sensorielle (mettait son compas dans une prise électrique).

Auparavant la maman d'Arthur décrit un petit garçon sans difficultés particulières plutôt câlin et rieur. Un suivi orthophonique a été instauré suite à un trouble articulaire. Il était comme ses deux frères un grand lecteur et avait de bonnes capacités de mémorisation. Arthur dit ne pas avoir de souvenirs de son enfance excepté qu'il n'avait pas vraiment d'amis.

Ses études se sont déroulées sans difficultés. Il a obtenu un baccalauréat STI (Sciences et Technologies Industrielles) puis un Diplôme d'Etude Universitaire Général (DEUG) STPI (Sciences et Techniques pour Ingénieur). Il a été diplômé d'une école d'ingénieur à Paris. Originaire de la région parisienne, il a emménagé à Lille sans difficultés d'adaptation, pour la préparation d'une thèse de sciences en automatique. Ses parents le soutiennent dans ce projet et l'ont aidé à déménager.

Arthur est hospitalisé pour la première fois après son arrivée à Lille dans un contexte de syndrome dépressif sévère associé à des idées suicidaires scénarisées et envahissantes contre lesquelles il lutte depuis plusieurs années. Il date le début de ses symptômes à quelques mois auparavant. Ainsi il débute un suivi psychiatrique à la médecine universitaire préventive de Lille un. Cliniquement, Arthur présente un ralentissement psychomoteur associé à des troubles de l'attention et des troubles mnésiques invalidants (notamment lorsqu'ils concernent son traitement antidiabétique). On retrouve également des troubles du sommeil avec réveils

nocturnes ainsi qu'une aboulie présente depuis longtemps. Dans ce contexte, son psychiatre instaure un traitement antidépresseur type ZOLOFT. Devant la persistance des troubles mnésiques ainsi qu'un contact étrange, le psychiatre oriente Arthur vers le CHR de Lille en HPDD (Hospitalisation Programmée à Durée Déterminée) pour réaliser une évaluation diagnostique complète.

Ainsi Arthur a été admis dans l'unité d'hospitalisation programmée de l'hôpital Fontan. A son entrée, l'équipe médicale a relevé un contact étrange associé à un ralentissement psychomoteur. L'attention est difficilement soutenue du fait d'une hyper somnolence pendant les entretiens. Il est asthénique et évoque un sommeil non réparateur avec réveils nocturnes. Il décrit de manière inadaptée et avec un certain détachement des idées suicidaires scénarisées non critiquées qui sont attachées à un sentiment de pesanteur existentielle. Il semble présenter un trouble des interactions sociales compte tenu de son isolement social et de ses contacts sociaux ritualisés. Le patient dit être extrêmement angoissé et avoir déjà eu des hallucinations auditives. Il décrit également des éléments d'auto-agressivité tel que des brûlures : « *la souffrance physique me permet d'oublier ma souffrance morale* ». Lors de cette hospitalisation, un bilan polysomnographique a mis en évidence un syndrome d'apnée du sommeil modéré ne nécessitant pas d'appareillage. La somnolence diurne a été mise en rapport avec une mauvaise hygiène de sommeil. Un bilan neuropsychologique a également été réalisé et a mis en évidence des capacités mnésiques visuelles et verbales préservées, des capacités attentionnelles et un fonctionnement exécutif efficient ainsi qu'un ralentissement psychomoteur. Le bilan biologique thyroïdien et glycémique était normal. Seul le bilan lipidique était perturbé. Au décours de cette hospitalisation, la présentation clinique du patient restait encore sujet à discussion. Il était évoqué un trouble de personnalité de type border line au vu des automutilations et de l'histoire familiale floue. L'instauration d'un antipsychotique était envisagé. Néanmoins, aucune explication clinique ne justifiait ces troubles des interactions sociales. Une évaluation diagnostique a donc été demandée au CRA.

Arthur a donc été reçu par l'équipe de l'UED du CRA de Lille.

Cliniquement lors du premier entretien médical, la lenteur psychomotrice majeure d'Arthur ainsi que son humeur dépressive apparaissaient au premier plan. Sa présentation physique, bras le long du corps et paumes de mains vers l'extérieur renvoyait une image étrange. Son discours restait élaboré mais présentait une prosodie plate. Il évoquait une vie sociale limitée à ses intérêts restreints notamment les jeux de plateaux. Il révélait avoir des difficultés dans les interactions sociales avec notamment des difficultés à distinguer les visages et les fonctions des personnes. Il confiait avoir appris à soutenir le regard en adoptant des techniques particulières telles que boire ou s'alimenter pour rompre le contact visuel. Il évoquera des difficultés dans la compréhension des autres ainsi que des codes sociaux.

Arthur aime apprendre, il s'intéresse au langage informatique, aux mathématiques, à la littérature et aux langues étrangères.

Au plan psychomoteur, il a toujours eu des difficultés dans l'investissement de son corps et l'orientation de celui-ci dans l'espace. Il présente une irritabilité tactile. Arthur est à la recherche de sensations.

Il peut être en difficulté pour certaines tâches exécutives et notamment la conduite d'un véhicule.

Suite à ce premier entretien, il a été proposé à Arthur la réalisation d'un bilan diagnostique comprenant un bilan psychologique, orthophonique, psychomoteur ainsi que la réalisation de l'ADOS module quatre.

Le bilan psychologique révèle des résultats très hétérogènes avec des pics de performance dont les indices de compréhension verbale et de mémoire de travail sont nettement supérieurs à la moyenne. Malgré sa grande lenteur, l'indice de vitesse de traitement reste adapté. Du fait de cet hétérogénéité, l'interprétation du QI total n'est donc pas possible. Le QI verbal est supérieur au QI de performance.

Le bilan orthophonique a mis en évidence un important trouble de la communication interpersonnelle. Au niveau du langage, ses principales difficultés concernent le langage élaboré ; en particulier la compréhension et la déduction d'énoncés implicites et du langage métaphorique.

Le bilan psychomoteur a mis en évidence des difficultés dans sa construction corporopsychique avec notamment un recrutement hypertonique majeur et une

irritabilité tactile telle qu'une modification de la sensorialité. Il a été en grande difficulté pendant l'évaluation avec un important retrait allant jusqu'à des moments d'immobilité. Son manque d'élan vital était frappant. Ces difficultés peuvent être mises en relation avec les manifestations d'auto-agressivité qu' Arthur inflige à son corps.

L' ADOS module quatre relève des difficultés concernant particulièrement les interactions sociales réciproques avec un score total de quinze, le seuil de l'autisme étant de dix.

Suite à cette démarche diagnostique, il a été retenu un trouble du spectre autistique de type syndrome d'Asperger. A ce diagnostic s'associe un syndrome dépressif pour lequel il est désormais suivi en hôpital de jour suite à sa précédente hospitalisation. Il bénéficie d'une RQTH mais l'AAH a été refusée : un complément pourrait donc être rajouté à la constitution du dossier MDPH afin de favoriser l'obtention de cette allocation.

Il a été proposé à Arthur de bénéficier de groupes d'habiletés sociales auxquels il pourrait participer par le biais d'associations en complément des soins psychiatriques actuels. De la relaxation est également indiquée au vu de ses difficultés psychomotrices.

En 2014, Arthur est rentré dans le dispositif expérimental d'insertion professionnelle pour les personnes Asperger (Pass P'As). Il a donc réalisé un stage dans le domaine des ses compétences professionnelles. Rapidement, la symptomatologie dépressive d'Arthur s'est amendée. Ce stage lui a permis d'améliorer ses compétences dans les domaines sociaux professionnels. Arthur était moins ralenti, il présentait une meilleure estime de lui ainsi qu'une renarcissisation.

Au décours de son stage, Arthur a signé un contrat à durée indéterminée avec l'entreprise qui l'avait accueilli en stage.

## II. LA PROBLÉMATIQUE DES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Les pédopsychiatres, familiarisés avec le spectre élargi des troubles autistiques, diagnostiquent de mieux en mieux le SA chez les enfants d'âge scolaire. En revanche, celui-ci reste largement sous-diagnostiqué chez les adolescents et les adultes, encore souvent considérés à tort comme des patients psychotiques, schizoïdes, obsessionnels, borderlines ou narcissiques (39).

Cette méconnaissance du trouble est un véritable problème : elle est souvent à l'origine d'une prise en charge inefficace. Il semble intéressant de sensibiliser les cliniciens aux diagnostics différentiels du SA et de s'appuyer sur une démarche clinique rigoureuse afin d'éviter ces erreurs diagnostiques (39).

### A. Troubles obsessionnels compulsifs

Environ 25% des adultes Asperger ont des symptômes cliniques clairs de Troubles Obsessionnels Compulsifs (TOC) (Russel *et al.* 2005). L'âge où la population générale et le SA est plus vulnérable se situe entre dix et douze ans et les premières années de l'âge adulte (Ghaziuddin 2005b) (7). Dans cette affection, la personne se voit forcée d'accomplir des actes physiques ou mentaux. Ces pensées compulsives des TOC peuvent ressembler aux préoccupations obsédantes et restreintes des personnes avec SA. En présence d'une personne ritualisée et exprimant des pensées répétitives, on a donc la possibilité de deux diagnostics différents mais concordants au tableau clinique (6).

### B. Troubles de personnalité

Parmi les adultes porteurs d'un TSA sans retard mental, ceux qui ont déjà consulté un psychiatre ont probablement reçu un diagnostic de trouble de la personnalité. On peut ainsi rencontrer des diagnostics de personnalité schizoïde, schizotypique, état-limite, narcissique, évitante et dépendante chez des patients porteurs du SA notamment au début de l'âge adulte.

Le SA est phénoménologiquement proche des troubles de la personnalité schizoïde ou schizotypique. Il existe des caractéristiques communes comme les déficits sociaux et de communications ainsi que des comportements bizarres.

Par ailleurs, de nombreux symptômes cliniques peuvent être partagés entre le SA et la personnalité borderline : la surcharge émotionnelle, les amitiés superficielles, les difficultés dans les interactions sociales, les intérêts restreints et intenses.

Mais bien souvent, le patient ayant le SA est perçu avant tout comme un trouble de la personnalité narcissique : le patient est égocentrique et plongé dans une gamme étroite d'intérêts et d'activités. Les interactions sociales et professionnelles sont sérieusement compromises, il présente un défaut d'empathie. A l'inverse, les patients avec troubles de personnalité narcissiques peuvent mimer les signes du SA pour accéder à un diagnostic qu'ils considèrent valorisants et épatants.

Néanmoins l'âge est un critère important pour distinguer ces deux entités diagnostiques : alors qu'un TSA débute dans la petite enfance, les troubles de la personnalité commencent au début de l'âge adulte (54).

## **C. Troubles psychotiques**

### **1. Description théorique**

S'il s'agit d'une comorbidité peu étudiée, la question de la psychose reste centrale car c'est en revanche un diagnostic différentiel qui n'est pas toujours aisé à déterminer en raison des similitudes retrouvées au niveau de la symptomatologie. Faire la part entre autisme et psychose peut s'avérer ardu, la frontière entre les deux pathologies est mince : celles-ci peuvent présenter des symptômes et une trajectoire évolutive semblables (7). De plus le SA reste difficile à diagnostiquer du fait d'une nosographie imprécise ce qui alimente la confusion diagnostique avec le trouble psychotique. Différencier les deux troubles est indispensable d'une part pour la reconnaissance de la pathologie au yeux du patient et de sa famille mais aussi pour éviter des prescriptions médicamenteuses inefficaces et permettre des prises en charge adaptées.

### **a) Historique**

La confusion entre la schizophrénie et la pathologie autistique n'est pas récente. En effet, le terme d'autisme, utilisé initialement en 1911 par Bleuler pour désigner le repli des patients schizophrènes, a été repris en 1943 par Kanner qui pensait que ses patients qui présentaient une altération des interactions sociales et de la communication, avaient une sorte de schizophrénie infantile. L'utilisation du terme « autisme » dans les deux troubles illustre bien cette confusion. Et ce n'est qu'à la suite des travaux de Kolvin (1971) et de Rutter (1970,1972) que la distinction entre autisme et schizophrénie a été faite au sein des classifications internationales, avec le DSM-III et la CIM-9 (39).

### **b) Nosographie**

Bien que mieux connu depuis quelques années, le SA reste difficile à diagnostiquer du fait d'une nosographie encore imprécise. Il existe en effet plusieurs classifications qui présentent chacune des critères de diagnostic différents et qui alimentent une confusion clinique à l'origine d'erreurs diagnostiques entre SA et psychose notamment la schizophrénie (39).

### **c) Similitudes cliniques**

D'un point de vue clinique, il semble que la distinction entre ces deux entités cliniques ne soit pas toujours aisée. En effet, certains signes cliniques décrits dans le SA peuvent prêter à confusion.

- **Interactions sociales**

L'altération des interactions sociales peut être difficile à distinguer des périodes de retrait et d'isolement social retrouvées dans la schizophrénie. Les personnes atteintes du SA ont un contact singulier du fait de leur difficulté à reconnaître et à exprimer leurs émotions de façon adaptée. Leur froideur, leur manque d'expressivité sur le visage, la rareté du contact oculaire peuvent également donner une

impression de bizarrerie dans le contact, qui peut être interprétée comme de la dissociation comportementale retrouvée dans la schizophrénie (39).

- **Communication**

Dans le SA, les capacités de communication sont altérées. Le langage verbal est singulier, peu informatif. La voix est souvent monocorde et de tonalité aiguë. Le domaine de la pragmatique est particulièrement touché : la personne Asperger a tendance à changer de sujet de conversation ce qui peut être interprété comme un trouble du cours de la pensée (7) (39). Les sujets ont beaucoup de mal à comprendre les indices verbaux et non verbaux permettant de participer à une conversation en tenant compte de l'interlocuteur. Aussi, leur discours semble hermétique, ponctué de néologismes et d'explications étranges avec une interprétation littérale des questions (39). Toutes ces particularités de langage peuvent être interprétées comme des éléments de bizarrerie ou de trouble de la pensée ayant pour étiologie la psychose.

- **Théorie de l'esprit, persécution et hallucinations**

Dans le SA, il n'est pas rare de trouver des éléments de persécution liés probablement à la difficulté que rencontrent les patients pour décoder les émotions d'autrui. Le comportement des autres, leurs mimiques et leurs intonations peuvent être mal interprétés. L'entourage est alors considéré à tort comme indifférent ou hostile, ce qui engendre quelquefois des réponses agressives. Pour certains auteurs, cette mauvaise interprétation des actions et des intentions d'autrui serait en lien avec une altération de la TDE (39).

L'une des préoccupations des cliniciens est de distinguer les conséquences prévisibles d'une TDE réduite ou retardée et d'autre part les délires de paranoïa et de persécution associés à la schizophrénie. D'après Attwood, une étude récente menée par Blackshaw *et al.* en 2001, a examiné le lien potentiel entre une TDE réduite ou retardée et la paranoïa chez de jeunes adultes Asperger. L'analyse de l'étude a montré que la paranoïa était due à des aptitudes moindres de TDE et qu'elle était qualitativement différente de celle retrouvée chez les patients schizophrènes. Pour ces derniers, la paranoïa est une stratégie de défense alors que pour la personne Asperger, elle est due à une confusion dans la compréhension des subtilités des interactions sociales (7).

Attwood souligne qu' : « *une personne Asperger peut développer ce qui semble être des symptômes de paranoïa, mais cela peut être une réaction compréhensible à des expériences sociales vécues, très réelles. Les enfants Asperger peuvent être confrontés à un harcèlement délibéré et provocateur prononcé de la part de leurs pairs. Une fois qu'un autre enfant l'a agressé délibérément, toute interaction ultérieure perçue comme ambivalente avec cet enfant peut mener l'Asperger à croire que l'interaction était délibérément hostile. Cela peut déboucher sur un sentiment durable de persécution et sur la croyance que les autres ont des intentions malveillantes.* » (7).

De son côté Mottron aborde le sujet en évoquant que « *les personnes avec SA soumises à une hostilité objective développent des états de méfiance généralisée pouvant conduire à des actes hétéro-agressifs. Ceux-ci peuvent être confondus avec des syndromes de persécution.* »

Parallèlement au syndrome de persécution, ces défaillances dans la TDE peuvent conduire les sujets Asperger à ne pas distinguer leur voix intérieure qui fait naturellement partie de leur pensée et de la résolution des problèmes : ils peuvent avoir l'impression d'être victimes d'hallucinations auditives ce qui est à distinguer des phénomènes hallucinatoires de la schizophrénie (7).

- **Imaginaire**

Dans des circonstances de stress ou de solitude, les personnes Asperger utilisent des mécanismes de compensation tels que l'imaginaire au travers de fantaisies personnelles : leur monde et amis imaginaires deviennent alors « réalité ». Ces comportements peuvent être qualifiés de délirants et le sujet en dehors de la réalité. (7). Parfois les sujets Asperger sont capables de se perdre dans leurs idées imaginaires et bizarres et de ne plus distinguer l'imaginaire du réel (5).

Peter Vermeulen dans son livre « comprendre les personnes autistes de haut niveau » donne pour exemple un patient qui se plonge dans son sujet favori : « *Il devient un membre de l'équipage de Star Trek et refuse toute alimentation habituelle car dans Star Trek on ne mange que de la nourriture synthétique.* » (5).

- **Intérêts restreints**

Les intérêts restreints et les comportements stéréotypés peuvent faire évoquer à tort l'aspect déficitaire d'un trouble psychotique (39).

#### **d) Différences cliniques**

Malgré les similitudes décrites précédemment, un certain nombre d'éléments facilitent le diagnostic différentiel.

Dans son « guide complet du syndrome d'Asperger », Attwood appuie la distinction entre ces deux pathologies : « *Hans Asperger veillait à distinguer le trouble autistique de la schizophrénie et a noté que le patient atteint de schizophrénie semble faire preuve d'une perte progressive de contact au monde, alors que les enfants atteints de syndrome d'Asperger, n'ont pas de rapport au monde, depuis leur naissance* » (7).

- **Age**

En premier lieu, les premiers éléments symptomatiques du SA se retrouvent dans l'enfance souvent au cours des premières années d'école (7). Le diagnostic de schizophrénie est fait habituellement plus tardivement, même dans les formes de schizophrénie infantile les plus précoces (39).

- **Antécédents**

La recherche d'antécédents familiaux de schizophrénie ou de TED peut donner des premières indications sur l'histoire de la pathologie (39).

- **Analyse sémiologique minutieuse**

L'isolement social est présent dans les deux cas, mais les patients atteints du SA peuvent développer des relations de meilleure qualité par le biais de conversations récurrentes autour de thèmes restreints.

A la différence des patients schizophrènes chez qui le discours peut être délirant ou ponctué d'éléments dissociatifs, la personne Asperger, elle, garde un discours cohérent, logique autour de thèmes précis (39).

Sur le plan langagier, les difficultés sont essentiellement centrées sur les aspects pragmatiques du langage ce qui est une particularité du syndrome. Un débit, un

niveau sonore et une prosodie mal adaptés sont également présents. L'expression est très littérale, ce qui donne un aspect précieux au discours qui de surcroît foisonne de détails se transformant en un monologue interminable souvent caractéristique du SA (39).

Ces patients font preuve de compétences mnésiques qui peuvent être très développées (par exemple : calendrier, résultats de sport, plaques minéralogiques). (39). Cette particularité n'est pas retrouvée dans la schizophrénie.

### **e) Comorbidité**

Bien que le diagnostic de SA se fasse après élimination d'un diagnostic de schizophrénie, ces deux diagnostics ne sont pas exclusifs : ainsi le DSM IV stipule qu'un diagnostic de schizophrénie peut être porté de manière additionnelle à celui de TED, à condition que le tableau de TED s'accompagne d'idées délirantes ou d'hallucinations prononcées (pendant au moins 1 mois) répondant favorablement au traitement (39).

Certaines études évoquent la possibilité que les patients Asperger soient plus à risque de développer une psychose (Clarke, Littlejohns, Corbett et Joseph 1989 ; Nagy et Szatmari 1986 ; Taiminen 1994). Tantam (1991) est allé jusqu'à dire que le SA pourrait se situer entre l'autisme et la schizophrénie (55). Néanmoins, en 2000, il déclare qu'à ce jour aucune publication de recherche n'a prouvé que la schizophrénie était plus présente chez les personnes Asperger qu'au sein de la population générale (7).

Parallèlement, des chercheurs ont justement mis en doute ce lien entre SA et schizophrénie : Ghaziuddin, Leininger et Tsai en 1995 soulignent la tendance à confondre la pensée elliptique des patients Asperger et les troubles du cours de la pensée des patients atteints de schizophrénie (55).

Malgré ces études, la possibilité d'un lien entre SA et schizophrénie demeure une question importante d'après Rhode et Klauber (55).

Ces questions illustrent bien l'enchevêtrement des symptômes de ces deux troubles (39).

## f) Intérêt du diagnostic différentiel

La reconnaissance du SA au détriment du diagnostic de schizophrénie va permettre d'éviter quelques écueils au niveau de la prise en charge (39).

En effet, certains patients reçus aux urgences psychiatriques et hospitalisés à de nombreuses reprises dans les services de psychiatrie pour adultes à l'occasion d'une majoration de la symptomatologie ou d'un trouble psychiatrique comorbide ont en fait un SA méconnu (39). Dans leur étude, Raja *et al.* ont fait à posteriori cinq diagnostics de SA chez des patients hospitalisés aux urgences psychiatriques qui avaient reçu divers diagnostics allant de la schizophrénie à un trouble de la personnalité schizotypique. Les auteurs soulignent que le diagnostic de SA est encore plus difficile à faire aux urgences sur un temps d'observation très court (39).

Cette méconnaissance du diagnostic de SA conduit bien souvent à la prescription de neuroleptiques motivée par l'agressivité envers l'entourage ou les éléments de persécution (39). Malheureusement les neuroleptiques sont peu efficaces sur les éléments de persécution présents dans le SA, avec de surcroît un risque d'effets indésirables non négligeables (39) ce que décrit très bien Josef Schovanec dans son ouvrage « Je suis à l'Est ! » : « *J'ai basculé mentalement, je suis passé dans un autre monde (...) avec l'augmentation des doses et l'élargissement de la gamme de médicaments, j'ai basculé physiquement.* »(56).

En revanche, les antipsychotiques de 2<sup>ème</sup> génération peuvent s'avérer utiles sur le plan symptomatique pour diminuer l'irritabilité ou l'agressivité. Parfois des traitements lourds comme l'électroconvulsivothérapie sont entrepris face à la résistance des symptômes aux neuroleptiques. Cette inefficacité du traitement accroît bien souvent la détresse du patient et de sa famille (39). Or l'instauration rapide d'une prise en charge adaptée permet de réduire la survenue ultérieure de troubles du comportement (39).

## 2. Cas clinique : Grégoire

Grégoire est un jeune homme âgé de trente ans. Il a bénéficié d'une évaluation diagnostique par l'UED du centre ressource autisme du CHR de Lille à la demande de l'équipe médicale de l'unité d'hospitalisation libre de l'hôpital Fontan où Grégoire était hospitalisé dans le cadre d'un épisode dépressif avec symptomatologie dissociative.

Grégoire est l'aîné d'une fratrie de quatre enfants. Il est titulaire d'un master en ingénierie mécanique. Il donne actuellement des cours de soutien en mathématiques après quelques courtes expériences professionnelles. Grégoire est célibataire sans enfants. Il vit seul dans un appartement depuis quelques mois. Il bénéficie d'une RQTH auprès de la MDPH.

En ce qui concerne ses antécédents psychiatriques, ils sont marqués par plusieurs hospitalisations et décompensations psychiatriques.

En 2004, on retrouve un premier épisode délirant n'ayant pas nécessité d'hospitalisation. Grégoire débute un suivi psychiatrique en CMP (Centre Médico-Psychologique). Il est également pris en charge en CATTP (Centre d'Activités Thérapeutiques à Temps Partiel).

En février 2010, Grégoire est hospitalisé dans un service de psychiatrie pendant une semaine au centre hospitalier de Béziers suite à un épisode délirant et dissociatif. Il était alors en visite chez un ami au Cap d'Agde.

En février puis en avril 2011, Grégoire a été hospitalisé à l'EPSM de St Venant dans un contexte de difficultés relationnelles familiales associées à une symptomatologie dépressive.

Son histoire de vie est marquée par une entrée en maternelle difficile : il évoque des difficultés dans le dessin ainsi qu'un retard de langage et des difficultés d'expression ce qui a nécessité un suivi orthophonique. Grégoire considère qu'il a régressé à la naissance de sa sœur.

Il se souvient d'une amélioration en primaire malgré un isolement social total. Il pouvait néanmoins dire qu'il aimait bien l'école.

Dès son entrée au collège, Grégoire s'est fait quelques amis.

A son arrivée au lycée, il vit en internat. Il a suivi une voie scientifique et a passé son baccalauréat. Il a pu décrire une angoisse très intense associée à des pleurs avant les épreuves : « *je pensais que j'allais mourir de froid dans la rue* ».

Grégoire évoque des alcoolisations aiguës régulières à partir du lycée ainsi que le début de ses consommations cannabiques en classe de première. Lors de ces dernières, il souligne des effets durant près d'une semaine avec des sensations « *de quitter son corps* », des flashes ainsi que des difficultés de concentration persistantes.

La maman de Grégoire pense que « *quelque chose de grave* » s'est passée à l'internat qui expliquerait ces prises de substances. Grégoire n'en dira rien.

Pendant ses études supérieures, il présente une amélioration psychique ainsi qu'une baisse des consommations d'alcool et de cannabis.

Professionnellement, il explique avoir des difficultés avec la hiérarchie. Il a obtenu un contrat à durée indéterminée en 2009 mais s'est fait licencier puis a accumulé des contrats à durée déterminée pendant trois et six mois. A l'heure actuelle, Grégoire continue à donner des cours de mathématiques à domicile mais dit avoir des difficultés à se faire connaître et avoir des élèves. Cette activité semble lui plaire.

Sa dernière hospitalisation a donc eu lieu en mars 2013. Grégoire a été admis dans le service libre de psychiatrie de l'hôpital Fontan au CHR de Lille dans un contexte de symptomatologie dépressive et dissociative. L'histoire de la maladie retrouve une rupture thérapeutique au mois de janvier. Grégoire était sous TEMESTA, SEROPLEX et RISPERDAL, prescription faite par son psychiatre en CMP. Cet arrêt a été motivé par des difficultés organisationnelles, responsables d'une recrudescence anxieuse et d'un syndrome dissociatif ainsi qu'une symptomatologie dépressive. Grégoire évoquait alors des conflits avec ses parents. A son arrivée dans le service, les psychiatres notaient une humeur triste sans idées suicidaires ainsi que des ruminations anxieuses importantes. Il présentait un ralentissement psychomoteur. L'appétit et le sommeil étaient conservés. Grégoire avait un discours cohérent, il ne présentait pas de propos délirants. L'hospitalisation a permis la reprise d'un traitement anxiolytique adapté faisant disparaître sa symptomatologie dissociative. La posologie du SEROPLEX a été augmentée et un entretien familial a permis d'apaiser les tensions.

Face aux difficultés d'interactions sociales du patient, ses difficultés professionnelles ainsi que ces éléments psychotiques atypiques en lien avec des moments d'angoisse intense, l'équipe médicale du service d'hospitalisation a demandé une évaluation diagnostique au CRA.

Grégoire a donc été reçu par l'équipe de l'UED du CRA de Lille.

Cliniquement, lors du premier entretien médical, Grégoire présente un ralentissement psychomoteur. On retrouve des stéréotypies motrices (se frotte les cheveux en faisant tourner ses mains).

Il présente un vocabulaire élaboré mais son discours est autocentré et extrêmement détaillé. Il semble ne pas toujours comprendre le sens des questions posées ainsi que leur but. On retrouve des troubles du cours de la pensée. Son discours reste cohérent.

Il peut dire s'adapter difficilement à l'imprévu et présenter une certaine rigidité. Il est très sensible à l'injustice. Il décrit une très bonne mémoire en ce qui concerne les mathématiques, les morceaux de guitare et les dates. A l'inverse, il a des difficultés à mémoriser les prénoms, les plats et les emplacements d'objets.

Il évoque des difficultés d'habiletés sociales. Il cite une seule relation amoureuse à l'âge de vingt six ans qui a duré cinq mois.

Grégoire présente une certaine maladresse et hypotonie lors des activités sportives mais signifie toujours respecter les règles du jeu.

Face à cette description clinique, un bilan d'évaluation diagnostique a été proposé à Grégoire comprenant des tests fonctionnels tels que le TTAP, les épreuves projectives Rorschach et TAT ainsi qu'un bilan orthophonique.

Le TTAP a donc été réalisé pour dégager les compétences et appétences de Grégoire et mettre en avant ses atouts et besoins notamment en terme d'organisation de travail.

Cette épreuve a révélé de bonnes capacités d'apprentissage. Grégoire peut mettre en place différentes stratégies afin d'effectuer une tâche de manière plus efficace et plus rapide. Il peut se saisir d'exemples visuels et intégrer des consignes orales. Il est capable d'autocorrections. Cependant ces éléments sont à moduler en fonction des éléments cliniques perturbateurs que Grégoire a pu présenter lors de l'évaluation. En effet, il semble que lors d'une situation anxiogène telle que le

passage d'un test, Grégoire se désorganise totalement, s'agite, ce qui vient nettement perturber ses compétences. Au fil de l'évaluation, Grégoire a présenté un discours marqué par des barrages ainsi que des coq à l'âne. On retrouvait des persévérations telles « *qu'avoir un instrument de musique pour montrer sa vraie valeur* ». Il évoquait des idées de grandeur : il voulait « *sauver l'humanité* ». Une certaine tension interne était palpable. L' interruption du test pendant dix minutes a été nécessaire à Grégoire pour se ressourcer.

Ses difficultés relationnelles se sont nettement ressenties au travers de son comportement interpersonnel et de la communication où il semble être en difficulté pour avoir une interaction adaptée.

Il a donc été proposé à Grégoire de participer à un groupe d'habiletés sociales.

Lors de la passation des épreuves projectives, Grégoire présentera ces mêmes difficultés face au contexte anxiogène d'évaluation.

Au début de l'épreuve, il accepte de suivre les professionnels mais semble méfiant. Une angoisse intense est palpable. Le discours sera marqué par des transgressions, il effectuera de nombreux coq à l'âne. Le regard est bien présent mais parfois trop appuyé. Il utilisera à plusieurs reprises l'humour mais de manière maladroite.

L'étude des protocoles de Grégoire a mis en évidence une faille identitaire avec de nombreux morcellements. L'autre est souvent perçu comme dangereux venant briser la carapace identitaire.

Les réponses au Rorschach, d'aspect non figuratif, laissent plus de place aux déviances imaginaires. Les contenus abordés restent sombres et peu en adéquation avec une structure unitaire et un environnement sécuritaire.

Le TAT, d'aspect figuratif, le contient un peu plus dans ses transgressions et lui permet d'élaborer un récit plutôt cohérent. Cependant la majorité de ces récits restent axés sur des thématiques de destruction et d'anéantissement.

Il semblerait donc que Grégoire présente des difficultés dans sa construction identitaire, problématique majeure des personnes psychotiques.

Suite à ces bilans, Grégoire a présenté une désorganisation psychique importante avec des idées ainsi que des comportements délirants.

Grégoire a également construit un délire passionnel au travers de mails à l'intention d'une des psychologues ayant effectué un des tests de l'évaluation diagnostique.

Face à ces difficultés d'adaptation et de gestion aux situations de stress à type de décompensation délirante et dissociative, l'évaluation diagnostique n'a pas pu être correctement réalisée et a été interrompue.

Le diagnostic de syndrome d'Asperger n'a pas été exclu au vu des éléments cliniques recueillis lors de l'évaluation.

Suite à ce diagnostic, le traitement de Grégoire a été modifié par son psychiatre référent au CMP. Ainsi le RISPERDAL et le SEROPLEX ont été arrêtés de manière décroissante au profit du XEROQUEL. Le TEMESTA a été maintenu ; celui-ci semblait apaiser les décompensations psychotiques que Grégoire présentait en situation de stress.

Grégoire continue à être pris en charge au CATTP de son secteur.

### III. LA FEMME AUTISTE D'ASPERGER

#### A. Description théorique

De nos jours les personnes Asperger de sexe féminin continuent à échapper au diagnostic. Les risques pour ces femmes de recevoir des diagnostics de comorbidités ou différentiels tels que les troubles de personnalité, les TOC, la phobie sociale, les troubles anxieux, la schizophrénie, la bipolarité seraient fortes (57).

Selon Rudy Simone, écrivain, consultante sur le SA et elle-même atteinte du SA: « *les femmes atteintes de troubles du spectre autistique constituent une subculture, elle-même partie intégrante d'une subculture. Le SA n'est pas différent chez les femmes, il est simplement perçu différemment, passant par conséquent la plupart du temps inaperçu* » (57).

Comme évoqué antérieurement, le sexe ratio du SA est de quatre garçons pour une fille. Les études sur le SA n'ont porté que sur des garçons : les critères diagnostiques sont donc basés sur les comportements et les profils masculins ce qui réduit les chances de diagnostics pour le sexe féminin (57) (58).

De plus, selon Attwood, ces femmes sont plus difficiles à identifier et à diagnostiquer à cause de leurs particularités entre autre leurs fortes capacités d'adaptation (7). Celles-ci peuvent tromper leur entourage voire de nombreux cliniciens peu habitués à ce diagnostic chez la femme.

D'après Liane Holliday Willey, écrivain et Asperger, « *les professionnels ont besoin d'un changement fondamental pour comprendre la représentation féminine du SA et assurer un diagnostic fiable afin de permettre à ces femmes un accès aux soins* » (58).

#### 1. Les interactions sociales

Les femmes Asperger présenteraient des particularités importantes en ce qui concerne les interactions sociales : elles sont capables d'apprendre, voire d'imiter les autres pour camoufler leurs difficultés. Elles seraient meilleures imitatrices que l'homme, elles peuvent incarner de multiples personnalités en fonction de leurs besoins tel un caméléon ce qui induit néanmoins chez elles un sens de l'identité

fragile (57) (59). Ces techniques d'imitation permettent de dissimuler les symptômes du SA dans la vie quotidienne, en société, dans la cour de récréation, en classe et même au cours de l'examen de dépistage ; les parents peuvent même ne pas remarquer les caractéristiques évidentes du SA. Le diagnostic n'en est que plus retardé.

Les femmes Asperger font face à une société plus exigeante envers les femmes qu'envers les hommes. Les femmes sont considérées en général comme ayant des capacités sociales intuitives plus importantes que l'homme. Ce constat pousserait la femme Asperger à développer des capacités importantes d'adaptation. Elle est discrète, polie, bien éduquée, elle adopte un comportement irréprochable pour se fondre dans le groupe, ne pas se faire remarquer et rester en périphérie de l'interaction sociale. Elle paraît en général plus immature que bizarre (22). Les relations avec l'autre ne sont pas un échec mais juste qualitativement différentes. Le rapport à l'autre est plus mécanique qu'intuitif mais la femme Asperger a plus de chance que le garçon de nouer une amitié fiable : elle serait moins inconstante dans les relations avec les autres (7).

Néanmoins, elle peut trouver les préoccupations de ses pairs inintéressantes et ennuyeuses. Ses intérêts peuvent être différents tant sur le plan qualitatif que sur le plan de l'intensité. Beaucoup d'entre elles se retrouvent plus facilement dans les préoccupations et conversations masculines (58).

Malheureusement l'Asperger femme pourra également être vulnérable aux « prédateurs d'amitié » qui tirent profit de sa naïveté et de son immaturité sociale (58). De nombreuses Asperger femmes préféreraient s'isoler pour échapper à cette société dont elles ne comprennent pas toujours les codes. Ces femmes peuvent s'échapper dans l'imaginaire, s'abandonner dans un monde alternatif faute d'intégration sociale.

### **3. Les intérêts restreints et l'imaginaire**

Beaucoup d'enfants aiment s'échapper dans l'imaginaire mais pour la personne Asperger en l'occurrence la femme, les raisons de cet intérêt sont différentes : le monde imaginaire devient un moyen d'éviter la réalité et d'atteindre une vie sociale certes factice mais fructueuse (58).

Elles peuvent s'identifier à des personnages fantastiques. Les mondes traditionnels

de sorcières ou de fées, la mythologie, la science fiction les attirent (58). Elles ont un réel intérêt pour les grands auteurs et leurs œuvres qui les plongent dans un monde irréel (7). Elles aiment se projeter dans des civilisations antiques (58).

Le clinicien doit rester prudent car cet intérêt très prononcé pour le fantastique et le surnaturel peut être confondu à tort avec des signes cliniques de la schizophrénie (7). En règle général, les femmes Asperger ont des obsessions moins excentriques et plus typiques en fonction de leur âge que l'homme mais l'avidité avec laquelle elles s'y intéressent ainsi que la passion qui les anime atteignent un niveau hors du commun (58). Elles s'intéressent davantage à la fonction des choses plutôt qu'au fait (7). Les sitcoms peuvent leur donner un aperçu des relations interpersonnelles et leur ouvrir une fenêtre sur le monde social : c'est un point d'ancrage pour assimiler des connaissances sur l'amour et l'amitié (7).

Elles s'intéressent également à la nature et notamment aux animaux ayant une compréhension intuitive de ceux-ci et liant une amitié loyale avec eux (7) (58).

Elles peuvent également avoir une connaissance encyclopédique sur des sujets spécifiques et un intérêt intense pour la lecture, l'écriture, la peinture, les arts, les sciences humaines.

Se concentrer sur ces intérêts spéciaux est également une méthode pour soulager un mal être sous jacent, des pensées négatives envahissantes, une anxiété permanente. La femme Asperger pourrait orienter sa pensée autour de ces intérêts restreints pour éviter un effondrement psychique.

#### **4. L'effondrement psychique**

Les femmes Asperger peuvent paraître indemnes de tout syndrome grâce à leurs stratégies d'adaptation intelligentes. Toutefois, ces mécanismes peuvent fragiliser leur identité et leur valeur. Elles seraient ainsi sujettes à la dépression, à l'anxiété ainsi qu'aux troubles alimentaires (22).

Néanmoins, d'après Rudy Simone dans son livre « l'Asperger au féminin » ; en dépit de la récurrence des dépressions graves chez la femme Asperger, la majorité déclare ne jamais avoir pensé sérieusement au suicide : l'idée de n'avoir aucun contrôle sur ce qui peut se produire après la mort serait plus dissuasive (57). Certaines peuvent néanmoins avoir recours à l'automutilation afin de rendre leur souffrance palpable (59).

## **5. La communication et le langage (mutisme)**

Certaines situations sociales peuvent effectivement engendrer une anxiété intense qui conduit à des manifestations extrêmes telles que le mutisme sélectif plus fréquent chez la femme Asperger (7).

Néanmoins, lors des échanges verbaux, les femmes sont plus à l'aise, leur visage est plus expressif et le bégaiement est moins fréquent que leurs homologues masculins (57) (7).

## **6. La cognition**

Les femmes Asperger ont un profil cognitif identique à celui des garçons mais utilisent leurs aptitudes cognitives pour analyser les interactions sociales. Elles peuvent passer pour des « petits philosophes » capables de réflexions profondes sur la société (7) . Elles utilisent leur intelligence à réfléchir sur les règles sociales non écrites. Elles ont également un panel de compétences plus homogène (22).

## **7. Les particularités sensorielles**

Comme les hommes, les femmes Asperger ont un système sensoriel extrêmement sensible : leur vue, leur ouïe, leur odorat, leur goût, leur toucher sont perturbés.

Markram décrit la « théorie du Monde intense » selon laquelle les autistes seraient hyperfonctionnels en partie à cause d'un traitement neuronal excessif ce qui rend leur environnement terriblement pénible (Markram, Rinaldi et Markram 2007) (60).

En raison de cet « hyperfonctionnement », la femme Asperger présente de nombreuses particularités d'origine sensorielles.

Elle porte des vêtements confortables en raison de sa sensibilité corporelle extrême et consacre peu de temps aux soins corporels : on retrouve ainsi une aversion au concept de féminité. Les femmes porteuses du SA ne verront aucun inconvénient à paraître moins féminines et séduisantes et entretenir une certaine androgénie (57). L'activité sexuelle est lourdement affectée, voire déterminée par les problèmes sensoriels qui peuvent conduire certaines femmes Asperger à hyper investir le sexe, vécu comme une expérience extrêmement intense et agréable. Ceci étant dit, la

majorité n'aime pas les relations sexuelles en raison de ces mêmes problèmes sensoriels. Elles sont troublantes, répulsives voire même douloureuses pour certaines (22) (57).

## **8. Les particularités motrices / stéréotypies**

Les femmes Asperger sont très sensibles et ont recours à de nombreuses stéréotypies dans un but de décharge ou d'apaisement émotionnel (57). Ces comportements perçus comme bizarres, inadaptés, obsessionnels sont indispensables pour ces femmes en situation de surcharge sensorielle, d'anxiété importante ou de difficultés sociales. Ces stéréotypies sont diverses et variées : se balancer, se gratter, battre des mains, applaudir, tourner sur soi-même, faire tourner un objet (57)...Elles peuvent être perçues comme des bizarreries d'origines psychotiques (57). Certaines femmes Asperger se forcent à modifier ces comportements pour les rendre socialement acceptables.

## **9. Les sentiments et les émotions**

Les femmes Asperger sont très immatures et sensibles sur le plan émotionnel. Elles restent néanmoins plus enclines à parler de leurs sentiments et de leurs problèmes émotionnels que l'homme Asperger (7).

Elles vivraient le réel brutalement sans filtre psychique et émotionnel : cette particularité vaut aussi pour le vécu d'autrui qu'elles perçoivent de manière extrême (59).

La mauvaise estime d'elles-mêmes peut affecter le choix de leur partenaire: elles deviennent des victimes de prédateurs affectifs et se voient infliger différentes formes d'abus (59) (7).

Elles n'ont pas une vision réaliste des relations amoureuses : elles se construisent leurs connaissances et leurs représentations au travers des livres et sitcoms parfois très éloignés de la réalité ce qui les rend bien plus vulnérables.

## 10. Evolution

L'arrivée des règles déclenche une tornade hormonale qui peut être à l'origine d'une très grande confusion pour les femmes porteuses du SA qui le vivent comme une intrusion dans leur enfance plutôt que comme un passage attendu au statut de « femme ».

Certaines de ces femmes Asperger deviennent des mères et peuvent présenter une immaturité affective dans la relation qu'elles entretiennent avec leur enfant (elles voient en lui une personne avec qui jouer, regarder des dessins animés...). D'autres femmes Asperger ne souhaitent pas avoir d'enfants car la maternité représenterait à leurs yeux un portrait uniforme de la féminité qu'elles ne désirent pas (57).

Arrivées à l'âge adulte, plus de femmes Asperger se font dépister: on retrouve un ratio de une femme pour deux hommes. En vieillissant, les femmes Asperger seraient prêtes à chercher de l'aide, comprendre l'origine de leurs comportements. Elles sont confrontées à des problèmes relationnels avec leurs collègues, leur conjoint voire leurs enfants et recherchent une réponse à leurs difficultés. De plus, de nombreuses femmes Asperger accèdent au diagnostic suite au diagnostic de leur progéniture (7).

La ménopause étant pour certaines femmes mal accueillie, reflétant la fin d'une féminité et de la maternité, pour les Asperger elle est considérée comme la fin de cycles hormonaux incommodants: les femmes Asperger ne verront aucun inconvénient à se sentir moins féminines, la vieillesse apportant une part d'androgynie (57). En vieillissant, la femme Asperger devient plus excentrique et bizarre: pour cette raison, le diagnostic même tardif est important pour comprendre ses particularités (7).

Les traits autistiques sont donc bien présents chez la femme Asperger, mais masqués par des années de « caméléonite aigue » ils peuvent passer inaperçus. Ajoutez à cela, la méconnaissance des praticiens face aux signes cliniques du SA en particulier de la femme Asperger, on retrouve un retard diagnostique conséquent pour celle-ci. Or ce diagnostic est le point de départ dans l'assistance de ces femmes.

Mais comment peut-on prendre en compte ces personnes qui font partie d'une minorité au sein même d'une catégorie minoritaire alors que dans les classifications officielles est instaurée la notion de continuum autistique avec le groupe des TSA ?

Quelles vont être les conséquences du DSM-V et l'élargissement des critères diagnostiques sur le diagnostic des femmes Asperger ?

Pour cela, la démarche clinique doit être fondée sur des questions justes et des observations appropriées au profit d'un diagnostic qui requiert beaucoup de finesse clinique.

## **B. Cas clinique : Agathe**

Agathe est âgée de dix sept ans. Elle a bénéficié d'une évaluation diagnostique par l'UED du centre ressource autisme du CHR de Lille.

Agathe est l'aînée d'une fratrie de deux. Elle a une sœur de quatre ans sa cadette. Sa mère est professeur de mathématiques et son père est enseignant chercheur en mathématiques. Toute la famille vit ensemble dans le Nord.

Aucun antécédent somatique ou psychiatrique, personnel ou familial n'a été spécifié par les parents.

Agathe a été orientée sur le CRA par une association accueillant les sujets Asperger et AHN de la région Nord-Pas-de-Calais pour leur permettre de pratiquer des habiletés sociales.

Il a été repris avec Agathe et ses parents lors du premier entretien médical les différentes étapes du développement d'Agathe, que ce soit sur le plan psychomoteur langagier ou scolaire, à partir de la petite enfance.

Avant l'âge de deux ans, Agathe ne jouait pas avec les jeux habituels proposés : elle se confinait dans un bac à jouer, investissait les livres, elle s'isolait.

A l'âge de un an, la marche était acquise sans passer par le quatre pattes. Elle ne présentait aucun retard de langage.

A l'âge de deux ans, Agathe présentait des troubles du sommeil avec des difficultés d'endormissement nécessitant une forte réassurance de la part de ses parents.

A l'âge de trois ans, Agathe est rentrée en maternelle. Des difficultés sont alors apparues au décours de cette rentrée scolaire. Agathe s'isolait, criait, présentait des

troubles anxieux avec une crainte des bruits ainsi que des autres enfants. Elle débute un suivi pédopsychiatrique (qu'elle poursuivra jusqu'à l'entrée au collège). Lors de ce suivi, il a été dit aux parents qu'Agathe n'était pas autiste.

Agathe déménage et change d'école maternelle. Elle fait sa rentrée en moyenne section. La directrice évoque rapidement des troubles autistiques auprès des parents.

A quatre ans, Agathe apprend à lire seule.

Elle parvient à développer des interactions sociales en classe de primaire. Elle s'appuie sur les films pour comprendre les règles de communication. Elle se souvient avoir envie d'aller avec les autres mais se sentait maladroite dans sa démarche : Agathe restait souvent en périphérie du groupe. Elle évoque une classe de neige avec l'école primaire pendant laquelle les surveillants « *se seraient acharnés sur elle* ».

Sur le plan moteur, on retrouve des troubles graphomoteurs, des maladresses et des troubles de coordination d'après le récit des parents. Les puzzles étaient angoissants pour elle. De plus, Agathe avait beaucoup de problèmes à exercer un sport.

A l'heure actuelle, Agathe bénéficie d'un groupe habiletés sociales et fait du théâtre dans une association à Lomme. Elle investit énormément la lecture ainsi que des intérêts restreints spécifiques (groupe de musique ABBA, Titanic, l'Europe de l'Est...).

Agathe est en 1<sup>ère</sup> L au lycée et suit une scolarité brillante. Elle se dit être « *une perfectionniste des notes* » et n'aime pas l'échec.

Sur le plan relationnel, elle évoque des difficultés avec ses pairs qui s'améliorent depuis son entrée au lycée. Elle a quelques copines qu'elle peut voir en dehors de l'école.

Au plan alimentaire, Agathe est végétarienne par « *respect pour la vie* » (ne veut pas manger des animaux). Elle dit se trouver grosse et aimerait perdre du poids.

Elle présente des difficultés à gérer ses émotions. On retrouve lors de l'entretien de légers gestes tonico-émotionnels.

Elle évoque être amoureuse d'un jeune qu'elle a rencontré dans son groupe d'habiletés sociales : « *j'ai découvert l'amour* ».

Agathe présente des difficultés avec le changement. Elle semble irritable et intolérante à la frustration. Ses parents évoquent des comportements hétéro-

agressifs importants au domicile familial notamment envers sa mère. Elle n'a pas de comportement auto-agressif.

Émotionnellement, Agathe est très labile. Elle témoigne d'une hyper expressivité qui peut paraître inadaptée dans l'interaction sociale.

Sur le plan de la communication, Agathe présente un regard fuyant et peu de mimiques faciales ni de gestes étayant ses propos. Elle utilise un langage précieux avec un vocabulaire sophistiqué. Elle peut être sensible à l'humour mais de manière inappropriée avec des éclats de rires inadaptés. Il existe peu de réciprocité dans l'échange, Agathe ne s'assure pas que son interlocuteur l'écoute quand elle parle. Elle peut présenter de nombreuses réactions de prestance dans des situations de stress.

A la suite de ce premier entretien médical, il a été proposé à Agathe un bilan psychomoteur, orthophonique, neuropsychologique ainsi que la réalisation de l'ADOS module quatre en vue de l'évaluation diagnostique.

Agathe ne souhaitant pas d'aides spécifiques pour sa scolarité, il ne lui a donc pas été proposé de bilan pédagogique.

Le bilan neuropsychologique a retrouvé d'excellentes performances cognitives dans certains items avec de bonnes capacités de raisonnement. Néanmoins Agathe présente un défaut de flexibilité cognitive. La planification visuo-spatiale est fragile et le traitement de visuo-construction est altéré. La copie de la figure de Rey est un échec pour son âge : la reproduction d'Agathe est une juxtaposition de détails. Le test de complément de phrases de Hayling montre qu' Agathe a de bonnes capacités d'inhibition d'une réponse automatique.

Il existe par ailleurs une importante anxiété de performance. Elle peut se montrer impulsive face à la difficulté, abandonner et se dévaloriser. Il est noté une certaine lenteur induite par le manque de confiance en ses capacités.

Le bilan orthophonique a mis en évidence une grande capacité de compréhension du langage élaboré, de bonnes capacités expressives. Néanmoins Agathe présente des difficultés pour construire des récits à l'oral comme à l'écrit. Il existe un trouble pragmatique du langage oral. A l'épreuve d'inférence et gestion d'implicite on

retrouve un score faible. Les messages implicites sous tendus par les propos de ses interlocuteurs ne sont pas toujours compris.

Ces troubles peuvent justifier d'une prise en charge en orthophonie ce qui a été soumis à Agathe et ses parents. Cette prise en charge permettrait à Agathe de dégager les informations essentielles dans ses propos, en l'aidant à résumer et structurer ses récits et à utiliser la communication non verbale.

Le bilan psychomoteur a mis en évidence des difficultés de construction corporelle avec un important recrutement tonique ainsi que des difficultés de coordination. A la fin du bilan, la mère d'Agathe s'est entretenue avec le psychomotricien : elle a pu dire qu'Agathe avait toujours eu « *des difficultés à habiter son corps* ».

Suite à ce bilan, une aide en psychomotricité a été proposée pour permettre une détente motrice et retrouver un vécu corporel plus agréable et harmonieux. Agathe ne semblait pas prête pour ce type de travail.

La réalisation de l'ADOS module quatre retrouvait des difficultés principalement dans les domaines des interactions sociales réciproques. Le score obtenu à l'ADOS était de quinze pour un seuil de l'autisme supérieur ou égal à dix.

Il a donc été retenu à la suite de cette évaluation diagnostique un trouble du spectre autistique de type syndrome d'Asperger. Lors de la consultation de restitution ; Agathe et ses parents ont évoqué ne vouloir aucune aide pour le moment ni sur le plan scolaire (tiers temps pour le passage d'examens) ni sur le plan de la reconnaissance auprès de la MDPH.

Les parents d'Agathe étaient très peu surpris de ce diagnostic. Agathe était de son côté très déçue se culpabilisant d'avoir échoué aux tests exécutés.

## CONCLUSION

Le Syndrome d'Asperger est sans aucun doute le plus médiatisé des TSA depuis ces dernières années : il attire, étonne et intrigue autant qu'il est incompris. Alors qu'il bénéficie d'une image fascinante, il reste un syndrome invalidant qui n'est pas toujours reconnu et soutenu comme tel.

Il s'agit d'une pathologie complexe dont la nosographie est mal définie, impliquée dans des conflits de frontières entre entités. Il n'existe pas de « gold standard » diagnostique mais plutôt une coprésence variable de signes cliniques.

Son diagnostic demande une réelle démarche clinique psychiatrique et celle-ci doit être préservée pour éviter des erreurs diagnostiques. A l'âge adulte, le sujet est en capacité d'adopter des stratégies de compensation mais aussi et surtout de présenter des tableaux cliniques mixtes dont les pathologies psychiatriques se chevauchent et s'intriquent. La problématique des diagnostics différentiels et des comorbidités implique donc une grande vigilance et rigueur médicale. Par conséquent, le diagnostic, qui doit être retenu le plus tôt possible, doit être réalisé par des équipes cliniques formées selon les recommandations de la haute autorité de santé et compétentes face à ces subtilités syndromiques. Différentes histoires cliniques ont été présentées dans ce travail, afin d'illustrer la diversité ainsi que la complexité du diagnostic.

Ainsi, il importe que nous, psychiatres, puissions préserver et garantir le travail de réflexion clinique et psychiatrique autour de cette entité nosographique. Les enjeux sont cruciaux tant pour les patients porteurs d'un syndrome d'Asperger et leurs familles, que pour les équipes médicales qui assurent leur prise en charge sans oublier les enjeux politiques au travers des différents courants de pensée qui opèrent dans le vaste domaine de l'autisme.

# ANNEXES

## Annexe 1

Evolution de l'autisme dans la CIM et le DSM

DSM-III (1980)	DSM-III-R (1987)	CIM-10 (1992)	DSM-IV (1994) et DSM-IV-TR (2000)	DSM-5 (2013)
<b>Trouble Global du Développement</b> (en 1983)	<b>Trouble Envahissant du Développement</b> (en 1992)	<b>Trouble Envahissant du Développement</b> (en 1993)	<b>Trouble Envahissant du Développement</b> (en 1996)	<b>Trouble du Spectre Autistique</b> (en 2013)
<b>Autisme infantile</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome complet</li> <li>- Syndrome résiduel</li> </ul>	<b>Trouble autistique</b>  <b>TED non spécifié</b>	<b>Autisme infantile</b>  <b>Autisme atypique</b>  <b>Syndrome de Rett</b>  <b>Autres troubles désintégratifs</b>  <b>Troubles hyperactifs avec retard mental et stéréotypies</b>  <b>Syndrome d'Asperger</b>  <b>TED sans précision</b>	<b>Trouble autistique</b>  <b>Syndrome de Rett</b>  <b>Troubles désintégratifs de l'enfance</b>  <b>Syndrome d'Asperger</b>  <b>TED non spécifié (dont autisme atypique)</b>	<b>Trouble du Spectre Autistique</b> (dont trouble autistique, troubles désintégratifs de l'enfance, syndrome d'Asperger et Ted non spécifié)  <b>Syndrome de Rett</b>  <b>Trouble de la communication sociale</b> (pragmatique)

Annexe 2 : Article de Revue : « Les critères diagnostiques de l'autisme et du syndrome d'Asperger : similitudes et différences. »

Nathalie Poirier et Jacques Forget

Santé mentale au Québec, vol. 23, n° 1, 1998, p. 130-148.

### Critères diagnostiques des deux syndromes

	Autisme	Asperger
Âge d'apparition	<b>Avant 30 mois</b> DSM-IV, 1994; Rutter, 1978	<b>Après 36 mois</b> Volkmar et al., 1985; Wing, 1981b
Atteintes des interactions sociales	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994; Gillberg et Gillberg, 1989; Szatmari, 1991
Altérations du langage verbal	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994; Rutter, 1978; Schopler et al., 1976	<b>Oui</b> Gillberg et Gillberg, 1989; Wing, 1981b  <b>Non</b> DSM-IV, 1994
Altérations du langage non verbal	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994; Coleman et Gillberg, 1986	<b>Oui</b> Gillberg et Gillberg, 1989; Wing, 1981b  <b>Non</b> DSM-IV, 1994
Altérations des activités d'imagination	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994	<b>Oui</b> Szatmari, 1991
Difficultés cognitives et socio-adaptatives	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994; Frederiks et al., 1983; Rutter, 1978	<b>Oui</b> Gillberg et Gillberg, 1989; Wing, 1981b  <b>Non</b> Asperger (1944) voir Frith, 1991; DSM-IV, 1994; Szatmari et al., 1989; Tantam et al., 1993
Restrictions des activités et intérêts	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994	<b>Oui</b> DSM-IV, 1994; Gillberg et Gillberg, 1989; Wing, 1981b
Retard du développement moteur	<b>Oui</b> Morin et Reid, 1985	<b>Oui</b> Wing, 1981b
Réactions inadéquates aux stimuli sensoriels	<b>Oui</b> Lovaas et al., 1971	<b>Oui</b> Wing, 1991b

### Annexe 3 : Liste des traits de la femme Asperger issue du livre « L'Asperger au féminin : comment favoriser l'autonomie des femmes atteintes du syndrome d'Asperger ? ».

Rudy Simone

Annexe 1 p229 Edition De Boeck

List of Female Asperger Syndrome Traits © www.help4aspergers.com			
Appearance/Personal Habits	Intellectual/giftedness/education/vocation	Emotional/Physical	Social/ Relationships
Dresses comfortably due to sensory issues and practicality	May have been diagnosed as autistic or Asperger's when young, or may have been thought of as gifted, shy, sensitive, etc. May also have had obvious or severe learning deficits	Emotionally immature and emotionally sensitive	Words and actions are often misunderstood by others
Will not spend much time on grooming and hair. Hairstyles usually have to be 'wash and wear'. Can be quite happy not grooming at all at times.	Often musical, artistic	Anxiety and fear are predominant emotions	Perceived to be cold-natured and self-centered; unfriendly
Eccentric personality; may be reflected in appearance	May have a savant skill or strong talent(s)	More open to talking about feelings and emotional issues than males with AS	Is very outspoken at times, may get very fired up when talking about passions/obsessive interests
Is youthful for her age, in looks, dress, behavior and tastes.	May have a strong interest in computers, games, science, graphic design, inventing, things of a technological and visual nature. More verbal thinkers may gravitate to writing, languages, cultural studies, psychology	Strong sensory issues--sounds, sights, smells, touch, and prone to overload. (Less likely to have taste/food texture issues as males)	Can be very shy or mute
Usually a little more expressive in face and gesture than male counterparts	May be a self-taught reader, been hyperlexic as a child, and will possess a wide variety of other self-taught skills as well	Moody and prone to bouts of depression. May have been diagnosed as bi-polar or manic depressive (common comorbid of autism/AS) while the AS diagnosis was missed	Like her male counterpart, will shut down in social situations once overloaded, but is generally better at socializing in small doses. May even give the appearance of skilled, but it is a 'performance'
May have many androgynous traits despite an outwardly feminine appearance. Thinks of herself as half-male/half-female. (well-balanced anima/animus)	May be highly educated but will have had to struggle with social aspects of college. May have one or many partial degrees	Probably given several different prescriptions to treat symptoms. Will be very sensitive to medications and anything else she puts in her body so may have had adverse reactions	Doesn't go out much. Will prefer to go out with partner only or children if she has them
May not have a strong sense of identity, and can be very chameleon-like, especially before diagnosis	Can be very passionate about a course of study or job, and then change direction or go completely cold on it very quickly	9 out of 10 have mild to severe Gastro-intestinal difficulties--e.g. ulcers, acid reflux, IBS, etc.	Will not have many girlfriends and will not do 'girly' things like shopping with them or have get-togethers to 'hang out'
Enjoys reading and films as a retreat, often sci-fi, fantasy, children's, can have favorites which are a refuge	Will often have trouble holding onto a job and may find employment daunting	Stims to soothe when sad or agitated: rocking, face-rubbing, humming, finger flicking, leg bouncing, finger or foot-tapping, etc.	Will have a close friend or friends in school, but not once adulthood is reached
Uses control as a stress management technique: rules, discipline, rigid in certain habits, which will contradict her seeming unconventionality.	Highly intelligent, yet sometimes can be slow to comprehend due to sensory and cognitive processing issues	Similarly physical when happy: hand flapping, clapping, singing, jumping, running around, dancing, bouncing	May or may not want to have a relationship. If she is in a relationship, she probably takes it very seriously but she may choose to remain celibate or alone
Usually happiest at home or in other controlled environment	Will not do well with verbal instruction--needs to write down or draw diagram	Prone to temper or crying meltdowns, even in public, sometimes over seemingly small things due to sensory or emotional overload.	Due to sensory issues, will either really enjoy sex or strongly dislike it
	Will have obsessions but they are not as unusual as her male counterpart's (less likely to be a 'train-spotter')	Hates injustice and hates to be misunderstood; this can incite anger and rage.	If she likes a male, she can be extremely, noticeably awkward in her attempts to let him know, e.g. she may stare when she sees him or call him repeatedly. This is because she fixates and doesn't understand societal gender roles. This will change with maturity
		Prone to mutism when stressed or upset, esp. after a meltdown. Less likely to stutter than male counterparts but may have raspy voice, monotone at times, when stressed or sad.	Often prefers the company of animals but not always due to sensory issues

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Mazet P, Houzel D, Burzstejn C. Autisme infantile et psychoses précoces de l'enfant. [Httpwwwem-Premiumcomdoc-Distantuniv-Lille2frdatatraitesps37-07848](http://www.em-premium.com/doc-distant.univ-lille2.fr/abstract/37-07848)  
Disponible sur: [http://www.em-premium.com.doc-distant.univ-lille2.fr/article/4103/resultatrecherche/10](http://www.em-premium.com/doc-distant.univ-lille2.fr/article/4103/resultatrecherche/10)
2. Aussilloux C, Baghdadli A. Évolution du concept et actualité clinique du syndrome d'Asperger. *Revue Neurologique (Paris)*. 2008 mai;164(5):406–13.
3. Lenoir P, Malvy J, Bodier-Rethore C, Sauvage D. L'autisme et les troubles du développement psychologique. 2ème édition. Issy-les-Moulineaux (Hauts-de-Seine): Elsevier Masson; 2007. 268 p.
4. Kanner L. *Autistic Disturbances of Affective Contact*. 1943.
5. Vermeulen P. *Comprendre les personnes autistes de haut niveau*. DUNOD.
6. Mottron L. Chapitre 2. Diagnostic et nosographie. *Pratiques Psychologiques*. 2004 Jan 1;29–65.
7. Attwood T. *Le Syndrome d'Asperger. Guide complet*. 3ème édition. DE BOECK.
8. Roge B. *Autisme, comprendre et agir. Santé, éducation, insertion*. 2ème édition. DUNOD.
9. Dumas JE. *Psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent*. De BOECK Supérieur; 2002. 524 p.
10. Haute Autorité de santé: état des connaissances. *Autisme et autres troubles envahissants du développement*. 2010.
11. *Troubles envahissants du développement (TED) Troubles envahissants du comportement (TEC). Diagnostics différentiels et démarches d'accompagnement*. Jean-Bernard Andrieu, Dominique Crunelle, Anne Lorendeau, Olivier Masson. 2013. ORTHO EDITION
12. Haute autorité de santé: critères diagnostiques de l'autisme infantile et des autres troubles envahissants du développement. Annexe 2.
13. Locret C. Trouble du spectre de l'autisme, dépression et émotions : étude du ressenti émotionnel dans une population d'enfants avec trouble du spectre de l'autisme. 2014 Apr 28;164.
14. *DSM-IV Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux : Association Américaine de Psychiatrie*. Version internationale avec les codes CIM-10, 4ème édition. version internationale avec les codes CIM-10. Paris: Editions Masson; 1997. 1008 p.

15. DSM-IV-TR Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux : Texte révisé - Association Américaine de Psychiatrie.
16. Fumeaux P, Revol O. DSM-5 : tempête dans un verre d'eau ou tsunami ? Origines et conséquences d'une mise à jour controversée. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*. 2014 Oct;62(6):335–41.
17. De Spiegeleer N, Appelboom J. Le syndrome d'Asperger existe-t-il ? *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*. 2007 juin;55(3):137–43.
18. Association AP, Crocq M-A, Guelfi J-D, Boyer P, Pull C-B, Pull M-C. DSM-5 - Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. 5e édition. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2015. 1176 p.
19. Fombonne Eric, Quirke Sara, Hagen Arlene. Prevalence and Interpretation of Recent Trends in Rates of Pervasive Developmental Disorders. *McGill J Med MJM*. 2009.
20. Cohen D. Controverses actuelles dans le champ de l'autisme. *Annales Médico-Psychologiques. Revue Psychiatrique*. 2012 Sep;170(7):517–25.
21. Kato S. Psychopathologie du syndrome d'Asperger et « aspérigisation » de la société contemporaine. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*. 2011 Aug;59(5):274–8.
22. Attwood T. Le Syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau. Approche comportementaliste. DUNOD.
23. Haute autorité de santé. Recommandations de bonne pratique: Autisme et troubles envahissants du développement; diagnostic et évaluation chez l'adulte. 2011.
24. Baron-Cohen S, Wheelwright S, Robinson J, Woodbury-Smith M. The Adult Asperger Assessment (AAA): a diagnostic method. *J Autism Dev Disord*. 2005 Dec;35(6):807–19.
25. Sonié S, Kassai B, Pirat E, Masson S, Bain P, Robinson J, et al. Version française des questionnaires de dépistage de l'autisme de haut niveau ou du syndrome d'Asperger chez l'adolescent : Quotient du spectre de l'autisme, Quotient d'empathie, et Quotient de systématisation. Protocole et traduction des questionnaires. *Presse Médicale*. 2011 Apr;40(4):e181–8.
26. Russet F. Etude française de validation d'une échelle d'aide au diagnostic du trouble du spectre autistique chez l'adulte : l'échelle RAADS-R (Ritvo Autism Asperger Diagnostic Scale-Revised). Disponible sur: <http://www.theses.fr/s132823>
27. CRA Nord-Pas-De-Calais. Formations-2014-2. Disponible sur: [http://www.autismes.fr/documents/formation\\_cra/NPDC\\_catalogue-formations-2014-2.pdf](http://www.autismes.fr/documents/formation_cra/NPDC_catalogue-formations-2014-2.pdf)

28. Autisme - Etat des connaissances - Argumentaire - HAS. Disponible sur: [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-03/autisme\\_\\_etat\\_des\\_connaissances\\_argumentaire.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-03/autisme__etat_des_connaissances_argumentaire.pdf)
29. Mesibov G, Thomas JB, Chapman SM, Schopler E. TTAP: Teach Transition Assessment Profile. 2<sup>ème</sup> édition.
30. Suarez Labat H. Les Apports des épreuves projectives dans les évaluations de l'autisme. 2006. Disponible sur: [http://www.psynem.org/Hebergement/Cippa/Espace\\_professionnel/Pratiques\\_des\\_professionnels/Evaluations/6.pdf](http://www.psynem.org/Hebergement/Cippa/Espace_professionnel/Pratiques_des_professionnels/Evaluations/6.pdf)
31. Nicoud E. Mélody dans le désert: Apport des méthodes projectives dans la comparaison des troubles psychotiques et Asperger chez l'enfant. Cahier PréAut. 2008 Jun 1;N° 5(1):85–95.
32. Arent A. Bilan neuropsychologique: Enfants, Adolescents, Adultes. Neuropsychologie - Paris. Disponible sur: <http://www.cabneuro.fr/>
33. Fouchey M. Le bilan neuropsychologique de base. Disponible sur: <http://psychologie-m-fouchey.psyblogs.net/?post/353-Le-bilan-neuropsychologique-de-base>.
34. Pignol S. HAL: A quoi sert le psychomotricien? : expérience auprès de patients adultes avec autisme déficitaires à travers la médiation eau. Disponible sur: <http://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01018662/document>
35. Allain P, Aubin G, Gall DL. Cognition sociale et neuropsychologie. DE BOECK. 2012. 400 p.
36. Duverger H, Da Fonseca D, Bailly D, Deruelle C. Syndrome d'Asperger et théorie de l'esprit. L'Encéphale. 2007 Sep;33(4, Part 1):592–7.
37. Duval C, Piolino P, Bejanin A, Laisney M, Eustache F, Desgranges B. La théorie de l'esprit : aspects conceptuels, évaluation et effets de l'âge. Revue Neuropsychologique. 2011 Apr 1;3(1):41–51.
38. Bibeau A, Fossard M. L'autisme de haut-niveau ou le Syndrome d'Asperger : la question du langage. Revue Can D'orthophonie D'audiologie RCOA. 2010;34(4):246–58.
39. Da Fonseca D, Viellard M, Fakra E, Bastard-Rosset D, Deruelle C, Poinso F. Schizophrénie ou syndrome d'Asperger ? Presse Médicale. 2008 Sep;37(9):1268–73.
40. Poirier N, Forget J. Les critères diagnostiques de l'autisme et du syndrome d'Asperger : similitudes et différences. Santé Mentale Au Québec. 1998;23(1):130.

41. Elie J, Duvigneau K, Rogé B. 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. *Le Bulletin scientifique de l'ARAPI*.
42. Roy M, Prox-Vagedes V, Ohlmeier MD, Dillo W. Beyond childhood: psychiatric comorbidities and social background of adults with Asperger syndrome. *Psychiatr Danub*. 2015 Mar;27(1):50–9.
43. Chicoine M. Topographie de l'activité EEG en fuseaux au cours du sommeil chez des enfants et adultes autistes. 2013 Sep 3 [cited 2015 Sep 8]; Disponible sur: <https://papyrus.bib.umontreal.ca/xmlui/handle/1866/9954>
44. Malow BA, Byars K, Johnson K, Weiss S, Bernal P, Goldman SE, et al. A practice pathway for the identification, evaluation, and management of insomnia in children and adolescents with autism spectrum disorders. *Pediatrics*. 2012 Nov;130 Suppl 2:S106–24.
45. Simonoff E, Pickles A, Charman T, Chandler S, Loucas T, Baird G. Psychiatric disorders in children with autism spectrum disorders: prevalence, comorbidity, and associated factors in a population-derived sample. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2008 Aug;47(8):921–9.
46. Cote I. Programme visant l'appropriation du diagnostic et la gestion de l'anxiété chez les adolescents atteints du Syndrome d'Asperger afin de réduire leurs risques suicidaires. Disponible sur: [http://papyrus.bib.umontreal.ca/xmlui/bitstream/handle/1866/3514/2009\\_cote\\_isabelle.%20pdf?sequence=1](http://papyrus.bib.umontreal.ca/xmlui/bitstream/handle/1866/3514/2009_cote_isabelle.%20pdf?sequence=1). 2009 mai.
47. Lugnegård T, Hallerbäck MU, Gillberg C. Psychiatric comorbidity in young adults with a clinical diagnosis of Asperger syndrome. *Res Dev Disabil*. 2011 Sep;32(5):1910–7.
48. Conduites suicidaires chez les adolescents et les jeunes adultes avec un trouble envahissant du développement - 1014950ar.pdf. Disponible sur: <http://www.erudit.org/revue/smq/2012/v37/n2/1014950ar.pdf>
49. Chandrasekhar T, Sikich L. Challenges in the diagnosis and treatment of depression in autism spectrum disorders across the lifespan. *Dialogues Clin Neurosciences*. 2015 Jun;17(2):219–27.
50. Cassidy S, Bradley P, Robinson J, Allison C, McHugh M, Baron-Cohen S. 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 Jul;1(2):142–7.
51. Ghaziuddin M. Les troubles psychiatriques associés à l'autisme et au syndrome d'Asperger. *Bulletin scientifique de l'ARAPI*. 2008.
52. Paquette-Smith M, Weiss J, Lunsky Y. History of suicide attempts in adults with Asperger syndrome. *Crisis*. 2014 Jan 1;35(4):273–7.

53. Dispositif “Pass P’as” : l’insertion professionnelle des personnes Asperger ou autistes de haut niveau | CRA. Disponible sur: <http://www.cra-npdc.fr/2013/07/dispositif-pass-pas-linsertion-professionnelle-des-personnes-asperger-ou-autistes-de-haut-niveau/>
54. Murad A, Fritsch A, Bizet É, Schaal C. L’autisme à l’âge adulte : aspects cliniques. *Annales Médico-Psychologiques. Revue Psychiatrique*. 2014. Sep;172(7):577–86.
55. Rhode M, Klauber T. Les nombreux visages du Syndrome d’Asperger. DU HUBLLOT. 2012.
56. Schovanec J. Je suis à l’Est! PLON.
57. Simone R. L’Asperger au féminin. Comment favoriser l’autonomie des femmes atteintes du syndrome d’Asperger. DE BOECK.
58. Willey H liane. Safety skills for Asperger Women. 2011.
59. Dachez j. Le syndrome d’Asperger au féminin: quelles spécificités? Marseille: Fédération Autisme Vie Entière. Conférence juin 2015.
60. Markram H, Rinaldi T, Markram K. The intense World Syndrome-an Alternative Hypothesis for Autism. *Front Neurosciences*. 2007 Nov;1.

**AUTEUR : Nom :** CORFIOTTI-MAGNUSZEWSKI      **Prénom :** Claire

**Date de Soutenance :** Lundi 9 novembre 2015

**Titre de la Thèse :** Le syndrome d'Asperger à l'âge adulte : aspects cliniques psychiatriques d'un diagnostic complexe.

**Thèse - Médecine - Lille 2015**

**Cadre de classement :** *psychiatrie*

**DES + spécialité :** *psychiatrie*

**Mots-clés :** syndrome d'Asperger ; diagnostic ; adulte ; aspects spécifiques ; diagnostics différentiels ; comorbidités ; nosographie ; profils psychopathologiques.

### **Résumé**

**Contexte :** A l'âge adulte, le diagnostic de syndrome d'Asperger est complexe. Le clinicien est peu familiarisé avec les signes cliniques caractéristiques du syndrome. Ainsi nombreux sont les adultes Asperger passés inaperçus, pour lesquels a été diagnostiquée une toute autre pathologie psychiatrique. A l'inverse, pour certains cliniciens, ce diagnostic est devenu un recours face à des tableaux atypiques.

**Méthode :** Revue de la littérature ; Lecture clinique.

**Résultats :** Le syndrome d'Asperger est une pathologie complexe dont la nosographie est mal définie, impliqué dans des conflits de frontières entre entités.

Ce syndrome peut présenter de nombreux aspects cliniques spécifiques de part, notamment, des pathologies psychiatriques associées qui induisent une diversité psychopathologique complexifiant le diagnostic. Il semble également intéressant de sensibiliser les cliniciens aux diagnostics différentiels du syndrome d'Asperger afin d'éviter les erreurs diagnostiques. La problématique des diagnostics différentiels et des comorbidités implique donc une grande vigilance et rigueur médicale. Par conséquent, le diagnostic, qui doit être le plus précoce possible, doit être réalisé par des équipes cliniques formées selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé et compétentes face à ces subtilités syndromiques.

**Conclusion :** Une démarche diagnostique pluridisciplinaire et notamment un travail psychiatrique spécialisé semble indispensable pour l'obtention du diagnostic.

Ainsi, il importe que les psychiatres puissent préserver et garantir le travail de réflexion clinique et psychiatrique autour de cette entité nosographique.

### **Composition du Jury :**

**Président :** Pr Pierre THOMAS

**Assesseurs :** Pr Guillaume VAIVA, Pr Renaud JARDRI, Dc Géraldine KECHID